

**ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИКНИ
САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ
ИЛМИЙ-ТАДҚИҚОТ ИШЛАРНИ КООРДИНАЦИЯ
БЎЛИМИ
ИЛМИЙ ТИББИЙ АХБОРОТ БЎЛИМИ**

Геморрагик диатезлар

Услубий кўлланма

Тошкент 2010

**ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИКНИ
САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ
ИЛМИЙ-ТАДҚИҚОТ ИШЛАРНИ КООРДИНАЦИЯ
БЎЛИМИ
ИЛМИЙ ТИББИЙ АХБОРОТ БЎЛИМИ**

«Келишилган»

ЎзРССВ Илмий-тадқиқот ишлари
Координация бўлими бошлиғи

_____ 2010й.
«__»_____

«Тасдиқлайман»

Укув-илмий ишлари бош
бошкармаси бошлиғи

_____Атаханов Ш.Э.
«__»_____ 2010й.

Геморрагик диатезлар

Методик тавсиялар

Тошкент 2010

Тузувчи ташкилот

-Тошкент тиббиёт академияси

Тузувчилар:

- грант рахбари д.м.н.проф. Халматова Н.М.;
- проф. Каримов М.Ш.;
- Сабирова Ш.Г.
- Нуриддинова У.Н.;
- Сабитходжаева С.У.;
- Маткаримова Д.С.
- Рустамова Х.М.
- Тохиров Ж.Я.
- Баратова Д.

Рецензентлар:

- т.ф.д. проф. Бабаджанова Ш.А.
- т.ф.д. проф. Фарманкулов Х.К.

Геморрагик диатезлар

Классификацияси, Тромбоцитопеник пурпура, тромбоцитопатия, вазопатиялар, гемофилиялар этиопатогенези, клиникаси, диагностикаси, даволаш принциплари.

Геморрагик диатезлар томирлар патологияси билан (вазопатиялар), тромбоцитлар миқдори ёки функционал етишмовчилиги билан боғлиқ бўлиши, қон ивиш факторлари миқдори камайиши ёки функционал етишмовчилиги билан боғлиқ бўлиши мумкин.

Геморрагик диатезлар классификацияси:

I. Мегакариоцитар аппаратнинг бузилишига боғлиқ геморрагик диатезлар:

1. Тромбоцитопеник пурпура (Верльгоф касаллиги).
2. Тромбоцитопения (тромбоцитопатия).
3. Тромбогемолитик пурпура (Мошковец касаллиги).
4. Симптоматик тромбоцитопениялар (инфекцион-токсик, дориларга боғлиқ, ионли нурланиш, лейкозларда, суяк илигининг гипоплазиясида ва бошқалар таъсирида).

II. Қон ивиш системасининг бузилишига боғлиқ геморрагик диатезлар:

1. Гемофилия.
2. Ангиогемофилия.
3. Гипопротромбинемия.
4. Афибриногенемик пурпура.
5. Томир ичи тарқоқ қон ивиш синдроми (ТИТКИС) - ДВС синдром

III. Томирлар деворининг бузилишига боғлиқ геморрагик диатезлар:

1. Геморрагик васкулитлар (Шенлейн -Генох касаллиги).
2. Геморрагик телеангиэктазия (Рандю-Ослер

касаллиги).

3. Симптоматик геморрагик васкулитлар (сепсисда, инфекцион касалликларда, ҳар хил заҳарлар билан заҳарланганда).

Геморрагик диатезлар (ГД) муаммоси клиник гематологияда муҳим муаммолардан биридир. ГДнинг клиник кўринишлари билан ҳар хил соҳадаги врачлар тўқнашиши мумкин. Ҳозирги вақтда қон ивишининг 13 омили ва қон ивишининг бир нечта фазаси ўрганилган. Тромбоцитар система ва капилляр физиологияси ҳақида янги маълумотлар олинганлигига ва ГДда бўладиган жараёнлар ва бошқа саволлар пухта ўрганилганлигига қарамай, мазкур муаммонинг назарий асослари тўлиқ ўрганилмаган бўлиб тасаввур қилинади. Клиницистлар, физиологлар, биохимиклар биргаликдаги кучлари билан гемостазнинг мураккаб тизими ва қонашнинг пайдо бўлиши орасидаги боғлиқлик аниқланди.

ГД йиғма тушунча бўлиб, ўз гуруҳида табиати ҳар хил, лекин умумий белгиси – қонаш бўлган касалликларни бирлаштиради. Бу касалликлар ҳар хил генез ва клиник манзарага эга. Улар туғма ва орттирилган бўлади. Замонавий тасаввурларга кўра умумлаштирилганда ГД 3 гуруҳга бўлинади:

1. **Вазопатиялар** – қон томирлари жароҳати билан боғлиқ касалликлар;
2. **Коагулопатиялар** – қон ивиш тизимининг патологияси билан боғлиқ касалликлар;
3. **Тромбоцитопатиялар ва тромбоцитопениялар** – тромбоцитларнинг сифати ва миқдори ўзгариши билан боғлиқ бўлган касалликлар.

Қон қуйилиши уч босқичли жараён бўлиб:

	1 босқич	2 босқич	3 босқич
	Тромбопластин	Протромбинни	Фибриногенни

	хосил бўлиши	тромбинга айланиши	фибринга айланиши
Зарур омиллар	VIII, IX, X, XI, XII 3 – тромбоцит омили, Ca ⁺⁺	Протромбин Тромбин V, VII, витамин К	Фибриноген Фибрин XIII

Рим сонлари – плазма (қон зардоби) омиллари; араб сонлари – тромбоцитлардаги омиллар.

Жадвалдан кўрииб турибдики, тромбопластиннинг хосил бўлиши – 1 босқич – энг мураккаб босқичидир.

Қон ивиш тизимининг зардобда 13 омили бор:

- I.** Фибриноген;
- II.** Протромбин;
- III.** Тромбопластин;
- IV.** Са ионлари;
- V.** Проакцелерин;
- VI.** Акцелерин;
- VII.** Проконвертин;
- VIII.** Антигемофил глобулин А;
- IX.** Тромбопластиннинг зардоб компоненти – антигемофил глобулин В, Кристмасс омили;
- X.** Стюарт – Прауэр омили;
- XI.** Тромбопластиннинг зардобдаги ўтмишдоши;
- XII.** Хагеман омили (контакт омили);
- XIII.** Фибринни тўхтатувчи омил (стабилловчи омил)

Қуйида йўналтирувчи патогенетик омил асосида тузилган классификацион схема берилган:

1. Тромбопластин хосил бўлишидаги ўзгаришлар (ивишнинг 1 босқичида) билан боғлиқ бўлган ГД (омиллар танқислиги ёки специфик ингибиторларнинг камайиши).

А. Пластинкаларнинг тромбопластин омили: 3 омил

- а) Идиопатик тромбоцитопеник пурпура (Верльгоф касаллиги)

- б) Симптоматик тромбоцитопения
- в) Тромботик тромбоцитопеник пурпура
- г) Органик мегакариофтизлар (лейкозларда, ўсманинг иликка метастаз беришида ва б.)

Б. Зардобнинг тромбопластин омиллари.

VIII омил – гемофилия А

IX омил – гемофилия В

XI омил – гемофилия С

2. Тромбопластин ҳосил бўлишида (қон ивишининг 2 босқичи) бўлган ўзгаришлар билан боғлиқ ГД (омил танқислиги ёки специфик ингибиторнинг камайиши):

- омил II – гипопротромбинемия
- омил V – Оврен парагемофилияси
- омил VII
 - а) гипоконвертинемия
 - б) гипопроконвертинемия

3. Фибрин ҳосил бўлишида (қон ивишининг 3 босқичи) бўлган ўзгаришлар билан боғлиқ бўлган ГД (омил танқислиги ёки специфик ингибитор камайиш- омил I

- а) фибриногенопения
- б) афибриногенемия

Қон қуйилишларнинг 5 хили мавжуд:

- 1) Гематома – катта, чуқур, оғриқли қон қуйилишлари;
- 2) Петехияли – доғли – оғриқсиз, атрофидаги тўқималарни эзмайдиган юзаки (юпка) қон қуйилишлари;
- 3) Аралаш – гематома ва петехияли – доғли қон қуйилишлар – юқорида қайд этилган қон қуйилишларнинг бир вақтда намоён бўлиши;
- 4) Васкулит – пурпуралар – майда қон томирларнинг яллиғланиши билан боғлиқ бўлган қонашлар;
- 5) Ангиоматоз тез – тез, битта ёки кўп жойларга қон қуйилиши.

ВАЗОПАТИЯЛАР

Геморрагик васкулит – (Шенлейн – Генох касаллиги). Бошқа ГДга нисбатан кўпроқ учрайди.

