

## ТАЪЛИМ ТЕХНОЛОГИЯСИ

### АМАЛИЙ МАШҒУЛОТЛАР МАЗМУНИ

2. Мавзу	Гемолитик анемиялар. Наслий гемолитик анемиялар (микросфероцитар гемолитик анемия, глюкоза-6-фосфатдегидрогеназа етишмовчилиги анемияси, талассемия, ўроқсимон хужайрали анемия). Орттирилган гемолитик анемиялар - аутоиммун гемолитик анемия.
<b>Таълимнинг технологик модели</b>	
<i>Ўқув соати: 6 соат</i>	<i>Талабалар сони 8-9 та</i>
<i>Ўқув машғулотининг шакли</i>	Билимларнинг кенгайтириш ва чуқурлаштириш тўғрисида семинар машғулот
<i>Амалий машғулотнинг режаси</i>	<p>8<sup>30</sup> - 8<sup>35</sup>-Талабаларнинг дарсга тайёргарлигини текшириш.</p> <p>8<sup>35</sup>-9<sup>50</sup>-Интерактив усулдикуссия ёрдамида талабадан мавзунини сўраш.</p> <p>9<sup>50</sup> – 10<sup>00</sup> - Танаффус</p> <p>10<sup>00</sup>-11<sup>20</sup>-Беморларни бўлимда кўриқдан ўтказиш ва текшириш.</p> <p>11<sup>20</sup>-12<sup>00</sup> - Катта танаффус</p> <p>12<sup>00</sup>-12<sup>30</sup> Амалий кўникмаларни такомиллаштириш</p> <p>12<sup>30</sup>-12<sup>45</sup>Машғулотнинг амалий қисми бўйича муҳокама</p> <p>12<sup>45</sup>-13<sup>00</sup>- Гуруҳдаги иш: мавзу бўйича видеофилмлар намоёниши, вазиятли масаларни муҳокама қилиш, компьютерли дастурлар, ишбилармон ўйинлар, семинар, бахс-мунозара</p> <p>13<sup>00</sup>-13<sup>20</sup> Якуний сўров. Ушбу машғулот бўйича ўқитувчининг хулосаси, ҳар бир талаба фаолиятининг 100 – баллик тизим бўйича баҳолаш ва эълон қилиш. Кейинги дарсга тайерланиш учун талабаларга вазифа бериш (саволлар тўплами).</p>
<b>Ўқув машғулотининг мақсади:</b> Наслий ва орттирилган анемиялар этиологияси, патогенези, клиник белгилари, диагностикаси, даволаш тамойиллари, бирламчи ва иккиламчи профилактика чораларини ва дифференциал диагностикасини ўргатиш.	
<i>Педагогик вазифалар:</i>	Талабаларга: Гемолитик анемиялар, таснифи бўйича турларини, этиопатогенези, клиникаси, лаборатор

	диагностикаси ва даволаш тамойилларини ҳамда апластик анемиялар этиологияси, патогенези, клиник белгилари, диагностикаси, даволаш тамойиллари, бирламчи ва иккиламчи профилактика чораларини ва дифференциал диагностикасини ўргатиш.
<i>Талим усуллари</i>	Амалий машғулот, тезкор сўров, мунозара
<i>Таълим воситалари</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ўқув қўлланмалари, ўқув материаллари, кўргазмали қўлланмалар, тарқатма материаллар;</li> <li>• анемик беморлар;</li> <li>• амалий кўникмаларни қадамма-қадам бажариш алгоритмлари;</li> <li>• гематологик атлас;</li> <li>• стендлар, кўргазмали қурооллар;</li> <li>• слайдлар, видеофильмлар;</li> </ul>
<i>Ўқитиш шакллари</i>	Жамоавий
<i>Ўқитиш шарт-шароити</i>	Ўқув хоналарда ҳамда беморлар билан мулоқотда бўлиш учун палаталарда.
<i>Мониторинг ва баҳолаш</i>	Савол – жавоб, тест

### **Мотивация**

Гемолитик анемиялар ҳар хил этиологияли анемик ҳолатларнинг кенг группаси бўлиб, уларнинг умумий белгиси бўлиб қон яратилишига нисбатан қон парчаланиши устунлигидир. Гемолитик анемияда эритроцитлар умри қисқаради, парчаланаяди - гемолиз бўлади.

### **Фанлараро ва фан ичида боғлиқлик**

Нормаланатомия, гисталогия, физиология, пат. анатомия, пат. физиология, биохимия, биология, ички касалликлар пропедевтикаси, факультет терапияси, фармакология, лаборатория иши, иммунология, профпатология фанлари билан ўзаро боғлиқ. Бунда анемик синдромни тўғри ташхислашда юқоридаги касалликларни ўргатувчи фанлардан олинган билим муҳимдир.

### **Гемолитик анемиялар.**

**Гемолитик анемиялар** – турли этиологияли анемик ҳолатларнинг катта группасини ташкил этиб, уларнинг умумий белгиси бўлиб қон яратилишининг бузилиши устунлиги (гемолизи) ҳисобланади. Гемолитик анемиялар учун эритроцитлар яшаш давомийлигининг қисқариши хос. Гемолиз ҳужайра ичида ёки томир ичида бўлиши мумкин. Кучли гемолиз, унинг сабабларидан катъий назар, қуйидаги белгилар билан характерланади: камқонлик ривожланиши - гемолитик анемияга эритропоэзнинг регенератор типини характерли бўлиб, у суяк кўмигида эритроид ҳужайраларнинг ошиши ва периферик қонда

ретикулоцитлар сонининг ошиши билан характерланади; қон зардобидаги эркин билирубин миқдорининг ошиши ҳисобига юзага келадиган – сариқлик; сафро таркибида билирубин концентрациясининг ошиши (жигарга эркин билирубинни кўп келиб тушиши оқибатида); нажас гиперхолияси ва сийдикда уробилинни кўп бўлиши (уробилиногенни ичакларга кўп тушиши натижасида); томир ичи гемолизида сийдикда гемосидерин ёки ўзгармаган гемоглобиннинг пайдо бўлиши.

**Беморларни ажратиб олиш:** Протоколи дастури бўйича даво ташҳис қўйилиши билан бошланади (Жахон касалликлар таснифи (ЖКТ) – 10 классификациясига мувофиқ).

