

АНДИЖОН ДАВЛАТ ТИББИЁТ ИНСТИТУТИ
ДАВОЛАШ ФАКУЛЬТЕТИ ва ГОСПИТАЛ ТЕРАПИЯ КАФЕДРАСИ

М А Ъ Р У З А

**МАВЗУ: ГЕМОРРАГИК ДИАТЕЗЛАР. ГЕМОФИЛИЯЛАР,
ТРОМБОЦИТОПЕНИК ПУРПУРА, ГЕМОРРАГИК ВАСКУЛИТ
ЭТИОПАТОГЕНЕЗИ, КЛИНИКАСИ, АНИКЛАШ, ДАВОЛАШ
ПРИНЦИПЛАРИ.**

Маърузачи: проф. Солиев К.К

Мавзу: Геморрагик диатезлар

Даволаш факультети юкори курс талабалари учун

Мавзу 1	Геморрагик диатезлар. Гемофилиялар, тромбоцитопеник пурпура, геморрагик васкулит этиопатогенези, клиникаси, аниклаш, даволаш принциплари.
Талабалар сони :45-50 киши	Вакт-2
Укув машгулотининг шакли	Ахборотли мавзуйи,маъруза.
Маъруза машгулотининг режаси	«ГЕМОФИЛИЯЛАР, ТРОМБОЦИТОПЕНИК ПУРПУРА, ГЕМОРРАГИК ВАСКУЛИТ» МАЪРУЗА РЕЖАСИ 1. Геморрагик диатезлар хакида тушунча, кон ивиш системаси. 2. Геморрагик диатезларнинг замонавий синфланиши. 3. Гемофилия, турлари этиологияси, клиникаси, даволаш. 4. Тромбоцитопеник пурпура, клиник кечишлари, даволаш. 5. Шенлейн-Геноха касаллиги ва унинг ахамияти. 6. Критерии диагностики и дифференциаль диагностики. 7. Даволаш тактикаси. 8. Геморрагик диатезларни медико-генетик консултацияси. 9. Хулоса.
Машгулот максади :талабаларга Гемофилиялар, тромбоцитопеник пурпура, геморрагик васкулит хакида, атипик кечиш вариантлари ,ташхислаш мезонлари ,киёсий ташхислаш,текшириш усуллари уларини даволаш буйича тушинча ва урганиш учун йуналиш бериш.	
Педагогик вазифалар: • Гемофилиялар, тромбоцитопеник пурпура, геморрагик васкулит тушунчасини талабалар томонидан англашига эришишни таъминловчи фаолиятини ташкиллаш. • Ташхис куйишдаги муаммони ифодалаш,уни ечиш учун хал килиниши зарур булган кичик муаммоларни аниклашни ташкиллаш; • Касалликни асосий текшириш методларини	Укув фаолиятининг натижалари: Талабалар куйидагиларни бажара олади. • «Гемофилиялар, тромбоцитопеник пурпура, геморрагик васкулит тушунчасига таъриф бера оладилар» • Ташхис куйишдаги муаммони ифодалай оладилар, уни ечиш учун хал килиниши зарур булган кичик муаммоларни курсатиб бера оладилар. • Касалликни асосий текшириш методларини

ушлаштиришга каратилган фаолиятни ташкиллаш. • Касалликнинг клиник кечиш хусусиятлари, патологик ҳолатлар, тушинчаси мохиятини урганиб даволаш йуналишларини белгилаб чиқишга каратилган фаолиятини ташкиллаш;	белгилаб бера оладилар. • Касалликни клиникаси, унинг ривожланиш жараёни, этиологияси, риск омиллари билан боғланган мохиятини тушинган ҳолда даволаш йуналишларини белгилай оладилар.
<i>Таълим усуллари</i>	Методлар: ахборотли, мавзли маъруза, суҳбат, баҳсли мунозара.
<i>Таълим воситалари</i>	<i>Маъруза матни:</i> таблицалар, слайдлар, кадоскоп, диапротектор ва мавзу буйича беморлар демонстрация қилиш, таркатма материаллари.
<i>Таълим шакллари</i>	<i>Жамоавий</i>
<i>Уқитиш шароитлари</i>	<i>Маъруза зали</i>
<i>Мониторинг ва баҳолаш</i>	<i>Эътиборни қўзатиш, савол-жавоб</i>