Касаллик майда қон томирлардаги ўзгаришлар билан боғлиқ. Ҳозирги пайтда касалликнинг иммун табиати маълум бўлди, шунинг учун касаллик кўпинча иммунли микротромбоваскулит деб аталади. Қўзғатувчи омилнинг (узоқ вақт таъсир қилувчи заҳарланишлар, паразитлар ва бошқалар) таъсири оқибатида ҳосил бўлувчи ва қонда айланиб юрувчи иммунли комплекслар майда қон томирларнинг деворига чўкиб қолиб, уларнинг шикастланиши ва яллиғланишига олиб келади деб ҳисобланилади. Бу йўл билан ўзгарган майда қон томирлари қоннинг нормал оқимига тўсқинлик қилиб реологик ўзгаришларга олиб келади ва натижада тромб ҳосил бўлади, қон қуйилади, яъни ДВС-синдромга ўхшаш ҳолат яратилади. Майда томирларнинг қаерда кўпроқ касалланишига кўра қуйидаги синдромлар фарқ қилинади: тери, бўғин, қорин, буйрак синдромлари- бундан касаллик шакллари келиб чиқади: тери, бўғин, абдоминал, буйрак, аралаш шакллари

Тери шакли оёқ – қўллар, думба, тананинг турли қисмларида папуллез – геморрагик тошмаларнинг ҳосил бўлиши билан юзага чиқади. Босиб кўрганда тошмалар йўқолмайди, ҳамда қайтгач ўзига ҳос доғ қолдиради.

Бўғин шакли -катта бўғинларда бирма – бир тез тарқаладиган оғриқлар билан юзага чиқиб, кўпинча тери шаклидан сўнг кузатилади. Тошмалар босиб кўрилганда йўқолмайди. Катталашиб, узоқ сақланувчи доғлар қолдиради.

Абдоминал шакли – тутиб, бураб қолувчи доимий характерга эга бўлган кучли қорин оғриқлари билан юзага чиқади. Клиник кўринишларнинг енгил ёки оғирлиги ичак

деворларидаги, субсероз қаватидаги, чарвидаги қон қуйилишларнинг сони ва катталигига боғлиқ. Бу синдром кўпинча ичак юришининг ўзгариши, қусиш, ахлатда қон пайдо бўлиши, тана ҳароратининг ошиши, лейкоцитоз, постгеморрагик камқонлик, қоллапс билан қайд этилади.

Бу ҳолларда қорин бўшлиғи аъзоларининг жарроҳлик касаликлари билан фарқ қила билиш керак. Шунинг эътиборига эриштириб, абдоминал синдром қисқа вақт ичида, 2-3 кунда уз-ўзидан йўқолади, қаттиқ оғриқлар оғриқсиз вақтлар (1-3 соат) билан алмашиб туради. Диагностикада васкулитнинг тери кўринишларини аниқлаш, гепарин билан даволаб кўриш (хуружлар йўқолади) ёрдам беради. Қонда тромбоцитоз, гиперкоагуляция аниқланиши мумкин.

Буйрак шакли- геморрагик васкулитлар билан касалланган кишиларнинг яънида учрайди, касаллик бошланишидан 1-4 ҳафтадан сўнг ривожланади. Касаллик ўткир ва сурункали гломерулонефритга ўхшаш бўлиб аниқ протеинурия, гематурия, цилиндрүрия кўринишида ўтади.

Агар геморрагик васкулитларнинг ҳамма синдромлари қолдиқларсиз даволанса, буйрак формаси сурункали гломерулонефритга ўхшаш ҳолат ва натижада буйрак етишмовчилигига, камчилигига, тўхтовсиз ривожланувчи буйрак ўзгаришларига олиб келиши мумкин. Бунда тана ҳарорати ошади, лейкоцитоз, эритроцитларни чўкиш тезлиги ошади, зардобда альфа₂ ва бета-глобулинлар кўпаяди, гиперфибриногенемия, анемия, ретикулоцитоз кузатилиши мумкин.

Аралаш шакли- юқоридаги клиник шакллари биргаликда келиши. Касалликнинг бу шаклида барча келтирилган юқоридаги клиник белгилар намоён бўлади.

Оғирлик даражасига кўра енгил, ўрта ва оғир даражалари фарқланади.

Кечишига кўра тўлқинсимон, ўткир, чўзилган, рецидив, сурункли бўлади.

Активлик даражасига кўра минимал, ўрта, яққол.

Лаборатор текширувлар: Умумий қон таҳлили: нейтрофил лейкоцитлар сонининг ошиши ҳисобига лейкоцитоз, лейкоформуланнинг чапга силжиши, ЭЧТ ни ошиши. Бундан ташқари кўп касалларда эозинофил ва тромбоцитларнинг миқдорини ошиши кузатилади.

Умумий сийдик таҳлили: Касалликнинг буйрак шаклида протеинурия, цилиндурия, микро-макрогематуриялар кузатилади. Зимницкий синамаси ўтказилганда гипо ва изостенурия аниқланади.

Биохимик қон таҳлили: Сиал кислотаси, α ва γ -глобулинлар ошиши кузатилади. Буйрак шаклида ўткир ва сурункали буйрак етишмовчилиги бор беморларда мочевиная ва креатинин миқдори ошади.

Гемостаз системаси текшируви: Касаллик авж олган даврда қон ивиш вақти ошиши- қон ивиш вақтини ва қон кетиш давомийлигини қисқариши кузатилади. Плазмани гепаринга толерантлиги ва плазма рекальцификация вақтини қисқариши; қон плазмасида фибриноген миқдорини ошиши; тромбоцитлар миқдорининг ошиши ва унинг адгезив-агрегацион хусусиятини кучайиши; фибринолитик активликни пасайиши.

Даво: 1.Диета №1,7,10; 2.Гепаринотерапия:бошланғич дозаси 300-400ЕД/кг/сут. в/и томчилаб ёки киндик атрофи тери остига ҳар 6соатда. Кўп ҳолларда асосий дозаси 5000-10000 ЕД ҳар 6 соатда киндик атрофига қилинади. Клиник ва лаборатор кўрсаткичларига қараб гепарин дозаси аста секинлик билан камайтирилиб борилади ва тўхтатилади. Буйрак шикастланганда гепаринотерапия 4-6 ҳафтагача давом эттирилади; 3.Янги музлатилган плазма; 4. Глюкокортикостероид терапия: асосан преднизолон 0,5-0,7 мг/кг/сут. 3-5 кун давомида буюрилади. Зарурият туғилса

5-7 кундан кейин яна курс такрорланади; 5. Ностероид яллиғланишга қарши воситалар; 6. Экстракорпорал терапия: гемосорбция, лейкоцитоферез. Экстракорпорал терапия гепаринотерапия, ЯМП ва никотин кислотаси билан биргаликда қўлланилади; 7. Ногормонал иммунодепрессантлар билан даволаш: азатиоприн бошланғич дозаси 2мг/кг/сут. 6хфта мобайнида, кейин ушлаб турувчи доза 1мг/кг/сут. 6ой давомида; 8. Анемик синдромни даволаш; 9. Тери тошмаларига махаллий даво: 33-50% димексидни гепарин ёки вольтарен билан қўшиб аппликация қилинади, худди шу препаратлар билан электрофорез ҳам қилиш мумкин; 10. Инфекцион яллиғланиш жараёнларини даволаш: АБ терапия индивидуал равишда; 11. Диспансеризация.

Геморрагик телеангиэктазиялар (Рандю-Вебер-Ослер касаллиги)– наслий вазопатия бўлиб, унинг сабаби - субэндотелийнинг тўлиқ ривожланмаганлиги, унда коллагеннинг камлиги, шунинг натижасида ичак деворлари юпқалашиши ва майда томирлар кенгайиши кузатилади. Касаллик томирлар деворларининг эластиклиги камайиши ва ўзгаришининг ривожланишига қараб кучаяди. Клиник кўринишлари – лабда, айниқса унинг ички юзасида, милкларда, тилда, буруннинг щиллик қаватида кўп телеангиэктазиялар аниқланади. Бу касалликдаги тошмаларнинг узига хослиги, улар теридан бир оз буртиб чиккан оч-кизгиш пурпурали доғ кўринишида ёки томир “ўргимчакчалар”, ёки оч-қизғиш диаметри 1дан 7мм гача бўлган тугунчалар кўринишида бўлади. Касалликнинг кучайиши билан улар тананинг ҳоҳлаган қисмида, ошқозон ичак тизимида ҳосил бўлади. Асосий характерли белгиси бўлиб қон кетиш хисобланади. 20% беморларда қон кетиши ошқозон ичак тизими орқали, бу купинча 40-50 ёшдаги беморларда учрайди. Ошқозон ичак тизимидан қон

кетишлар 40% юқориги қисимларига туғри келади, 10% йуғон ичакдан қон кетиши, $\frac{1}{2}$ беморларда ошқозон ичак тизимини қайси қисмидан қон кетаётганлигини аниқлаб бўлмайди. Шунингдек қон кетишлар бурун қонашидан бошланиб, касалликнинг оғирлашиши билан катта, тўхтатиб бўлмайдиган қон кетишларга айланади. Ўлим сабаби кўпинча шу асоратларга боғлиқ бўлади.