**Таснифи (Идельсон Л.И., 1974):**

I. Туғма гемолитик анемиялар– эритроцитларда турли генетик нуқсонлар оқибатида ривожланади:

1. Мембранопатиялар - эритроцитлар мембранасидаги нуқсон билан боғлиқ: булар ўз навбатида 2 га бўлинади наслий оқсил етишмовчилиги ва наслий липид етишмовчилиги

Оқсил етишмовчилиги билан боғлиқ

– микросфероцитоз (Минковский Шоффар ГА)

- овалоцитоз

- стоматоцитоз

- эллиптоцитоз

- пиропойкилоцитоз

- ксероцитоз

- Rh антиген

Липид етишмовчилиги билан боғлиқ

- акантоцитоз

- фосфатидилхолин (лицитин)

- лицитин-холестеринацетилтрансфераза

2. Ферментопатиялар - эритроцитлардаги ферментлар фаоллиги бузилиши билан боғлиқ:

– глюкоза 6-фосфатдегидрогеназа етишмовчилиги

- пируваткиназа етишмовчилиги

- глюкоза фосфатизомераза етишмовчилиги

- глутатионредуктаза етишмовчилиги

- нуклеотид етишмовчилиги.

3. Гемоглобинопатиялар - глобин синтези ёки структурасининг бузилиши билан боғлиқ:

– талассемия (алфа, бетта, гамма,)

- ўроқсимон ҳужайрали анемия

- Гемоглобинопатиялар (А, Б, С).

II. Орттирилган гемолитик анемиялар (улар эритроцитлар бузилишига сабаб бўладиган турли омиллар таъсирида ривожланади.):

1. Аутоиммун гемолитик анемия – эритроцитлар ва суяк кўмиги эритроид хужайраларига антителолар таъсири оқибатида ривожланади.

2. Пароксизмал тунги гемоглобинурия (Маркиафава Микели касаллиги) – эритроцитлар мембрана структурасининг ўзгариши билан боғлиқ.

3. Пароксизмал совуқ гемоглобинурия

4. Симптоматик гемолитик анемия

5. Медикаментоз гемолитик анемия

6. Нур касаллигида гемолитик анемия

## **ИРСИЙ МИКРОСФЕРОЦИТАР КАМҚОНЛИК.**

### **Аниқланиши. Этиопатогенези.**

Оилавий гемолитик сариқлик (Минковский – Шоффар касаллиги) – аутосом – доминант типда наслдан наслга ўтади. Касаллик асосида эритроцитлар мембрана структураси дефекти ётади – мембрана оқсилли спектрин бўлмайдди. Эритроцитлар мембранасини натрий ионларига ўтказувчанлиги ортади, бу эса хужайрада сув йиғилишига олиб келади ва эритроцитлар бўкиб, сферик шаклга киради ҳамда талоқда тез парчаланаяди. Эритроцитларнинг яшаш муддати 8-15 кунга қисқаради (нормада 90-120 кун). Касаллик эритроцитларни парчаланиши ортиши ва сариқлик билан кечади.

**Беморларни ажратиб олиш** - Ташхис аниқлангандан кейин дарҳол протокол дастурлари бўйича даволаш бошланади (ЖКТ – 10–классификациясига мос равишда).

### **Клиникаси. Оғирлик даражалари.**

1. енгил даража – кузатув

2. ўрта оғир даража – кўрсатма бўйича спленэктомия, кузатув

3. оғир даража - спленэктомия

Оғир даражада тери қоқлами ва кўринадиган шиллиқ қаватларни сарғайиши, спленомегалия, баъзида – жигар катталашиши, баъзи ҳолатда бош суягида ўзгаришлар кузатилади “минорасимон бош”, бурун каншар суягини яссиланиши (эгарсимон), қаттиқ танглайни юқори туриши характерли. Уробилинурия кузатилади, ахлат оқармайди.

Камқонликдан бошқа қуйидаги симптомлар ва асоратлар кузатилиши мумкин:

1) ривожланишдан ортда қолади ва бўйи паст;

2) жисмоний зўриқишга чидамлилиқнинг камайиши;

3) холелитиаз;

4) гемолитик кризлар;

5) апластик кризлар.

Ирсий микросферозитозда гемолитик кризлар турли беморларда турли частотада учрайди: баъзи беморларда ҳаёти давомида умуман кузатилмайди, баъзиларда эса ҳар йили бир неча бор кузатилади. Гемолитик кризларни кўпинча инфекциялар, совуқ қотиш келтириб чиқаради ва кучайтиради: ҳолсизлик, тана ҳароратининг кўтарилиши, сариқлик билан кечади, тез-тез қоринда оғриқ ва қайт қилиш бўлади, бу ҳолат инфекцияцион гепатитни ёки бошқа

инфекцион яллиғланиш касалликларини эслатади, ва қиёсий ташҳислаш ўтказишни талаб қилади.

Сурункали гемолитик камқонликларда апластик кризлар ривожланиши мумкин, сабаби микроэлементлар ва витаминлар танқислиги билан боғлиқ. Бу ҳолатда периферик қонда цитопения кузатилади, лекин суяк кўмигида ўтмишдош эритроид хужайралар кўп бўлади ва мегалобласт белгилар кузатилади. Бироқ, апластик кризларни парвовирус инфекциялар ҳам келтириб чиқаради. Парвовирусда суяк кўмигида ўтмишдош эритроид хужайраларнинг камайиши ва гигант пронормобластлар пайдо бўлиши кузатилади.

**Қиёсий ташҳислаш:** Қиёсий ташҳислаш бошқа этиологияли сарикликлар билан (инфекцион гепатит, обструктив сариклик, Жильбера синдроми ва бошқалар), иммун гемолитик камқонлик билан, бошқа этиологияли спленомегалиялар билан ўтказилади. Шу билан бир қаторда қиёсий ташҳислашда эритроцитлар морфологияси, Кумбс пробасининг манфийлиги, мукамал йиғилган оилавий анамнез ва беморнинг қариндошларини текшириб наслий сфероцитоз белгиларини топиш ҳам аҳамиятга эга.

#### **Ташҳислаш мезонлари:**

➤ Умумий қон таҳлили; эритроцитлар шарсимон, йўғон интенсив бўялган хужайра кўринишида, марказида ёруғлик йўқ. Лейкоцит ва тромбоцитлар нормада, ретикулоцитоз, эритроцитларнинг осмотик резистентлиги пасаяди: гемолиз бошланиши – 0,6-0,7 (нормада 0,48), тугаши 0,4 (нормада 0,32);

➤ Эритроцитлар ўртача диаметри – 6,5 мкмдан кичик бўлади.