Машгулотнинг технологик харитаси

Боскичлар, вақтлар	Фаолият мазмуни	
	уқитувчи	талабалар
1- боскич машгулотга кириш (5 дақиқа)	1.1. Мазу, режа, мақсад, қўтилажак таълимий натижалар, режалаштирилган ишларни элон қилиб, машгулот ҳиссиялари билан талабаларни таништирилади	1.1. Тинглайдилар, маълумотларни аниқлатирадилар.
2-боскич. Асосий (65 дақиқа)	2.1. Талабаларни «Кон ивитувчи ва суюлтирувчи факторлар ҳақида нималарни биласиз?» маммосига олиб келишга каратилган савол – жавоб: - Кон кетиш турлари ҳақида	

	тушунча беринг? - кон кетиш сабаблари хакида хакида тушунча? - Кон кетиши Билан кечадиган кандай кон касалликларини биласиз? Маъруза режа буича укилади: 1. Геморрагик диатезлар хакида тушунча, кон ивиш системаси. 2. Геморрагик диатезларнинг замонавий синфланиши. 3. Гемофилия, турлари этиологияси, клиникаси, даволаш. 4. Тромбоцитопеник пурпура, клиник кечишлари, даволаш. 5. Шенлейн-Геноха касаллиги ва унинг ахамияти. 6. Критерии диагностики и дифференциаль диагностикиаси. 7. Даволаш тактикаси. 8. Геморрагик диатезларни медико- генетик консультацияси.	
--	--	--

	9. Хулоса	
3- боскич Яқунловчи (10 минут)	3.1 Рефлексияни ташкиллайди, ушбу мавзунинг талабаларнинг булажак касби учун булган аҳамиятига алоҳида ургу беради. 3.2. Талабаларнинг машгулотдаги умумий ва индивидуал фаолиятини баҳолайди. 3.3 Талабалар Билан таълимий мақсадларга эришганлик даражасини таҳлил қилади. 3.4. Семинар машгулотига тайергарлик буйича маслаҳат а йуриқномалар беради.	Уз- узини баҳолашни амалга оширадilar Саволлар берадилар Семинар юзасидан бериладиган вазифаларини аниқлаштирадilar

**" ГЕМОРРАГИК ДИАТЕЗЛАР. ГЕМОФИЛИЯЛАР,
ТРОМБОЦИТОПЕНИК ПУРПУРА, ГЕМОРРАГИК ВАСКУЛИТ
ЭТИОПАТОГЕНЕЗИ, КЛИНИКАСИ, АНИКЛАШ, ДАВОЛАШ
ПРИНЦИПЛАРИ" мавзусидаги
маърузага**

Т А К Р И З

Геморрагик диатезлар мавзусидаги матни оддий равон. Тушунарли тилда куп адабиётлардан фойдаланилган холда ёзилган.

Маърузада геморрагик дитезларнинг вариантлари. Кечиш турлари кон ивишининг бузилиши механизмлари, патогенез алохида талкин этилган.

Маъруза материалида куп урин уни ташхислашга, киёсий ташхислашга, даволаш принципларига берилган. Хозирги шароитда учрайдиган турлари, замонавий даволаш усуллари ва уларни комбинациялари тула , кенг камровда ёритилган.

Маърузада таблицалар, слайдлар, кон ивиш схемаси, беморларнинг расмлари билан бойтилган.

Маъруза 19 та варақдан, 8та таблицадан, 4та слайдан, 4та кодоскоп дастуридан иборат.

Маърузада архив касаллик тарихлари геморрагик диатезлар билан огриган беморлар, уларнинг тузалганлари, улганлари хакида, тула етарли маълумотлар бор.

Маърузада уларнинг медико-генетик консултациялари, профилактикасига алохида урин ажратилган.

Маъруза Олий укув юртларида маъруза укитиш давлат стандартларига тула мос келади.

**ТАКРИЗЧИ: АДТИ, ВМОФ
терапия кафедраси мудири,
профессор:**

Т.З.Жумабоев.

ТЕМА: ГЕМОРРАГИК ДИАТЕЗЛАР.