Кўп ҳолларда клиникада мия ичи қон қуйилишлари неврологик симптоматикани юзага келтиради. Неврологик симптоматикани юзага келиши бош миядаги каверноз гемангиома ёки артера-веноз аневризма сабаб бўлади.

Лаборатор текширувлар: Умумий қон таҳлилида: Кўпинча, рецидивланувчи қон кетишларда сурункали постгеморрагик гипохром анемия кузатилади. Бошқа ўзгаришлар умумий қон таҳлилида кузатилмайди.

Умумий сийдик таҳлили: Телеангиэктозияда сийдик ажратиш тизимидан қон кетишлар кузатилади макро- микрогематурия.

Биохимик қон таҳлили: Бу касаллик хос ўзгаришлар учрамайди, фақатгина жигарда патологик процесс бўлса, айниқса жигар циррози ривожланаётганда қонда билирубин, аланин ва аспаркиназа аминотрансфераза миқдори ортиши кузатилади.

Гемостаз системаси текшируви: Кўп беморларда гемостаз системасида ўзгаришлар кузатилмайди. Айрим ҳолатлардагина коагулограммада енгил даражадаги ўзгаришларни куришимиз мумкин.

Ультратовуш текшируви: Жигар ва талокнинг катталлашиши аниқланади, қачонки жигар циррози ривожланаётганда.

Фиброэзофагогастродуоденоскопияда: кизилунгач, ошқозон ва 12- бармоқли ичак шиллиқ қаватларда телеангиэктазиялар аниқланади.

Касалликнинг асосий диагностик критерийлари:

-тери ва шиллик қаватларда телеангиэктазиялар аниқланиши

-касалликнинг оилавий характерга эгалиги

-гемостаз системасида патологик ўзгаришлар бўлмаслиги.

Даво: 1. Қон кетишини тўхтатиш: шикастланган томирни тикиш, электрокоагуляция, суюқ азот билан куйдириш; 2. Анемияни даволаш; 3. Қон томирни мустахкамловчи препаратлар; 4. Бурундан қон кетса 5% аминакапрон кислотаси билан бурун шиллик қавати ювилади; 5. Цирроз ривожланганда уни асоратларини даволаш.

КОАГУЛОПАТИЯЛАР

Наслий ва ҳаёт давомида орттирилган турлари бўлади. Наслий турларидан энг кўп учрайдигани – гемофилия, VIII омилнинг етишмовчилиги билан боғлиқ (гемофилия А 87–94%), IX омил (гемофилия В 6–13%), XI омил етишмовчилиги (гемофилия С – кам учрайдиган) билан боғлиқ турлари. X - хромасомада жойлашувчи гемофилия гени рецессив. Шунинг учун аёллар - кондуктордир, чунки улар иккинчи нормал X-хромосомага эга. Лекин ташувчи аёлларда VIII омилнинг фаоллиги пасайиши натижасида, бачадондан қон кетиши юзага чиқиши мумкин (туғаетганда, операция ва жароҳатларда). Бундай аёллардан тугилган ўғил болалар нормал ва аномал X-хромосомаларни қабул қилишнинг тенг имкониятларига эгадир, қизлари эса гемофилик генни ташувчилари бўлиш ёки бўлмасликнинг тенг имкониятларига эгадир.

Агар VIII ёки бошқа омиллар нормага нисбатан 45%дан паст бўлса, гемофилия насл ташувчи бўлади. Кейинги йилларда гемофилия А билан касалланганлар қонида VIII омилга қарши антителолари бўлгани ҳақида маълумотлар пайдо бўлди.

Гемофилия А — қон ивишининг VIII омилнинг

бўлмаслиги ёки кам бўлишидир. Клиник кўриниши танқислик даражаси билан тўғри боғланган ва қуйидаги оғирлик даражаларидан иборат:

- Жуда оғир даража – 0–1%
- Оғир даража 1–2%
- Ўрта оғирлик даражаси – 2–5%
- Енгил даража – 5% дан юқори

Қон кетиш тури – гематомали.

Касаллик кўпинча эрта болалик даврида юзага чикади; йиқилганда, шикастланганда, тиш ёриб чиққанда қон кетади, тўхтамайди, борган сари катталашадиган гематомалар ривожланади. Бола ўса бошлагани сари бўғинлари - тизза, тирсак ва бошқалар ҳам зарарлана бошлайди:

- а) Ўткир гемартрозлар, бирламчи ва қайталовчи булади ва тўсатдан пайдо бўлади. Бунда оғриқ, бўғиннинг шишиши ва қизариши, флюктуация кузатилади.
- б) Сурункали геморрагик - деструктив остеоартрозлар.
- в) Иккиламчи иммунли ревматоид синдром.

Бўғинларнинг зарарланиши клиник – рентгенологик кўрсаткичларига қараб 4 босқичга бўлинади:

- I. Бўғин катталашган, бўғин тирқиши кенгайган, бўғин пўстлоғи қалинлашиб, зичлашган (гемосидероз). Бўғин фаолияти ўзгармаган.
- II. Эпифизларнинг субхондрал қисмида – аниқ жимжималар, катакли деструкция, кисталар, остеопороз кузатилиб, бўғин тирқиши бироз торайган булади. Бўғин фаолияти аҳамиятга эга бўлмаган даражада сусайган.
- III. Бўғин жуда катталашган, усти ғадир-будир, тузилиши ўзгарган, оёқ мушаклари атрофияланган. Бўғинлар семирган, гиперостозлар туфайли эпифизлар кенгайган, диафизлар кичрайган, бўғин тирқиши

торайган, остеопороз. Бўкса суягида кратерларнинг ҳосил бўлиши, суякларнинг туннелга ўхшаш бузилишлари, бўғин ичи, тизза усти пайларининг қисман бузилиши хосдир. Бўғин ичида ивиган қон, пай қолдиқлари бўлади. Бўғин фаолияти чегараланган.

IV. Бўғин тирқиши торайган, склероз ва кистоз бўлиб қолади. Оёқларнинг узоқ вақтгача қотириб қўйилганлиги туфайли суяк анкилозлари бўлиши мумкин.

Гемофилия В IX омилнинг танқислиги туфайли ҳосил бўлади. Омилнинг структур гени X-хромосоманинг бошқа томонида жойлашган бўлиб, VIII омил гени билан боғлиқ эмас. Кам учрайдиган касаллик бўлиб клиник кўриниши гемофилия Ага ўхшайди. Уларнинг фарқи лаборатория шароитида аниқланилади.

Гемофилия С – қон ивишининг XI омили - тромбопластиннинг зардобдаги ўтмишдошининг танқислиги билан боғлиқ. Аутосом йўл билан наслдан наслга ўтади, шунинг учун иккала жинс ҳам касалланади.

Клиник шакллари:

- а) Латент шакл – қонашлар йўқ, асосан катта жароҳатлар, операцияларда пайдо бўлади. XI омил миқдори – 30%дан кўп;
- б) Енгил шакл - қонашлар кўп;
- с) Аниқ шакл – бурундан баъзида қон оқишлар, аниқ гематомалар, жароҳат ва операцияларда – узоқ муддатли кўп қонашлар.

Текширувлар: Анамнез, клиник кўрик, лаборатор текширувлар.

УҚА:Сезиларли ўзгаришлар кузатилмайди.Кўп қон йўқотиш натижасида Нв, эритроцитлар сонини тушиб кетиши кузатилади.

Қон биох.тек.: Ўзгармайди.

Коагулограмма: Қон ивишини яққол пасайиши. Қон лахтаси ретракцияси нормада ёки секинлашган. Ва энг ахамиятга эга бўлган ўзгариш VIII, IX, XI факторлар етишмовчилигидир. Кончаловский, Румпель - Леде ва Кох симптомлари манфий.

Даво: 1. Янги музлатилган плазма – коагулопатиянинг барча туридаги қон кетишларда қон кетишини олдини олиш учун кулланилади. ЯМП (250мл) да уртача 50-100 МЕ IX ва VIII факторларни саклайди.

2. Криопреципитат – қон компоненти.