➤ Қорин бўшлиғи аъзоларини УТТда ўт қоғида тош борлиги аниқланади, рентгенда минорасимон суяк кўринади.

➤ Миелограммада – эритроид хужайралар гиперплазияси 30-50% гача (нормада 15-25%) кузатилади.

➤ Биохимик таҳлилда – нотўғри билирубин миқдорининг ортиши кузатилади.

➤ Қон зардобиддаги темир ошади.

➤ Қон гуруҳини ва резус факторни аниқлаш – беморга қон қуйиш керак бўлганда аниқланади.

**Госпитализация:** Биринчи марта ташҳис қўйилганда албатта стационарда даволаниши лозим. Кейинчалик госпитализация ҳар бир беморга индивидуал ёндошилади, яъни беморнинг умумий аҳволига, қон таҳлилига, ёшига қараб ҳал этилади.

#### **Асосий даволаш:**

Беморнинг клиник ҳолати яхши бўлганда, гемолик кризлар ва камқонликлар кузатилмаганда оддий симптоматик моддалар билан чекланилади, яъни ўт қоғи тош касаллигини олдини олиш учун йўналтирилган муолажалар ўтказилади (сафро хайдовчилар, фитотерапия, рационал парҳез). Яққол камқонлик билан кечадиган оғир гемолизларда ва апластик кризларда эритроцитар масса қуйилади. Бошқа хил гемолитик камқонликлар каби наслий сфероцитозда ҳам фолий кислотаси танқислиги ривожланади, шунинг учун беморларни даволашда фолий кислотаси ишлатилади. Сфероцитар

камқонликда асосий даволаш усули - спленэктомиядир. Ўрта ва оғир даражада гемолитик кризлар бўлганда ёки уларнинг асорати кузатилганда, шу билан бирга ёшлар ўртасида кузатиладиган ўт қоши тош касаллигида, беморларга жарроҳлик йўли билан даволаш кўрсатма ҳисобланади. Болаларга спленэктомия жарроҳлиги кам бажарилади, уларда спленэктомиядан кейинги инфекцион асоратлар хавфи жуда юқори бўлади. Касалликнинг ўткир даврларида ётоқ режимини сақлаш лозим.

#### **Патогенетик ва симптоматик даволаш:**

Симптоматик даволаш – сафро ҳайдовчилар, фитотерапия ва рационалпарҳез. Яққол камқонлик билан кечадиган оғир гемолитизларда ва гемоглобин жуда паст бўладиган апластик кризларда- эритроцитар масса қуйиш. Сфероцитар камқонликда асосий даволаш усули - спленэктомиядир. Спленэктомия – ирсий микросфероцитознинг асосий даволаш усули ҳисобланади.

**Профилактика :**Ирсий касаллик ҳисобланганлиги учун ўзига хос профилактикаси йўқ.

**Диспансеризация:**Ирсий микросфероцитоз билан касалланган беморлар яшаш жойидаги оилавий поликлиникаларда диспансер назоратида туради.

### **ФЕРМЕНТОПАТИЯ:ГЛЮКОЗА6-ФОСФАТДЕГИДРОГЕНАЗА ЕТИШМОВЧИЛИГИ.**

**Аниқланиши**– бу касаллик глюкоза-6-фосфатдегидрогеназа ферменти фаоллиги етишмовчилигиноқибатида гемолитик анемия келиб чиқади.Касаллик Урта Ер денгизи соҳилларида, Озарбайжонда, Доғистон ва Ўрта Осиё давлатларида учрайди.

**Этиопатогенези:** Гемолитик криз – баъзи дори воситаларини қабул қилгандан кейин юзага келади (улар 40 га яқин): сульфаниламидлар, безгакка қарши воситалар (хинин, акрихин), нитрофуранлар, силга қарши воситалар (тубазид, фтивазид), ПАСК, левомецетин. Баъзи одамларда гемолитик криз отнинг ловиясини истеъмол қилганда (vicia fava)юзага келади – ФАВИЗМ.

Юқорида келтирилган дори воситаларининг гемолитик таъсири сабаби – глутатионни қайтарилиш жараёнининг бузилиши ҳисобланади. Г6-ФДГ етишмовчилигида ҳам глутатионнинг тикланиш жараёни бузилади, бу эса гемоглобиннинг оксидланишига ва унинг молекуласидан гемнинг йўқолишига олиб келади.

**Беморларни ажратиб олиш:**Касалликни ташҳис қўйилгандан кейин протокол дастурлари бўйича даволаш бошланади (ЖКТ 10 классификацияси бўйича).

**Клиникаси:** Касаллик клиникаси от ловияси ёки дори воситалари қўлланилгандан кейин 2-3 кун юзага келади. Гемолитиз даражаси дориларнинг миқдори ва қабул қилиш давомийлигига боғлиқ. Гемолитиз белгилари:

- × енгил сариқлик ва сийдик рангининг тўқлашиши (гемоглобинурия);
- × камқонлик белгилари;

× интоксикация белгилари – тана ҳароратининг кўтарилиши, қалтираш, қусиш, баъзида қоринда оғриқ бўлиши.

#### **Ташҳислаш мезонлари:**

- × умумий қон таҳлили: камқонлик белгилари.
- × умумий сийдик таҳлили: гемоглобинурия.
- × биохимик таҳлил: боғланмаган билирубин миқдорининг ошиши.
- × қонда Г 6-ФДГ фаоллигини аниқлаш.

#### **Даволаш принциплари:**

- × Гемолитик кризни келтириб чиқарган дориларни тўхтатиш.
- × Кучсизроқ гемолизда : Рибофлавин 0,015г × 2-3 маҳал  
Ксилит 5-10 г × 3 маҳал буюрилади, улар эритроцитлардаги глутатионни тикланиш концентрациясининг ошишига олиб келади.

× Кучли гемолизда ЎБЕ (ўткир буйрак етишмовчилиги) нинг олдини олишга қаратилган чора тадбирлар ўтказилади: натрий гидрокарбонат эритмаси, эуфиллин 2,4%, глюкоза эритмаси, диуретиклар буюрилади. ЎБЕ кучайган вақтда гемодиализ ўтказилади.

#### **Профилактика :**

Ирсий касаллик ҳисобланганлиги учун ўзига хос профилактикаси йўқ.

#### **Диспансеризация:**

Ирсий микросфероцитоз билан касалланган беморлар яшаш жойидаги оилавий поликлиникаларда диспансер назоратида туради.