Дарс максоди: Касаллик этиологияси, патогенези, клиник курунишлари асосида талаба ГД гурухи ичидаги куп учрайдиган касалликни диагностика кила билиши, патогенетик даволаш йулларини белгилашни, иккиламчи профилактикани олиб бориш йуллари ва касаллик натижаларига баҳо беришни билиши керак.

Уқув максадий масалалар.

Талаба билиши керак:

1. Анамнезда кариндошларда конан синдроми борлигига алохида эътибор берган холда ГД гурухидаги касалликларнинг ривожланишига сабаб булувчи факторларни аниклашни;
2. Геморрагик синдром клиник курунишларини статусдан аниклаш;
3. ГДда лаборатор курсаткичларни интерпретация килиниши;
4. ГД гурухига тегишли касалликларни дифференциация килиниши;
5. Кенгайтирилган клиник диагнозни формулировка килиниши;
6. Касалга адекват патогенетик даволашни белгилаб беришни;
7. Касалликнинг оғирлашиши ва унинг натижаларини аниклашни;
8. ГДда иккиламчи профилактика методларини белгилашни;

Базис билимлар.

Физиология, патофизиология, биохимия курсидан: гемостав физиологияси, кон ивиши факторлари, конинг ивитувчи ва ивитмовчи системаси физиологияси.

Терапия ва пропедевтика курсидан: ГД хакидаги тушунча, кон системаси касалликлари билан касалланган касалларни текшириш методлари.

ГЕМОРРАГИК ДИАТЕЗЛАР.

Геморрагик диатез (ГД) муаммоси клиник гематологияда мухим муаммолардан биридир. ГДнинг клиник курунишлари билан ҳар хил соҳадаги врачлар тукнашиши мумкин. Ҳозирги вақтда кон ивишнинг 13 фактори урганилган бўлишига қарамай, кон ивишнинг 3 фазаси урганилган. Тромбоцитлар система ва капилляр физиологияси ҳақида янги маълумотлар олинганлигига ва ГДда бўладиган процесслар ва бошқа саволлар нуқул урганилганлигига қарамай, берилган муаммонинг теоретик асослари тулик урганилмаган бўлиб тасаввур қилинади. Клиницистлар, физиологлар, биохимиклар биргаликдаги кучлари билан гемостазнинг мураккаб системаси ва қонашнинг пайдо бўлиши орасидаги бог аниқланди.

Бу методик куллунмада материалнинг мураккаб ва ҳажми жуда катталигини ҳисобга олиб, ГДнинг асосий турлари, клиникаси, диагностикаси ва даволашга тегишли бўлган асосий ҳолатлар ҳақида қисқа информациялар конспектив изоҳлаб қурилиб чиқилади. Муаммони яна ҳам аниқроқ урганиш гематолог- мутахассислар вазифасидир.

Қасаллик этиологияси, патогенези, клиник курунишлари асосида талаба ГД гуруҳи ичидаги қуп учрайдиган қасалликни диагностика қила билиши, петогенетик даволаш йулларини белгилашни, иккиламчи профилактикани олиб бориш йуллари ва қасаллик натижаларига баҳо беришни билиши керак.

:

1. Анамнезда қариндошларда қонан синдроми борлигига алоҳида эътибор берган ҳолда ГД гуруҳидаги қасалликларнинг ривожланишига сабаб бўлувчи факторларни аниқлашни;
2. Геморрагик синдром клиник курунишларини статусдан аниқлаш;
3. ГДда лаборатор қурсаткичларни интерпретация қилиниши;
4. ГД гуруҳига тегишли қасалликларни дифференциация қилишни;
5. Қенгайтирилган клиник диагнозни формулировка қилиниши;
6. Қасалга адекват патогенетик даволашни белгилаб беришни;
7. Қасалликнинг оғирлашиши ва унинг натижаларини аниқлашни;
8. ГДда иккиламчи профилактика методларини белгилашни;

Физиология, патофизиология, биохимия қурсидан: гемостаз физиологияси, қон ивиши факторлари, қоннинг ивитувчи ва ивितмовчи системаси физиологияси.

Терапия ва пропедевтика қурсидан: ГД ҳақидаги тушунча, қон системаси қасалликлари билан қасалланган қасалларни текшириш методлари.