3. Гемофилиянинг енгил турида табиий асосан вазопресиннинг аналоги десмопрессин қўй кулланиладия. Десмопрессин в/и в дозе 0,3 мкг/кг в 50мл натрий хлорнинг физиологик эритмасига қўшиб мин.15-30 томчилаб юборилади

4. Гемостатик препаратлар – дицинон, логоден, эпсилон аминакапроновая к-та, 1% раствор кальция хлор.

Виллебранд касаллиги – наслий касаллик бўлиб, VIII омил комплексининг бош антиген маркери бўлган, тромбоцитар қон томир гемостазида қатнашувчи, VIII омилнинг асосий аутосом компоненти синтезининг ўзгариши билан боғлиқ, VIII ФВ молекуласининг синтези функционал нотўлиқ бўлиши мумкин.

Гемофилия билан касалланган кишиларда VIII омилнинг коагулянт VIII–компонент қисми пасаяди. VIII ФВ нормада. Виллебранд касаллигида эса иккаласининг фаоллиги пасаяди, шунинг учун гемофилияли беморнинг қонини Виллебранд касаллиги бўлган кишига қўйилса Дьюк бўйича қонаш вақти нормаллашади. VIII ФВ ва VIII–компонент танқислигига боғлиқ бўлган ҳолда клиник оқими ҳар хил даражали оғирликда бўлади.

Демак, енгил тери ости, ичи, бурун қонашлари кўринишида ҳам, анемияга олиб келувчи оғир қон кетишлар

кўринишида ҳам бўлади. Ошқозон – ичак, бачадон, жарроҳлик, мия кутиси ичидаги қон кетишлар катта ҳавфга эга. Сурункали остеоартрозлар жуда ҳам ривожланади. Касалликга гематурия ҳамроҳ бўлиши мумкин.

Даво: Бунда даво муолажалари қон кетишини тухтатишга еки уни олдини олишга қаратилган бўлади. Бунинг учун янги музлатилган плазма ва криопреципитат, шунингдек десмопрессин қулланилади. Бундан ташқари VIII фактор-иммунат, октанат ва эмколот ДИ, шунингдек VII фактор ново-севен кенг қулланилмоқда.

Орттирилган коагулопатиялар – иккиламчи ҳосил бўлиб, кўп омилли генез ва кўпинча қон ивиш тизимидаги ҳар хил ўзгаришларга эга.

1. К – витаминга боглиқ омиллар танқислиги, шу жумладан антикоагулянтларни нотўғри қўлланилиши II, VII, X, IX омиллар синтезининг яқунловчи қисмини ўзгариши билан характерланади. Масалан, жигар тўқимасининг ўзгаришларида (жароҳатларида) К-витамин етишмайди ва шу омилларни синтези эрта бузилишига олиб келади. Шунда юқоридаги омиллар барвақт ўзгаради. IX омилнинг етишмаслиги гематома туридаги оғир қонашларга олиб келади. VII омилнинг етишмовчилиги - аралаш турдаги қонашларга киради; X ва II омилларнинг етишмовчилиги - майда қон томирлардаги қон айланишининг ўзгаришига олиб келади.

2. Гепариннинг ортиқчалиги – гипокоагуляция эффектига олиб келади. Бу ўз навбатида қон зардобидagi антитромбин IIIнинг концентрациясига тўғри боғланган. Клиник жиҳатда бундай қонашлар тери ичи ва ости қон талашлари (инъекция жойларида, жгут боғланган жойларда), бачадондан қон кетишлари, ошқозон-ичак қонашлари, гематуриялар кўринишида бўлади. Ёки касаллик ички аъзо (мияга, юракга) қон қуйилиши билан

оғирлашиши мумкин.

3. Коагулопатиялар қон ивиш омилларига антитаначаларнинг пайдо бўлиши билан боғлиқ бўлиши мумкин. Кўпроқ VIII омилнинг иммун ингибиторлари учрайди (гемофилияда, ҳар хил иммун касалликларда, хомиладорлик пайтида, туғиш пайтида, қариликда). Клиник кўринишлари: ҳар хил жойларда катта қон қуйилишлари. Уларнинг натижалари қон қуйилишнинг катталиги, чуқурлиги, ички аъзоларнинг жараёнга кўшилиши, давомийлиги, ўз вақтида самарали даволаш билан аниқланади. Шунингдек, V, XIII омилга антитаначаларнинг ҳосил бўлиши билан боғлиқ бўлган ГД ҳам мавжуд.

4. Томир ичи таркок қон ивиш синдроми (ТИТКИС) ёки ДВС – синдром – бу кўпгина майда қон томирлар ичида қон таначаларининг агрегацияси, тромбозлар ва қонашларга олиб келадиган қон ивишидир. ДВС-синдром ҳар хил касалликларда асорат сифатида юзага келиб, уларнинг кечишини оғирлашишига олиб келади. Томир ичи таркок қон ивиш синдроми кайси касалликлардан кейин келиб чиқишини билаган ҳолда уни эрта аниқлаб, ташхисни тугри қуйиш ва олдини олиш мумкин. Касаллик оғир, урта оғир, қайталовчи ҳолатда кечиши мумкин. ТИТКИС га олиб келиши мумкин бўлган касалликлар.

- Оғир жароҳатлар
- Акушерлик патологиялари
- Септик ҳолатлар
- Аганал ҳолатлар
- Шок
- Қон қуйиш асоратлари(массив гематрансфузия)
- Гемолиз, цитолиз
- Паренхиматоз органларда деструктив узгаришлар
- Гемобластозлар, кенг тарқалган рақ касалликлари
- Ҳар хил қуринишдаги аллергия касалликлар

- Иммуно ва иммунокомплекс касалликлар
- Гемолитик-уремик синдром
- Томирлар катетеризацияси, артерио-вениз шунтини куйишлар

-Захарланишлар(дорилар,хар-хил хашоротлар чакиши) ва бошкалар.

Жараёнда 4 босқич фарқ қилинади.

I – босқич – гиперкоагуляция ва агрегация босқичи - қисқа вақт ичида бўлиб, кўпинча илғаш қийин бўлади. Бемор хуши жойида Қисман беҳоллик, кичик беҳушлик, саволларга аниқ жавоб беролмаслик кузатилади,беморда оғиз куриши ,тери ва шиллик каватлари оқариши кузатилади. Артериал босим камайиши, ичак перистальтикасининг сусайиши, диурезнинг камайиши кузатилади. Упкада интерстициал шиш туфайли бронхиал нафас олиш кузатилади. Бемор венасига дорилар юбориш пайтида нинада тромб ҳосил бўлиб, кетаётган суюқликнинг тухташи ёки венага тушолмаслик ҳолати кузатилади. Тромбнинг тезда, ниналар ичида пайдо бўлиб қолиши ивиш факторининг ута актив ҳолатини исботлайди.

II – босқич – гипокоагуляция – қонда қон ивиши омилларининг кўп ишлатилиши, уларнинг ҳаракатланиши, ишдан чиқиши ва парчаланиши. Беморнинг ҳолатидаги узғариш саклансада геморагик симптомлар деярли кузатилмайди. Факат лаборатор тестларда аниқланган ивиш тестларининг тезлашган ҳолатда узгаради. Лаборатор текширишларнинг натижалари ҳар хил бўлади. Бир хил лаборатор текширувлар ивишнинг тезлашганлигини сакласа, иккинчи хил лаборатор текширувлар натижаси унинг қузилганини курсатади.

III – босқич – чуқур гипокоагуляция. Бунда қон ивиш омиллари сарфланади, блокада бўлиб парчаланadi. Қонда протеолиз орқали йиғилган моддалар кўпаяди. Компенсатор антикоагуляцион механизмлар тугайди

(антитромбин III, плазминогенлар), шунинг учун IXa, Ха омиллар ва тромбин фаоллиги пасаяди, ёмонлашади. Айнан шунинг учун бу вақтда қонга фибриноген юбориш гиперкоагуляцияни бирданига ҳосил қилиши мумкин. Шунинг назарда тутиш керакки, шу вақтнинг ўзида қон зардобиди фибринолиз маҳсулотлари бошқа патологик антикоагулянтларга қараганда кўпроқ миқдорда бўлади. Физиологик антикоагулянтлар III босқичга келиб қамайиб кетади. Беморда ивиш факторлари қамлиги ёки умумман тугаганлиги оқибатида қон ивиши қамайиши ёки ивимаслиги юзга чиқади. У эса геморрагик асоратни пайдо қилади, ҳатто профуз қон кетишларгача олиб келади. Ундан ташқари организмда ута ривожланган гиперплазминемиа ҳисобига пайдо бўлган тромбларнинг тезда эриши содир бўлади. Шу икки ҳолатда содир бўлган қон кетиш бу босқичнинг асосий сабаблари бўлади. Бундай ҳолатларни лаборатор текширишлар билан тулиқ тасдиқлаб, керакли давлони ўтказишни талаб этади. Қон кетиш жаррохлик амалиётидагикесилган жойлардан, тугишдан кейин йулдош қучган бачадон сатҳидан травма яраларидан кета бошлайди.