## **ГЕМОГЛОБИНОПАТИЯЛАР: ТАЛАССЕМИЯ.**

**Аниқланиши:** Талассемиялар ўз ичига гетероген гуруҳ наслдан ўтувчи касалликларни қамраб олади, бу касалликлар гемоглобин синтезида битта ёки бир нечта глобин занжири камайиб кетиши ёки йўқлиги(синтезининг бузилиши) билан фарқланади. Талассемиянинг сўзма- сўз таржимаси – “денгиз соҳиллари анемияси”дир. У Ўрта ер ва Қора денгиз соҳилларида кенг тарқалган.

**Беморларни ажратиб олиш:** Касалликни ташҳис қўйилгандан кейин протокол дастурлари буйича даволаш бошланади (ЖКТ 10 классификацияси буйича).

**Таснифи:** Талассемияни асосий турлари фарқланади:

- 1) α-талассемия α -глобин занжири синтези бузилганида;
- 2) β-талассемия (кичик талассемия - гетерозигот вариантыда ва катта талассемия ёки Кули касаллиги — гомозигот тури бўлганида) β -глобин занжири синтези бузилганида келиб чиқади.

#### **Клиникаси. Оғирлик даражалари.**

Талассемия касаллиги турли клиник кўринишларда намоён бўлиши мумкин- симптомсиз кечиши ёки катта талассемияда оғир кечиши, интеркуррент касалликлар натижасида енгил камқонликданто трансфузион терапиягача. Оғир турларида камқонлик боланинг биринчи ойдан бошлаб ривожланади, енгил даражада кейинроқ аниқланади. Тери ва шиллиққаватлари рангпар ва сариқлик кўринишида бўлади. Касалликни намоён бўлиши сабабаби экстремедуляр гемопоэз пайдо бўлиши, гемохроматоз, жигар ва талокни

катталашуви, терида гиперпигментация, суякларда ўзгаришлар пайдо бўлади: юзнинг монголоид типи, минорасимон бош, пешона ва тепа суякларининг бўртиши, бурун эгарининг яссиланиши кузатилади. Спленомегалия катта талассемиянинг асосий белгиси ҳисобланади. Айрим беморларда жигар ҳам катталашади. Талассемияни оғир турига теридаги гиперпигментация, болдирларда трофик яралар пайдо бўлиши, ўсиш ва ривожланишдан орқада қолиш характерли. Талассемиянинг асосий клиник турларига оғир асоратлар ва ҳамроҳ касаликлар хос бўлади. Бу беморлар организмида темир кўпайиб кетиши ва томир эндотелийсида функционал бузилишлар оқибатида юрак қон – томир касалликлари хавфи мавжуд бўлади. Натижада кўпбеморларда миокард қисқариш фаолияти бузилиши, чап коринчани гипертрофияси, ўтказувчанликни бузилиши юрак блокадасигача ва турли аритмиялар намоён бўлиши кузатилади. Кўпҳолларда катта талассемия бор болаларда (30% болаларда) ўпкада диффуз ўзгаришлар аниқланади. Эндокрин тизимидаги органларда бўладиган гомохроматоз кандли диабетга, адренал етишмовчиликка ва бошқа ўзгаришларга олиб келиши мумкин. Касалликни намоён бўлишида гиперспленизм ва иммунитетни пасайиши ўзига хос аҳамиятга эга (касаллик кечишини оғирлаштиради). Касаллик асоратлари жигар ва талоқ гемосидерози бўлиши мумкин.

#### **Ташхислаш мезонлари:**

- Умумий қон таҳлили: эритроцитлар камаяди, гемоглобин кескин камаяди, гипохромия, ретикулоцитоз, нишонсимон эритроцитлар пайдо бўлади, эритроцитларосмотик резистентлиги ошади.
- Эритроцитларнинг ўртача диаметри 6,5 мкмдан кам
- Қон зардобидида темир миқдори ошган.
- Қонда Нв А2 миқдори ошади.
- Миелограмма: эритроид ўсиш қатори таъсирланиши кузатилади.
- Биохимик таҳлилда боғланмаган билирубин миқдорининг ошиши кузатилади.
- Қон гуруҳи ва резус факторни аниқлаш,
- Қорин бўшлиғида жойлашган органларни УТТ
- Суякларни рентген қилиш

Бемор болани бирламчи ташхислашда махсушлаштирилган даволаш муассасасига ётқизиши шарт. Кейинчалик касалхонага ётқизиши масаласи ёшига, беморнинг аҳволига, қон таҳлили натижаларига боғлиқ бўлади.

#### **Асосий даволаш:**

Кўп ҳолларда гетерозигот турида ( $\beta$ - ва  $\alpha$ -талассемияларда) даволаш муолажаларида фақат симптоматик воситалар қўлланилади — фолат кислотаси ва ўт ҳайдочи воситалар.

Касалликни оғир турларида асосан катта  $\beta$ -талассемияда беморнинг ёш даврида гемопоэтик ўзак хужайраларини трансплантацияси касалларнинг соғайишига олиб келиши мумкин. Гемотрансфузияларни (эритроцитар массани куйиши) керак бўлганда қилинади. Талассемия касаллигида қон қуйиш муолажасини болаларда ўз вақтида ўтказиш лозим, бу ўз навбатида катта эктрамедулляр гемопоэз манбаларни ва суякларда ўзгаришларни пайдо бўлишини олдини олади. Болаларда камқонликни даволашда мунтазам равишда

қон куйиш муолажаси ўтказилади, кейинчалик ҳар 3-4 ҳафтада 20 мл/кг дозада эритроцитар масса беморга куйилади. Эритроцитар масса албатта ювилган бўлиши шарт. Аутосенсебилизация ва трансфузион таъсирланишни олдини олиш учун лейкоцитар филтёрларни қўллаш лозим. Мунтазам равишда қон куйиш муолажаларни ўтказиш учун беморларга хелатор терапия тавсия этилади:

1. Организмда темир захираси кўпайганда, зардобдаги темирнинг микдорини камайтирувчи хелатор терапия ўтказилади;(десферал, )

2. Хелатор давоси организмда темир кўпайиб кетишини олдини олиш ва даволаш учун бутун умр давомида зардобдаги темир ва ферритинни текширган ҳолда тавсия этилади.