IV – босқич – қайтариловчи, тикланувчи (қолдиқ тромбозлар, геморрагиялар, микроциркулятор ўзгаришлар, аъзолар дистрофияси). Бу босқичда тезкор тугри ва етарлича миқдорда давлонинг олиб борилиши натижани яхши бўлишига олиб келади. Гипокоагуляцияга утган бемор соғайгандан кейин албатта полиорган патологияси қузатилади. Шу сабабли бундай беморларга реабилитация олиб бориш полиорган патологиясини тиклашга қаратилган бўлади. Юқорида айтиб утилганидек ёрдам ўз вақтида ва тугри қурсатилмаса беморларни йукотишга сабаб бўлиши мумкин.

ТИТКИСнинг кечишига қура классификацияси:

- Ута уткир (яшин тезликда кечувчи)

- Уткир
- Уткир ости
- Сурункали
- Кайталанувчи
- Тулкинсимон куринишдаги
- Латент куринишдаги

ТИТКИСнинг гемостатик потенциали ҳолатига кура классификацияси:

- Компенсацияли
- Субкомпенсацияли
- Декомпенсацияли

ТИТКИС нинг сабабига кура классификацияси:

- Септик
- Травматик
- Имунокомплексли ва х.

ТИТКИС нинг ҳажмига кура классификацияси:

- Таркалган
- Локал

Шундай қилиб, ТИТКИС(ДВС-синдромда) қоннинг қон ивиш тизими, тромбоцитар гемостаз, қон ивишига қарши бўлган механизмлар камайиб (кучсизланиб) қолади, яъни жараён бошқариб бўлмайдиган бўлиб қолади. Микроциркуляция ўзгаришлари касалликнинг ҳар хил оғирлашишларига олиб келади, кўпинча жигар ўпка – циркулятор етишмовчилиги – цианоз, ўпкани сувли шишиши кузатилади. Ўткир буйрак етишмовчилиги – буйрак микроциркуляцияси бўғилишининг оғир натижаси. Паренхиматоз сариқ касаллик жигардаги микроциркуляция ўзгаришларнинг натижасида ривожланади. Микроциркулятор ўзгаришлар церебрал томирларда, буйрак усти безлари ва бошқаларда бўлиши мумкин.

Даво: Боскичларига қараб даво муолажалари утказилади.

1-боскичда (гиперкоагуляция) – Биринчи уринда асосий касалликка даво қаратилади. Кейин шокни олдини

олиш керак. Гепаринотерапия ва криоплазма билан даво. Фибринолизни активлаштириш максидида 300мл натрий хлор изотоник эритмасига 1% 7-10мл никотин кислотаси кушиб томчилаб юборилади. Уткир буйрак етишмовчилиги даволашда допаминдан фойдаланса булади. Бундан ташкари фурасемид в/и юбориш фойдадан холи эмас.

2-боскичда (оралик) – 1-чи боскич давоси давом эттирилиши билан бир каторда коагулограмма курсаткичларига караб гепарин дозаси туширилиш керак.

3-боскич (гипокоагуляция)-бу боскичда коагулопатия ривожланиши ва фибринолиз туфайли турли даражадаги кон кетишлар кузатилади. Антиагрегант даво (мас.: трентал-0,1г. 5% 250-500мл глюкозага кушиб 1,5-2 соат мобайнида томир ичига томчилаб куйилади. Протеолитик фермент ингибиторлари (мас.: контрикал – 60-300минг ЕД в/и том. сут.). Криоплазма куйиш, плазмаферез, тромбоцит концентратини куйиш, томир гемостазига таъсир килувчи препаратларларни куллаш (мас.:дицинон 2-4мл.м/о,адроксон 1-2мл 0,025%ли эритмаси кунига 2-3 махал). Анемик синдромни даволаш.

Тромбоцитопениялар

Тромбоцитопениялар - кўпинча тромбоцитларининг кўпрок миқдорда нобуд бўлиши билан боғлиқ бўлади (нормада тромбоцит 7—10 кун яшайди, тромбоцитопеник пурпурада эса бир неча соат). Шунингдек тромбоцитопения тромбоцитларнинг кам ҳосил бўлиши, кўп ишлатилиши натижасида ҳам ҳосил бўлиши мумкин.

Тромбоцитопениялар бўлиши мумкин:

- I. Наслий – тромбоцитларни мембранасида кемтик бўлиши туфайли, тромбопоэтинлар ишлаб чиқаришда ва ферментларда дефектлар туфайли келиб чиққан тромбоцитларнинг камлиги;
- II. Орттирилган тромбоцитопениялар:

1.Иммун бўлмаган шакллари тромбоцитларнинг механик шикастланиши туфайли ҳосил бўлиши билан, апластик анемиялар, сурункали радиацион таъсирлар, метапластик жараёнлар, ДВС-синдром, фолат кислота ёки В12 танқислигида, тромбоцитларнинг кўп ишлатилганида (тромб ҳосил бўлиши) пайдо бўлади.

2.Иммун шакллари, улар ичида энг кўп учрайдиган касаллик –аутоиммун тромбоцитопения.

Наслий ва орттирилган тромбоцитопениялар ичидан орттирилган тромбоцитопениялар купрок учрайди. Орттирилган тромбоцитопениялар купинча иммун куринишда содир бўлади. Аутоиммун тромбоцитопенияларда бемор организмида тромбоцитларга карши антителолар ҳосил бўлади ва иммунокомплекс жараён тромбоцитлар улимини купайтиради. Куйдагича иммун узгаришларни фарклашимиз мумкин:

- 1) иммун тромбоцитопениялар. Бунда куйилган донор тромбоцитларига карши иммун антителолар пайдо бўлади.
- 2) Гетероиммун тромбоцитопениялар. Инсон организмидаги ёт антигенлар таъсиридаги сенсбилизацияда пайдо булган антителолар тромбоцитларга таъсир килади.
- 3) Трансиммун тромбоцитопениялар. Бунда бемор организмига антителолар бошка организмдан утади. Масалан онадан болага, донордан беморга.
- 4) Аутоиммун тромбоцитопения. Бунда бемор организмида уз тромбоцитига карши кандайдир омиллар таъсирида антителолар пайдо бўлади.

Куйидаги тромбоцитопениялар фаркланади:

- I. Симптоматик – ҳар хил касалликларда асорат бўлиб уларни оғирлаштириши мумкин;

II. Идиопатик тромбоцитопеник пурпура (Верльгоф касаллиги) – номаълум сабабли, ўзидан ўзи пайдо бўлади.

Иккала вазиятда ҳам клиник кўриниш бир хил оқимда ўтади. Тромбоцитопения натижасида қон талашлар ҳосил бўлади: танада, оёқ-қўлларда, инъекция жойларида ва х.к. Ўткирланиш вақтида тана ҳарорати кўтарилиши, лимфа безлари катталашиши мумкин. Симптоматик тромбоцитопенияда кўпинча жигар ва қора талок катталашиши мумкин. Тез-тез қайта ўткирлашувларда постгеморрагик анемия, ретикулоцитоз ҳосил бўлиши кузатилади. Тромбоцитлар сони анчага камайиб, ўлчамлари ўзгариши мумкин. Лейкоцитлар сони нормада ёки кўпайган. Қонаш вақти чўзилади, ивиган қон ретракцияси ўзгаради, иликда мегакариоцитлар сони кўпаяди, қизил ўсимта ўзгарган бўлиши мумкин.

Лаборатор текширувлар:1. УКТ: тромбоцитлар микдорининг $50 \times 10^9/\text{л.дан}$ камайиши, эритроцит, гемоглобин, лейкоцитлар қон кетишига қараб ўзгаради.

Коннинг биохимик тахлили: Қасалликка хос ўзгаришлар кузатилмайди.

Коагулограмма: Қон ивиш тестлари нормал курсаткичлар беради, тромбоцит морфологиясида ўзгаришлар, Дьюке, Айви ва бошқа қон томири девори мустаҳкамлигини аниқлайдиган тестлар вақти чузилган бўлади.