**Патогенетик ва симптоматик даволаш:** **Спленэктомия** –кўрсатма бўйича.

**Профилактикаси:**Касалликни оғир турлари билан болаларни туғилишини олдини олиш учун генетик маслаҳатдан ўтиш лозим. Ҳозирги даврда кўп талассемик мутациялар турларини аниқлаш учун ноинвазив антенатал ташҳислаш йўлга қўйилган. Болаларни талассемия билан туғилишини олдини олишининг йўли - бу қариндошлар ўртасидаги никоҳларни бартараф этишдир.

### **ЎРОҚСИМОН ҲУЖАЙРАЛИ АНЕМИЯ (Гемоглобиноз S).**

**Аниқланиши:**Ўроқсимон ҳужайрали анемия (ЎҲА) – наслий касаллик бўлиб, ота-онасидан аномал Нв S ни ўтказган болалар гомозигот шаклда касалланади. Патологик Нв S аминокислота қолдиқлари кетма- кетлигини ўзгартиради, яъни Нв S  $\beta$  – занжирида глутамин ўрнини валин эгаллайди.Касаллик безгак кўп кузатиладиган ерларда (Марказий Африкада) кенг тарқалган.Ўроқсимон эритроцитлар кислород берган гемоглобинструктурасининг бузилиши натижасида пайдо бўлади. Кислород берганда НвS эрувчанлиги 100 марта камаяди, бу эса ГЕЛ ҳосил бўлишига ва эритроцитлар ўроқ шаклни эгаллашига олиб келади. Деформацияланган ва чўзилган эритроцитлар ригид бўлиб,унинг мембранаси шикастланади. Ўроқсимон эритроцитлар РГС ҳужайралари орқали фагоцитозга учрайди ва гемоллиз юзага келади. Деформацияланган эритроцитлар нормал ҳаракатлана олмай, майда томир (капилляр) деворларида тикин ҳосил қилади. Натижада ишемия ва некроз ривожланиши кузатилади.Касаллик туғилгандан кейин бир неча ойда аниқланади. У қайталанувчи гемолитик кризлар билан сурункали кечади.

**Беморларни ажратиб олиш:**Касалликни ташҳис қўйилгандан кейин протокол дастурлари бўйича даволаш бошланади (ЖКТ 10 классификацияси бўйича).

**Таснифи (ЖССТ 1974) бўйича криз турлари:**

- |                  |                 |
|------------------|-----------------|
| × оғриқли        | × апластик      |
| × гипергемолитик | × секвестрацион |

Касаллик ривожланиш сабаблари – инфекция, совуқ қотиш, кислород етишмовчилиги бўлиши мумкин.

Гемолитик кризда майда томирларнинг ўроқсимон эритроцитлар билан тикилиши оқибатида – оғриқ юзага келади. Оғриқлар умуртқа поғонада, қўл ва оёқларда, қоринда, тананинг бошқа қисмларида кузатилади. Криз даврида кучли ифодаланган гемолитик ҳолат ривожланишига олиб келади. Айрим ҳолларда секвестрацион кризда ички аъзоларда парчаланмаган ҳолда эритроцитларнинг тўпланиши коллапс ривожланишига олиб келади.

**Клиникаси.** Гомозигот шаклида беморларнинг бўйи баланд (нопропорционал); танаси калта, қўл ва оёқлари узун, минорасимон бош, тишларнинг ўзгариши, инфантилизм, умуртқа поғонасининг қийшайиши кузатилади.

Капиллярлардаги тикинлар ҳисобига, оёқларда трофик яралар, ўт тош касаллиги, жигар, талоқ ва миокардда фиброз ўзгаришлар юзага келади. Оқибати: болалар ёшлик давридаёқ вафот этадилар.

Гетерозигот шакли деярли аниқланмайди. Касаллик белгилари кучли гипоксияда аниқланади (кислороднинг порциал босими пасайганда) – оғир пневмонияда, тоққа кўтарилганда, самолётда учганда, сув остида сузганда.

**Ташхислаш мезонлари.**

× Умумий қон таҳлилида ўроқсимон эритроцитлар ( узунлиги 50 мкм, эни 1-4 мкм) аниқланади, гемоглобин ва эритроцитлар камаяди.

× метабисульфит синамаси ўтказилади.

× гемолитик кризда - анемия, ретикулоцитоз, боғланмаган билирубин микдорининг ошиши кузатилади.

**Даволаш принциплари:**

× промазол

× криз вақтида симптоматик даво кулланилади: оғриқда- оғриқ колдирувчи воситалар, кризда магний сульфат.

× ўроқсимон эритроцитлар ҳосил булишини камайитириш мақсадида - физиологик эритма, 5% ли глюкоза эритмада, кичик молекуляр декстран кулланилади.

× эритроцитар масса трансфузияси.

× оксигенотерапия

× инфекция кушилганда - антибактериал терапия.

× ремиссия вақтида - фолат кислота берилади.

**Профилактика:** Ирсий касаллик ҳисобланганлиги учун ўзига хос профилактикаси йўқ.

**Диспансеризация:** Ирсий микросфероцитоз билан касалланган беморлар яшаш жойидаги оилавий поликлиникаларда диспансер назоратида туради.

## **ОРТТИРИЛГАН ГЕМОЛИТИК КАМҚОНЛИКЛАР:**

### **АУТОИММУН ГЕМОЛИТИК АНЕМИЯЛАР.**

**Аниқланиши:** Аутоиммун гемолитик анемиялар (АИГА) — ортирилган гемолитик анемиялар гуруҳи бўлиб, буларда бемор қонида эритроцитларга қарши антителолар пайдо бўлади. Шу сабабли эритроцитлар вақтидан олдин парчаланishi кузатилади. АИГА табиатида кўра идиопатик ва симптоматик бўлиши мумкин.

**Этиопатогенези:** Уни келтириб чиқарувчи касалликларга лимфа тўқимаси шикастланиши билан кечадиган касалликлар – СЛЛ, лимфогранулематоз, ўткир лейкоз, миелом касаллиги, Валденстрем касаллиги, БТСК (системали қизил бўрича, ревматоид артрит), сурункали инфекциялар ва хавфли ўсмалар киради. Иммуни статус пасайиши натижасида антиген структураси ўзгариши юзага келиб, бемор организмида ўзининг ўзгармаган эритроцитларига қарши антителолар синтезланади.

**Беморларни ажратиб олиш.** Касалликни ташхис қуйилгандан кейин протокол дастурлари буйича даволаш бошланади (ЖКТ 10 классификацияси буйича).

**Таснифи:** Ишлаб чиқарилган аутоантителолар сифати буйича (серологик текширишлар асосида) АИГА нинг қуйидаги турлари фарқланади:

- 1) илиққа чидамли агглютининлар;
- 2) илиққа чидамли гемолизинлар;
- 3) тулиқ совуққа чидамли агглютининлар;
- 4) совуққа чидамли иккита фазали гемолизинлар;
- 5) тўлиқ бўлмаган илиққа чидамли агглютининлар.

Совуққа чидамли антителоли АИГКлар ичида пароксизмал совуқлик гемоглобинурия (Доната-Ландштейнерсиндроми) аниқланиши мумкин.

**Клиникаси:** Бошланиши ўткир (гемолиз яққол ифодаланган) ва аста – секин ривожланиши мумкин. Бемор ҳолсизлик ва тери рангининг сарғайишига, жисмоний зўриқишда хансираш ва юрак уриб кетишига шикоят қилади. Обьектив кўрилганда спленомегалия, айрим ҳолларда гепатомегалияни кўриш мумкин.

**Ташхислаш мезонлари.**

➤ Умумий қон таҳлили – анемия белгилари; касаллик ўткир кечганда гемоглобин пасайиб кетади, сурункали кечганда нисбий анемия белгилари кузатилади.

➤ Биохимик таҳлилда нотўғри билирубин миқдорининг нисбий ошиши кузатилади;

- Суяк кўмигида эритропоэзининг кескин таъсирланиши кузатилади.
- Фетал гемоглобин, ностабил гемоглобин,
- Гемоглобин электрофарези
- Метгемоглобин
- Хема-сахароз пробаси, мустикал гемоглобин,
- Сийдикдаги гемосидерин,
- Агрегат гемагглютинацион пробаси
- Зардобдаги темир, мочевино ва креатинин
- Қон гурухи ва резус факторни аниқлаш,
- Кумбс пробаси,
- Умумий сийдик таҳлили
- Коагулограмма
- Қонни гепатит В ва С га текшириш
- Қорин бўшлигида жойлашган органларни УТТ
- Суякларни рентген килиш

**Госпитализация.** Бемор болани бирламчи ташхислашда махсулаштирилган даволаш муассасасига ётқизилиши шарт. Кейинчалик касалхонага ётқизилиш масаласи ёшига, беморнинг аҳволига, қон таҳлили натижаларига боғлиқ бўлади.

**Ташхислаш.** Ташхис эритроцитларнинг гемолизини клиник-лаборатор белгилари ва антиглобулин тест (Кумбс пробаси) натижаси асосида қўйилади.

Кумбс пробасининг 2та тури мавжуд:

1-си — эритроцитлар юзасида антителоларни аниқлаш;

2-си — антиглобулин тест қон зардобидан антителоларни аниқлайди, бу йул билан кўп маротаба тугган аёлларни ва қон куйиш муолажасини олган одамларда кулланилади. **Даволаш.**

-Глюкокортикоидлар – (Преднизолон 1-2 мг /кг суткасида).

-Глюкокортикоидлар – (Пульс терапия Солу медрол 5-10 мг/кг/суткада 5 кун давомида).

- Алкилловчи дори воситаси – (Циклофосфамид 400мг/сут кун ора);
- Антиметоболитлар – метотрексат;
- Иммуносупрессорлар –Циклоспорин схема бўйича;
- Алколоидлар –Винкрестин 2мг дан хафтада 1махал.
- Ювилган эритроцитар масса.
- Даволовчи плазмаферез.
- Спленэктомия – кўрсатмалар асосида.
- Симптоматик даво.

## **ПАРОКСИЗМАЛ ТУНГИ ГЕМОГЛОБИУРИЯ.**

**Аниқлаш :**Пароксизмал тунги гемоглобинурияда гемопэтик ўзак хужайраларда ортирилган клонал бузилиш оқибатида клон хужайранинг мембранасининг комплементга сезувчанлигини кучаяди. Натижада сурункали томир ичи гемолиз сабабли гемоглобинурия ва камқонлик ривожланиши билан кечади.

**Беморларни ажратиб олиш.**Касаллини ташхис қўйилгандан кейин протокол дастурлари бўйича даволаш бошланади (ЖКТ 10 классификацияси бўйича).

**Касалликнинг клиник белгилари.** Бу касаллик асосан ёшларда аниқланади ва гемолитик кризлар билан кечиши фарқланади. Сабаблардан ортиқча жисмоний зўриқиш, инфекциялар, вакцинациялар, турли дори воситаларни қабул қилиш (аскорбин кислотаси, темир препаратлари, гепарин) ва х.к. бўлиши мумкин. Асосий касаллик белгилари ҳолсизлик, бел соҳасида ўткир оғриқлар, қоринда ва бошда оғриқлар билан намоён бўлади. Касалларда терида рангпарлик билан бирга сариклик ҳам аниқланади. Касалликни узок муддат кечишида жигар ва талоқ катталашгани аниқланади. Бу касалликни ўзига хослиги сийдикни рангини қорайиши асосан кечаси ва эрталаб кузатилади. Кун давомида сийдикни ранги нисбатан оч ранг тусига киради. Пароксизмал тунги гемоглобинурияда касалларда жигар веналарида ва пастки ярим венатромбози (Бадда-Киари синдроми) портал венада ва қорин томирларида микроциркуляция бузилиши пайдо бўлиши мумкин. Тромбоцитопения

натижасида турли қон кетишлар ва халқумнинг ўзгарган веналаридан варикоз қон кетиши бўлиши мумкин. Гемоглобинуритик кризлар вақтида буйрак фаолияти бузилиши кузатилади.

### **Ташхислаш мезонлари.**

-Умумий қон таҳлили+ тромбоцитлар+ ретикулоцитлар, эритроцитларморфологияси, эритроцитларнинг осмотик резистентлиги;

-Эритроцитларнинг ўртача диаметри

- Берштейн пробаси
- Фетал гемоглобин, ностабил гемоглобин,
- Гемоглобин электрофарези
- Метгемоглобин
- Хема-сахароз пробаси, мустикал гемоглобин,
- Сийдикдаги гемосидерин,
- Агрегат гемагглютинацион пробаси
- Миелограмма

-Умумий оксил, билирубин, АлТ ва АсТ, мочевино, қолдиқ азот, тимол пробаси

- Зардобдаги темир,
- Қон гуруҳи ва резус факторни аниқлаш,
- Кумбс пробаси,
- Умумий сийдик таҳлили
- Коагулограмма
- Қонни гепатит В ва Сга текшириш
- Қорин бушлигида жойлашган органларни УТТ
- Суякларни рентген килиш

**Госпитализация:** Беморни бирламчи ташхислашда махсулаштирилган даволаш муассасасига ётқизирилиши шарт. Кейинчалик касалхонага ётқизирилиши масаласи ёшига, беморнинг аҳволига, қон таҳлили натижаларига боғлиқ бўлади.