Даво:1.Гормонотерапия:преднизолон, дексаметазон, метилпред, солу-медрол ва бошқалар ичишга ва инъекцион усулда буюрилади. Гормонлар бошланғич дозаси 1мг/кг микдорда буюрилади. Агар бу дозада натижа сезилмаса бир ҳафтадан кейин 2-3 мартагача оширилади. 2.Спленэктомия. Одатда спленэктомия гормонотерапия утқазилган беморларда натижа бермаганда 3-4 ойдан кейин тавсия қилинади.Спленэктомияга беморлар тайерланади. Жаррохлик амалиетидан 1-2 кун олдин тромбоцитлар

сонини ошириш мақсадида гормон дозаси икки барабар оширилади, бу гемостазни ҳам яхшилашга ердан беради. 3.Иммунодепрессантлар.

Тромбоцитопатиялар

Тромбоцитопатиялар бу тромбоцитларнинг сифатий камчилиги билан боғлиқ бўлган гемостаз ўзгаришлари. Улар наслий ва ҳаёт давомида орттирилган бўлади ва кўп касалликларни оғирлаштиради. Бундай ҳолларда шуни ёдда тутиш керакки, тромбоцитопатияларда:

а) тромбоцитларнинг стабил, функционал, морфологик, биокимёвий ўзгаришлари соний нормаллашганидан сўнг ҳам йўқолмайди;

б) тромбоцитопениянинг даражасига геморрагик синдром кўриниши (чуқур ёки юзадаги) тўғри мос келмаслиги характерлидир;

в) тромбоцитларнинг наслий касаллиги тромбоцитопатияларга таълуқлидир, айниқса агар улар бошқа туғма аномалиялар билан бирга қўшилиб келса.

Иммун тромбоцитопенияларда тромбоцитлар дисфункцияси иккиламчи ҳисобланади. Агар тромбоцитларнинг сони нормалашганида унинг сифатий камчилиги йўқолса, бу тромбоцитопатия иккиламчи ҳисобланади. Бу ГДда ҳам қонашлар, петехиялар, меноррагиялар, милк қонашлари, бурун қонашлари, тиш олдирганда, кесилганда ва шунга ўхшаган кўринишларда бўлади, қон мияга, кўз тўр пардасига қуйилиши мумкин. Агар қонашлар тромбоцитларнинг нормал ёки аҳамиятга эга бўлмаган даражада камайиши ва кам ўзгарган коагулограмма фонида юз бериб турса, тромбоцитлар сифатий ўзгарган бўлади.

Гланцман тромбоастенияси – тромбоцитларнинг агрегацион вазифасининг ўзгариши билан боғлиқ бўлган наслий ГДдир. Тромбоцитларнинг дефекти улар

қобиғидаги АТФ билан ўзаро таъсирлашиш учун керак бўлган гликопротеидлардан бирининг йўқлиги туфайли юзага келади. Бу касалликда фибриноген ва айрим ферментлар миқдори доимий эмас. Петехиал қонашлар енгил кечади, лекин узоқ давом этувчи, кўп миқдорда ҳам бўлиши мумкин (метроррагиялар, масалан). Орттирилган тромбоцитопатиялар генезининг мураккаблиги туфайли клиник манзараси ҳам бир текисда ўтмайди. Масалан, бир касалнинг ўзида ҳар хил вақтда тромбоцитларнинг адгезив – агрегацион, коагуляцион ва ретракция хоссаларининг ҳар хил кўриниши қайд этилади. Тромбоцитларнинг наслий аномалияси каби аниқ ва стабил функционал маркировкага эга бўлган, дорилар ва токсик воситалар таъсири натижасида ҳосил бўлган тромбоцитопатиялар бундан холидир.

Даво:Диета (С, Р, ва А витаминларга бой булган махсулотларни истеъмол қилиш тавсия этилади. Гормонотерапия. Асосий даво усули бўлиб тромбоцитлар трансфузияси ҳисобланади. Хозирда купрок кулланиладиган препарат бўлиб 1-дезамино-80-аргинин-вазопрессин (десмопрессин) ҳисобланмоқда. Кон кетишини келиб чиқиш сабаби турли хил булгани сабабли, даволаш ҳам катъиян индивидуал ендашилишни талаб қилади.

Диагностик кидирув босқичларда куйидаги нарсаларга аҳамият бериш лозим.

1. ГД диагностикасида қонашлар борлигининг объектив асослари билан биргаликда анамнез ва наслга эътибор бериш керак.
2. Объектив текширув давомида геморрагиялар хусусиятларига аҳамият бериш керак:
 - а) геморрагик тошмалар характериға;
 - б) кўпроқ қаерларға тошади;
 - в) шиллиқ қаватларда қонашларнинг мавжудлигига;
 - г) ички аъзолар, бўғинларға қон талашиб қолиши.
3. Диагнозни аниқлаш учун қўшимча лаборатор текширувлар режасини белгилаш лозим. Коагулопатиялар, тромбоцитопениялар, тромбоцитопатиялар ва вазопатиялар диагнозини тахминий қўйиш учун қуйидаги асосий тестлардан фойдаланиш керак:
 - қон ивиш вақтини аниқлаш;
 - рекальцификация вақтини аниқлаш;
 - протромбин ишлатилашини аниқлаш;
 - протромбин индексини аниқлаш;
 - протамин сульфатга бўлган толерантликни аниқлаш;
 - фибриногенни аниқлаш;
 - тромбоцитлар сифати ва сонини аниқлаш;
 - қон томирлари синамаларини аниқлаш (қисиш, жгут, банка).

Олинган лаборатор текширув кўрсаткичлари асосида ГД дифференциал диагнозини қила билиш.

Рекальцификация ва қон ивиш вақтларини аниқлаш тромбоцитопения ва Виллебранд касаллигини, қон ивишининг ўзгаришлари – коагулопатиялардан фарқлашга ёрдам беради. Тромбоцитопениялар ва Виллебранд касаллигида қонаш вақтининг узайиши, тромбоцитлар

сонининг камайиши, нормал рекальцификация ва қон ивиш вақтида мусбат (+) қон томир синамаларини кузатиш мумкин. Виллебранд касаллигида тромбоцитопениялардан фарқли ўлароқ тромбоцитлар сони кам ўзгариб, онда – сонда камайиб туради. Қон қуйқаси ретракцияси нормада, қонаш вақти узаяди. Агар тромбоцитлар сонини санашнинг иложиси бўлмаса, қон тўпламининг ретракциясининг аҳволи мўлжал бўлиши мумкин. Верльгоф касаллигида қон тўпламининг ретракцияси доим нотўғри ўзгарган бўлади. Қон тўплами ретракцияси, қонаш вақти ва тромбоцитлар сонининг нормал бўлгандаги рекальцификация ва қон ивиши вақтининг узайиши коагулопатия эканининг исботи бўлади.

Қон ивишининг қуйидаги бузилишлари фарқланади:

- 1) Қон мутлақо ивимади ёки қон ивиши узаяди. Бу қонда фибриногеннинг йўқлиги (дефибринацион – фибринолитик синдром) ёки қонда тўғри антикоагулянт – гепариннинг кўпайиб кетиши натижасида бўлиши мумкин. Бу шаклларни фарқлаш учун протаминсульфат билан синама қилиш керак. Агар у ивимайдиган қонга қўшилса, қон ивиши ва рекальцификация вақти гепарин ортиқчалигида нормаллашади. Агар протаминсульфат қон ивиш вақтини тикламаса, демак қон ивиши қонда фибриннинг йўқлиги билан боғлиқ (дефибринация);
- 2) Қон ивиши яхши тўплами ҳосил бўлиши жуда узаяди. Бу гуруҳга гемофилиялар (VIII, IX, XI қон ивиш омиллари) ва Хагеман омили танқислиги (XII омил) киради. Нормал протромбин кўрсаткичида протромбин истеъмолининг бузилиши бунини тасдиқлайди. Бундай вариантда тўғри даволаш учун гемофилия турини аниқлаш зарур. Қон ивиши текширишлар натижалари нормал бўлса,

вазопатиялар (Шенлейн-Генох касаллиги), ёки коагулопатиялар яширин шакллари ҳақида фикр юритиш мумкин, чунки қон ивиши бузилишлари умумий текширишларида акс этмайди. Геморрагик васкулитларда махсус текширишлар билан ДВС-синдромнинг гиперкоагуляция фазасига ўхшаш ҳолат тасдиқланади. Протромбин, проконвертин, АС-глобулин ёки Стюарт-Прауэр омили танқислигини бузилган протромбин вақтини аниқлаш исботлайди.

Агар текшириладиган қон зардобига эски нормал плазмани қўша, ёки 37° да 2 соат қиздирилган нормал зардоб қўшилса, АС-глобулин (V омил), проконвертин ва Стюарт-Прауэр омиллари (VII ва X) етишмовчилигини аниқлаш мумкин. Бунда қон ивиши нормаллашса, демак ўтган омилларни танқислиги аниқ.