### **Ташхислаш.**

Пароксизмал тунги гемоглобинурияни гемолиз сабаблари аниқланмаган беморларда шубҳа қилиш керак. Ретикулоцитлар сони кўтарилган, эритроцитларни кўриниши ўзгармаган бўлади. Гемолиз оқибатида нормобластлар ва полихроматофилия намоён бўлади. Эритроцитларнинг осмотик резистентлиги ўзгармаган. Сийдик билан темир йўқотиш оқибатида темир танқислиги ривожланиши хавфи ошади, шунинг учун эритроцитлар темир танқислиги камқонлигига хос кўринишга эга бўлишади, яъни гипохромия ва микроцитоз.

Лейкоцитлар ва тромбоцитлар сони пасайган. Панцитопения кузатилиши мумкин. Цитопения ретикулоцитоз билан бирга намоён бўлади.

Суяк кўмигида эритроид гиперплазия аниқланади, шу биланбирга суяк кўмиги гипоплазияси кузатилади, сидероцитлар ва сидеробластлар сони пасайган.

Қон зардобида билирубин, боғланмаган гемоглобин ва метгемоглобин миқдори кўпайган. Томир ичи гемолизи белгилари, яъни гаптоглобин пасайиши ёки йўқлиги (нормада 200-2000 мкг/л), ЛДГ кўрсаткичининг

кўтарилиш, сийдикда боғланмаган гемоглобин ва темир кўтарилиши. Гаптоглобин кўрсаткичи пасайиши томир ичи гемолизидида кузатилади, лекин сурункали томир ташқи гемолизидида ҳам учрайди. Гаптоглобин ўткир фазада реактив ҳисобланади, шунинг учун гаптоглобин кўрсаткичи пасайиши ёки кўтарилиши маълумотга эга. Сийдик таҳлилида гематурия ва протеинурия кузатилиши мумкин. Асосий белгилардан бири гемосидеринурия ва қон детрити сийдикда пайдо бўлишидир.

Касалларни пароксизмал тунги гемоглобинурия фенотипини аниқлаш учун Хема-сахароз пробаси ва моноклонал антителаларни GPI-якорли протеинларга цитометрияусули билан аниқланади.

#### **Даволаш.**

- Ювилган эритроцитлар трансфузияси
- Анаболикгормонлар
- Антиоксидантлар – Аевит капсула шаклида 2 к кунига, Токоферола ацетат 0,2мл 50% эритма (100мг токоферол), м/и 3-4мл суткасига; 30% эритма 1-2мл м/и кунига 1 маҳал. Даволаш курси 1-3 ойни ташкил этади.
- Темир танқислиги ривожланганида эритропоэзни стимулловчи воситалар тавсия этилади.
- Тромбозлар ривожланишини олдини олиш учун: антикогулянт – (гепарин 5000ЕД 2-3 маҳал кунига тери остига 2 хафта давомида, кейинчалик доза пасайтирилади қон оқиш вақтини аниқлаган ҳолда.

**Профилактикаси:** Касалликни олдини олиш чоралари мавжуд эмас. Олдини олиш чора тадбирлари оғир асоратларни камайтиришга қаратилган. Биринчи навбатда пароксизмал тунги гемоглобинурия аниқланган беморларда жаррохлик амалиётида, хомилдорлик ва туғиш жараёнида тромботик асоратларни олдини олиш лозим.

### **Машғулотда қўлланиладиган янги педогогик технология “Лотарей”**

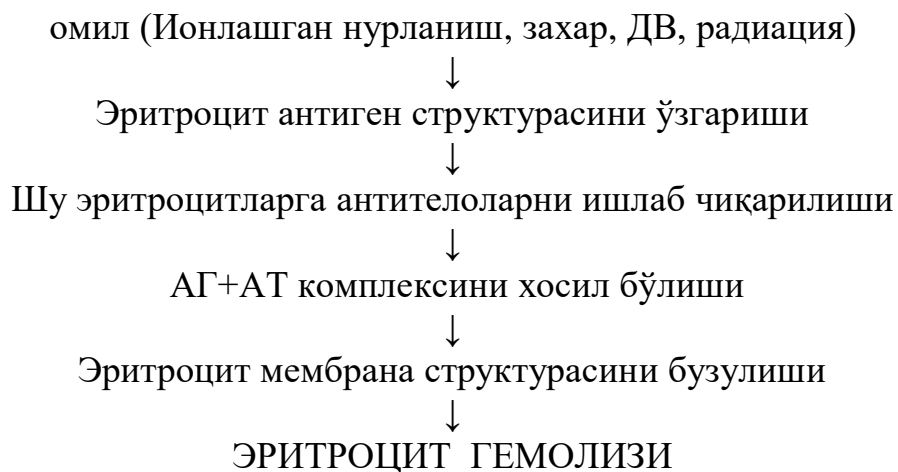
Гемолитик анемияга оид лекцион ва амалий машғулотлар саволлари бир катта варақ қоғозига ёзилади. Барча саволлар рақамланади. Кичик қоғозчаларга шу рақамлар ёзилади ва қутичага жойланади. Шунингдек саволсиз қоғозча ҳам жойланади. Барча талабаларга қоғозчаларни танлаш таклиф этилади, кейин шу рақамда ёзилган саволга жавоб беради. Рақамсиз саволни танлаган талаба омадли ҳисобланиб, у саволга жавоб бермайди.

1. Гемолитик анемия нима?
2. Гемолитик анемия таснифи?
3. Гемолитик анемия этиологияси?
4. Гемолитик анемия патогенези?
5. ГА клиник кўринишлари?
6. Ирсий микросфероцитозда асосий шикоятлар?
7. ГАларни гистоморфологик белгилари?
8. ГА даволашда самарадорлик мезонлари?

ГА ларни асосий лаборатор белгилари?