Диагноз юқорида қайд этилган ўзига хос белгиларга асосланади. Диагностни шакллантиришда касалликнинг ўзига хос лаборатор белгиларини аниқлаш, ГДнинг маълум гуруҳига тегишли эканлигини, ГД характери, қонаш тури ва асоратлар борлигини кўрсатиш керак.

Жадвал 1. Қон кетишнинг дифференциал диагностик аҳамияти

Қонаш тури	ГД эҳтимоли	Қонаш хавфи юқорилигининг бошқа сабаблари
Спонтан геморрагиялар		
Бурун қонаши	±	Маҳаллий дефект (ринит, Киссельбах томирлар тутами дефекти) ёки

		артериал гипертензия
Милк қонаши	±	Пародонтоз
Меноррагиялар	±	Гениталийлар полиплари, эрозиялари, ўсмалари
Гематурия	±	Урологик трактнинг маҳаллий жароҳатлари (тошлар, ўсмалар, полиплар)
Меъда ичаклардан қон кетиши	±	Меъда ичак тракти шиллик пардасининг ярали зарарланишлари, ўсмалари
Қон тупуриш	±	Ўпка артерияси тромбоэмболияси, ўпка раки ёки сил
Шикастланишга нисбатан реакция		
Петехиялар, экхимозлар	++	Шикастланишга жавобан қонаш хавфи юқори бўлган беморда ГД мавжудлиги, қонаш даражаси ва уни

		бартараф этишга қўлланилувчи гемостатик воситалар ГД даражасини кўрсатади.
Уқур тери ости гематома лари ("кўкаришлар")	++	
Гемартрозлар	++	
Узоқ вақт ёки кўп миқдорда қон кетиши: кесилгандан, жароҳатдан	++	
Тиш олдиришда	++	
Тонзиллэктомияда	++	
Операция вақтида ёки ундан кейин	++	
Киндик қонаши (туғилганда)	++	
Илова. ± – ГД эҳтимоли кам; ++ – ГД эҳтимол.		

Жадвал 2. Гемостаз тизимидаги патологияга хос қон кетиш характери

Геморрагия тури	Қон кетиш характери	
	Тромбоцитар томир дефекти	Плазма компоненти дефекти
Юза жароҳатлар оқибатидаги қон кетиш	Тез - тез, профуз ва узоқ вақт	Онда - сонда, яққол намоён бўлмайди
Спонтан кўкаришлар ва гематомлар	Катта бўлмаган ва юза, кўп сонли бўлиши мумкин	Катта ва чуқур, кўпроқ изолирланган
Тери ва шиллиқ пардалар пурпураси	Тез – тез такрорланади	Кам ҳолларда содир бўлиши мумкин
Бўғимларга қон қуйилиши	Кам учрайди	Кўп кузатилади
Чуқур жароҳатлар, тиш олдириш ва шунга ўхшаш ҳолатларда қон кетиши	Кўпинча дарҳол бошланади. Маҳаллий воситалар таъсирида тез тўхтади.	Кечроқ намоён бўлади, маҳал лий гемостатик воситалар таъсирида деярли тўхтамайди.
Кўп намоён бўлувчи ҳолатлар	Пурпура ва экхимозлар, меноррагиялар, меъда ичаклардан қон кетиши	Чуқур қон қуйилишлар (сабабсиз ёки шикастланишдан кейин), кўпроқ

		бўғимларга ва мускуллар орасига жароҳатдан кейин анча вақт ўтгач узок муддатли.
--	--	---

Жадвал 3. Геморрагияларнинг бошқа симптомлар билан кузатилишининг диагностик аҳамияти

ГД билан бирга кузатиладиган клиник симптомлар	Эҳтимоли юқори диагноз
Тери ва шиллиқ пардаларда тарқалган геморрагиялар. Иситма	Сепсис, ўткир промиелоцитар лейкоз
Тери геморрагиялари яққол, некрозгача бўлиши мумкин. Иситма Артериал гипертензия	Яширинсимон кечувчи пурпура
Тарқалган тери ва шиллиқ пардалар геморрагияси	Тромботик тромбоцитопеник пурпура (Мошковиц синдроми)
Иситма. Неврологик ўзгаришлар (ўтиб кетувчи)	
Тери геморрагиялари камроқ. Гемолитик анемия. Ўткир буйрак етишмовчилиги	Гемолитико-уремик синдром (Гассер синдроми)
Тери пурпураси (полиморф, симметрик)	Шенлейн – Генох касаллиги

Йирик бўғимлар артрити. Иситма	
Тери ва шиллиқ пардалар геморрагияси. Гемолитик анемия	Фишер – Эванс синдроми
Тери ва шиллиқ пардалар геморрагияси камроқ	Тромбоцитемия
Рейно феномени, мия ишемиясининг ўтиб кетувчи хуружлари ва рецидивловчи тромбоз	

**Жадвал 4. Баъзи патологик ҳолатларда кўп учровчи
геморрагияларнинг асосий сабаблари**

Патология тури	Қон кетишга мойилликнинг сабаблари
Ўсмалар	ДВС-синдром, тромбоцитопения (суяк кўмигига метастаз берилиши), томирларнинг ўсиб кириши
Инфекцион касалликлар	ДВС-синдром, тромбоцитопения (суяк кўмиги фаолияти пасайган; тромбоцитларнинг аутоиммун зарарланиши)
Ўткир лейкоз	ДВС-синдром, тромбоцитопения (суяк кўмигининг зарарланиши)

Шок ҳолати	ДВС-синдром
Экстракорпорал қон айланиши ва оксигенациядан кейинги ҳолат	Тромбоцитопения (диализ мембраналарида тромбоцитларнинг ўтириб қолиши)
Дори воситасига нисбатан ножўя реакция	Васкулитлар (ўта сезувчанлик), тромбоцитопения (суяк кўмиги фаолияти пасайган, иммун механизмлар томонидан тромбоцитларнинг кўп емирилиши), тромбоцитопатия
Сурункали алкоголизм	Тромбоцитопения
Жигар хужайра эпитишмовчилиги билан кечуви жигар касалликлари	Гепатоцитларда қон ивиш омилларининг синтези пасайган, тромбоцитопения (гиперспленизмда)
Обтурацион сарикқлик	Протромбин комплекси (II, VII, IX, X) омилларининг витамин К танқислиги туфайли синтези пасайган
Сурункали миелопролифератив синдром (Вакез касаллиги, сурункали миелолейкоз)	Тромбоцитемия
Миелом касаллиги	Томирларнинг зарарланиши,

	тромбоцитопатия, тромбоцитопения
Вальденстрем макроглобулинемияси	Томирларнинг зарарланиши, тромбоцитопатия, тромбоцитопения
Криоглобулинемия	Томирларнинг зарарланиши, тромбоцитопатия, тромбоцитопения
Амилоидоз	Томирларнинг зарарланиши, тромбоцитопатия, тромбоцитопения
Гипотиреоз	Тромбоцитопения (суяк кўмиги гипоплазияси)
Уремия	Тромбоцитопения (суяк кўмиги гипоплазияси), тромбоцитопатия
Гемотрансфузиялар	Иммун аллергия реакция оқибатида тромбоцитопения, тромбоцит сақламайдиган “эски” қон қўп қуйилганда, ДВС- синдром
Коллагенозлар (системали қизил югурук, ревматоид артрит, дерматомиозит ва б.)	Тромбоцитопения (иммун механизмлар томонидан тромбоцитларнинг қўп емирилиши), ингибитор (кайсидир ивиш омилига нисбатан антитанача ишлаб чиқилиши), васкулит

Холатий масалалар:

Бемор 35 ёш. Шикоятлари: тез-тез бурун конаб туриши, менструацияда куп кон кетиши, енгил травмаларда ҳам конталашлар пайдо булиши.

Объектив: умумий ахволи нисбатан коникарли, терида куп сонли кон куйилишлар. Жигар +1 см ковурга равоги остидан чикиб туради, талок гумбази пайпасланади.

Гемограмма: Нь 90 г/л, эр. $3,4 \times 10^{12}$ /л, РК 0,8, тром. 5×10^9 /л, т/я 3%, с/я 62%, эоз.3%, баз.0%, лим.25%, мон.5%,

ЭЧТ 21 мм/соат.

Миелограмма: мегакариоцитлар сони куп, пластинка ажралиши бузилган.

1. Сизнинг дастлабки ташхисингиз.
2. Сизнинг текшириш режангиз.
3. Сизнинг кейинги тактикангиз.

Дастлабки ташхис:

Асосий:

Идиопатик тромбоцитопеник пурпура

Текшириш режаси:

- Коагулограмма
- Корин бушлиги аъзолари УТТси
- Коннинг биохимиявий тахлили
- Сийдикнинг умумий тахлили

Сизнинг кейинги тактикангиз:

Беморни гематология булимига госпитализация учун юбориш.