## График органайзер

### СХЕМА «НИМАГА»



#### Аналитик қисм.

#### Амалий кўникма:

##### 1. Қон гурухларини аниқлаш.

**Мақсад:** Стандарт зардоблар ёрдамида қон гурухини аниқлаш.

**Кўрсатма:** Гемотрансфузия зарур бўлган барча беморлар

**Керакли жихозлар:** 1, 2, 3 – гурухга мансуб булган стандарт зардоблар, ликопча, шиша таёкчалар, пипетка, физиологик эритма.

№	Қадамлар	Бажарилди	Бажарилмади
1.	Махсус ликопчага барча қон гурухларининг стандарт зардобидан 10 томчидан томизилади	20	0
2.	Ликопчанинг хар бир лункасига текширилаётган кондан 1 томчидан томизилади.	20	0
3.	Аралашмани шиша таёкча ёрдамида яхшилаб аралаштирилади. Хар бир лунка учун алохида таёкча булиши шарт ёки бир лункадан иккинчисидан	20	0

	утганда шиша таёкча ювилиб, пахтали шарик билан артилади.		
4.	Ликопча 5 дакика давомида секин асталик билан чайкатилади. Натижа лункалардаги агглютинацияга караб белгиланади.	20	0
5.	Агар бирорта лункада хам агглютинация кузатилмаса 1- кон гурухи; агглютинация 1- ва 3- лункаларда кузатилса 2 – кон гурухи; агглютинация 1- ва 2- лункаларда кузатилса 3 – кон гурухи; агглютинация барча лункаларда кузатилса 4 – кон гурухи аникланади.	20	0

### Билимлар кўникмалар ва бажара олишни текшириш турлари

- оғзаки
- касалларни текшириш
- амалий кўникмаларни асослаш
- ТМИ

### Жорий назоратни баҳолаш мезонлари

#### Назарий кисим – 40 %

1. мавзу буйича конспект ёзиш -5%
2. мавзу буйича савол – жавоб -10%
3. мавзу буйича вазиятли масала - 10%
4. мавзу буйича тестларни ечиш -5%
5. мавзу буйича оид ТМИ -10%

#### Амалий кисим - 60%

1. бемор курацияси – 20 %
2. клиник фикр юритиш – 20 %
3. амалий куникмаларни кадамма-кадам бажариш – 20 %

<i>баҳо</i>	<i>фоуз</i>	<i>5%</i>	<i>10%</i>	<i>20%</i>
<b>“5”</b>	86- 100%	4,3-5,0	8,6-10,0	17,2-20,0
<b>“4”</b>	71 - 85%	3,5-4,2	7,1-8,5	14,2-17,1

“3”	55 - 70%	2,7-3,4	5,5-7,0	11,0-14,1
“2”	20-54%	1,0-2,6	2,0-5,4	4,0-10,9

### Назорат саволлари

1. Гемолитик анемиялар классификацияси ?
2. Гемолитик анемиялар қандай ҳолатларда учрайди ?
3. ГА патогенези, клиник белгилари ?
4. Ирсий микросфероцитоз диагностикаси, гистоморфологик белгилари?
5. ГА дифференциал диагностикаси?
6. Аутоиммун гемолитик анемия келиб чиқиш сабаблари?
7. Аутоиммун гемолитик анемия профилактикаси ?
8. Ирсий микросфероцитоз асосий даволаш принциплари ?
9. ГА консерватив ва хирургик даво усуллари ?
10. Чакалоқлар гемолитик анемияси ?

### Тавсия этилган адабиётлар:

<b>Асосий адабиётлар:</b>	<p><b>Асосий</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Луговская С.А., Почтарь М.Е., Гематологический атлас. Триада-Тверь, 2014</li> <li>2. Арипов А.Н., Фесенко Л.М., Арипов О.А., Исмаилова Н.И. Клиник лаборатор диагностика бўйича қўлланма. Тошкент, 2006.</li> <li>3. Арипов А.Н., Фесенко Л.М., Арипов О.А., Исмаилова Н.И. Руководство по клинической лабораторной диагностике. Тошкент, 2007.</li> <li>5. Бабаджанова Ш.А., Шамсутдинова М.И., Алимходжаева Г.Б., Мусаева Н.Б., Мусаков М.С., Лаборатория иши. Ўқув-услубий қўлланма, Тошкент, 2006</li> <li>6. Миронова И.И., Романова Л.А., Долгов В.В. Общеклинические исследования: кровь, моча, кал, ликвор, эякулят. Москва, 2005.</li> <li>7. Назаренко Г.И., Кишкун А.А., Клиническая оценка результатов лабораторных исследований. Москва, 2007</li> <li>8. Зупанец И.А. Клиническая лабораторная диагностика: методы исследования. Харьков, 2005.</li> </ol>
---------------------------	---

	<p>9.Воробьёв А.И.- Руководство по гематологии, Москва, 1988, 2003</p> <p>10.Фанштейн Ф.Э.- Болезни системы крови, Москва, 1981</p>
<b>Қўшимча адабиётлар:</b>	<p><b>Қўшимча</b></p> <p>1. Идельсон Л.И.-Гипохромные анемии,Москва, 1981</p> <p>2.Окороков А.Н –Болезни системы крови.Москва, 20003.</p> <p>3.Зубарева К.М. – Болезни системы крови, Москва,1979</p> <p>4.Радченко В.Г. – Клиническая гематология, С.Питербург, 2003</p> <p>5.Михайлов В.Г. – Курс гематологии, Ташкент, 2002</p>
<b>Интернет сайтлари</b>	<p><b>Интернет манбалар:</b></p> <p><a href="http://www.tma.uz">www.tma.uz</a>,</p> <p><a href="http://www.ziyonet.uz">www.ziyonet.uz</a>,</p> <p><a href="http://www.book.ru">www.book.ru</a>,</p> <p><a href="http://medinfo.ru">medinfo.ru</a>.</p> <p><a href="http://elibrary.ru">http://elibrary.ru</a></p> <p><a href="http://www.freebooks4doctors.com/">http://www.freebooks4doctors.com/</a></p> <p><a href="http://www.medscape.com/">http://www.medscape.com/</a></p> <p><a href="http://www.mededucation.net/">http://www.mededucation.net/</a></p> <p><a href="http://www.thecochranelibrary.com">http://www.thecochranelibrary.com</a></p> <p>Медицинские сайты:</p> <p>Med.-site.narod.ru</p> <p><a href="http://www.medlook.ru">www.medlook.ru</a></p> <p><a href="http://www.medbok.ru">www.medbok.ru</a></p>