Дастлабки диагнозни қўйишда қуйида тавсия этилаётган жадвалларга асосланиш мақсадга мувофик:

1. Бемор 35 ёш. Шикоятлари: тез-тез бурун конаб туриши, менструацияда куп кон кетиши, енгил травмаларда ҳам конталашлар пайдо булиши.

Объектив: умумий ахволи нисбатан коникарли, терида куп сонли кон куйилишлар. Жигар +1 см ковурга равоги

остидан чикиб туради, талок гумбази пайпасланади.

Гемограмма: Нь 90 г/л, эр. $3,4 \times 10^{12}$ /л, РК 0,8, тром. 5×10^9 /л, т/я 3%, с/я 62%, эоз.3%, баз.0%, лим.25%, мон.5%, ЭЧТ 21 мм/соат.

Миелограмма: мегакариоцитлар сони куп, пластинка ажралиши бузилган.

1. Сизнинг дастлабки ташхисингиз.
2. Сизнинг текшириш режангиз.
3. Сизнинг кейинги тактикангиз

2. Бемор 18 ёш. Шикоятлари: давомли менструацияда куп кон йукотиш, бош айланиши, умумий холсизлик.

Анамнездан: менструация 13 ёшдан, 8-10 кунлаб куп микдорда, огриксиз.

Объектив: тер ива шиллик пардалари рангпар, хар хил катталикдаги майда кон куйилишлар мавжуд. Ички аъзолар томонидан узгариш аникланмаган

Гемограмма: Нь 100 г/л, эр. $3,1 \times 10^{12}$ /л, РК 0,7, рет.11%, тром. 40×10^9 /л, лейкоц. $6,8 \times 10^9$ /л, т/я 4%, с/я 66%, эоз.2%, лим.30%, мон.8 %, ЭЧТ 18 мм/соат.

- 1.Сизнинг дастлабки ташхисингиз.
- 2.Сизнинг текшириш режангиз.
- 3.Сизнинг кейинги тактикангиз.

3. Бемор А. 27 ёш температурасини 38.2С кутарилишига, болдир бугимларинининг шишишига ва огрик пайдо булишига шикоят килди, температураси оегига тошма тошганидан кейин пайдо булди

Анамизидан: Касаллик тусатдан бошланган, икки хафта олдин оекда грипп утказган.

Объектив: Териси тоза, оекларида майда точкали симметрик тошмалар булиб, босганда йуколмайди. Периферик лимфа тугунлари катталашмаган. Болдир бугимлари узгармаган, палпация килганда огриксиз, харакати актив. Жигар ва кора талок катталашмаган.

Анализида: Нв 130 г/л , эр. $4,2 \times 10^{12}/\text{л}$, РК 1,0, рет.12%, тром. $240 \times 10^9/\text{л}$, лейкоц. $9,2 \times 10^9/\text{л}$, т/я 3%, с/я 68%, эоз.3%, лим.30%, мон.5%, ЭЧТ 17 мм/соат.

Ревмопроба: Серомукоид - 20 ЕД, Формоловая проба – манфий, СРБ «-», тимоловая проба- 5 ед, АСЛО -120. Фибриноген -5 г/л

ЭКГ, умумий сийдиги, нажас, болдир бугим рентгенограммасы узгаришсиз.

Жгут симптоми – «мусбат»

1. Сизнинг дастлабки ташхисингиз.
2. Сизнинг текшириш режангиз.
3. Сизнинг кейинги тактикангиз.
4. Бемор И. 18 еш, булимга хароратининг 38°C га кутарилиши, тошмаларга, болдир бугимларда шиш ва огрикка шикоят килиб тушди.

Анамнезида: 2 хафта олдин уткир фолликуляр ангина билан огригани ва сульфаниламид дориси билан даволанганлиги айтади.

Объектив курганда: терисида куп геморрагик тошмалар борлиги ва улар симметрик жойлашгани (асосан оекларида). Кровоизлияния геморрагического характера, симметричнее (перемущественно на конечностях). Жигар унг ковурга буйича, кора талок катталашмаган. Симптом жгута ва чимчилаш мусбат.

Анализида: тром. $240 \times 10^9/\text{л}$, лейкоц. $1 \times 10^9/\text{л}$, СОЭ - 30 мм/соат. Кон ивиш вакти 3 мин, сийдигида оксил - 0.033% .

1. Сизнинг дастлабки ташхисингиз.
 2. Сизнинг текшириш режангиз.
 3. Сизнинг кейинги тактикангиз.
 5. Бемор Н 10 еш, травматология булимига болдир бугимининг огриши ва шу бугимда харакатнинг камлигига шикояти билан мурожаат килган.
- Анамнезида: ешлигидан беморнинг бурнидан кон кетиши

ва бугимларига кон куйилиши кузатилар экан. Оиласида шунга ухшаган симтомлар 3 акасида ҳам кузатилар экан.

Объектив курганда: тери кавати рангпар. Бугимлари катталашган, ҳаракат камайган. Оек мушаклари атрофиялашган. Упкада везикуляр нафас. Юрак тонлари тоза, ритмик. Корни палпация килинганда юмшок, огриксиз, кулини олдинги юза кисмига кон куйилган. Болдир бугими кон куйилиш хисобига катталашган ва гиперемиялашган, кизиган, ҳаракат камайган.

Текширилганда: Нв 90 г/л, эр. $3,1 \times 10^{12}$ /л, РК 0,7, рет.15%, тром. 120×10^9 /л, лейкоц. $6,4 \times 10^9$ /л, т/я 4%, с/я 64%, эоз.1%, мон.7%, лим.24%, СОЭ - 5 мм/соат.

Сийдикда: зичлиги 1012, оксил – abs, глюкоза - abs, эр. 20-40-30/1, лейкоц.3-4/1.

1. Сизнинг дастлабки ташхисингиз.
2. Сизнинг текшириш режангиз.
3. Сизнинг кейинги тактикангиз.

6. Бемор С. 15 еш, менструациясини куп ва чузилиб келишига шикоят килиб, шифокорга мурожаат килди.

Анамезида: mensis 14 ешидан. Менструацияси куп, огриксиз, 8-15 кун давом этади.

Объектив: териси рангпар, озгинагина петихиал тошмалар учраб турибди. Лимфа тугунлари катталашмаган.Суяк мушак системаси деформация булмаган. Ички органлари ва жинсий органларда патологик узгаришлар йук.

Текширилганда: Нв 90 г/л, эр. $3,2 \times 10^{12}$ /л, РК – 0,9, рет.24%, тром. 200×10^9 /л, лейкоц. 8×10^9 /л, т/я 66%, с/я 2%, эоз.1%, мон.7%, лим.24%.

1. Сизнинг дастлабки ташхисингиз.
2. Сизнинг текшириш режангиз.
3. Сизнинг кейинги тактикангиз.

Адабиетлар:

- 1) Абдулкадыров К.М., Рукавицин О.А., Шилова Е.Р.
Гематологические синдромы в общей клинической практике.
ЭЛБИ, СПб, 1999, 128с.
- 2) Баркаган З.С., Момот А.П.
Диагностика и контролируемая терапия нарушений гемостаза.
Ньюдиамед, Москва, 2001, 286с.
- 3) Гайдукова С.М.
Гематология и трансфузиология.
Три крапки, Киев, 2001, 533с.
- 4) Гусева С.А., Дубкова А.Г., Вознюк В.П.
Наследственные и приобретенные гематологические синдромы в клинической практике.
ЛОГОС, Киев, 2000, 146с.
- 5) Гусева С.А., Вознюк В.П., Бальжин М.Д.
Болезни системы крови.
ЛОГОС, Киев, 2001, 349с.
- 6) Гусева С.А., Суховий М.В., Вознюк В.П., Томилин В.В.
Особенности клиники, диагностики и лечения болезни Виллебранда.
Украина журнал гематологии и трансфузиологии
2001, №1, 34-36.
- 7) Лавриченко И.А., Андреева Г.А., Козьякова О.А, Папаян Л.П.
Геморрагический синдром при болезни Виллебранда у детей.
В книге «Актуальные вопросы службы крови и трансфузиологии»
- 8) Баркаган З.С. Геморрагические заболевания и синдромы.1988.
- 9) Баркаган З.С. Введение в клиническую

гемостазиологию.1998.

10) Воробьев П.А.Актуальный гемостаз.2004.

11) Мазурин А.В., Цымбал И.И., Платуха Т.Г. Геморрагический васкулит Шенлейна-Геноха.1996.

12) Мачабели М.С. Система свертывания крови. Под ред. О.К.Гаврилова. М. 1981.