ГД-йигма тушунча бўлиб, бўлган қасалликларни (ҳар хил) бирлаштиради. Бу қасалликлар ҳар хил генез ва клиник манзарасига эга. Улар тугма ва ҳаёт давомида орттирилган бўлади. Қомонавий тасаввурларга қура улар 3 гуруҳга бўлинади:

1. Вазопатиялар - қон томирлари жароҳати билан боглик бўлган қасалликлар;
2. Қоагулопатиялар – қон қуйилиши системасининг бузилиши билан боглик бўлган қасалликлар;
3. Тромбоцитопатиялар ва тромбоцитопения–тромбоцитлар- нинг сифатий ва қоний бузилиши билан боглик бўлган қасалликлар.

ҚОН ҚУЙИЛИШИ – УЧ ФАЗАЛИ ПРОЦЕСС.

-----	1-фаза	2-фаза	3-фаза
Зарур факторлар	Тромбопластин ҳосил бўлиши VIII, IX, X, XI, XII 3-тромбоцит фактори Ca^{++}	Протромбин тромбин V, VII, вит. К	Фибриноген фибрин XIII

Рим сонлари – плазма (қон зардоб) факторлари;

Араб сонлари – тромбоцитлар факторлари.

Жадвалдан қуришиб турибдики, тромбопластининг ҳосил бўлиши – 1-фаза – энг мураккаб фазадир.

5) ангиоматоз – тез-тез, катта куй жойлардаги кон куйилиши.

I. ВАЗОПАТИЯЛАР.

I. Геморрагик васкулит – (Шенлейн-Гейнох касаллиги). Бошка ГДларга нисбатан купрок учрайди.

Касаллик майдон кон томирлардаги узгаришлар билан боглик. Кейинги йилларда касалликнинг иммун табиати маълум булди, шунинг учун касаллик купинча иммунли микротромбоваскулит деб аталади. Кузгатувчи факторнинг (узок вақт таъсир килувчи захарланишлар, паразитлар ва бошкалар) таъсири окибатида хосил булувчи, конга айланиб юривчи иммунли комплекслар майда кон томирларнинг деворига чукиб колиб, уларнинг бузилиши ва шамоллашига олиб келади, деб хисобланилади. Бу йул билан узгарган кон томирлари олиб келади: тромб хосил булади, кон куйилади, яъни ДВС-синдром хосил булади. Каердаги майда томирларнинг касалланишига кура куйидаги синдромлар фарк килишади: тери, бугин, буйрак синдромлари.

Тери синдроми оёк – куллар, думба, таналарда папулез-геморрагик тошмаларнинг хосил булиши билан юзага чикади. Босанда тошмалар йуколмайди, хамда кайтганда узига хос доги хам колади.

Бугин синдроми катта бугинларда бирма-бир тез таркаладиган огриклар билан юзага чикади, купинча тери синдромидан сунг. Тошмалар босиб куйилган да йуколмайди. Катталашиб, узок сакланувчи доглар колдиради.

Абдоминал синдром – тутиб, сураб колувчи доимий характерга эга булган кучли корин огриклари билан юзага чикади. Клиник куринишларнинг енгил ёки огриклиги ичак деворларидаги, суб-сероз каватидаги, чарвидаги куйилишларнинг сони ва катталагига боглик. Бу синдром купинча ичак юришининг узгариши, кусиш, ахлатда кон пайдо булиши, тана хароратининг ошиши, лейкоцитоз, постгеморрагик камконлик, коллапс билан кайд этилади.

Бу холларда корин бушлиги органларнинг жаррохлик касалликлари билан фарк кила билиши керак. Шунинг эсда тутиш керакки, абдоминал синдром киска вақт ичида, 2-3 кунда уз-уздан йуколади, каттик огриклар огриксиз ватлар (1-3 соат) билан алмашилиб туради. Диагностика васкулитнинг тери куринишлари аниклаш, гепарин билан даволаб куриш (приступлар йуколади) ёрдам беради. Конда гипертромбоцитоз, гиперкоагуляция аникланиш мумкин.

Буйрак синдроми геморрагик васкулитлар б-н касалланган кишиларнинг ярмида учрайди, касаллик бошланишидан 1-4 хафтадан сунг ривожланади. Касаллик уткир ва сурункали гломерулонефрит: аник, протеинурия, гематурия, пилиндрурия куринишда булади.

Агар геморрагик васкулитлар хамма синдромлари колдикларсиз даволанса, буйрак синдроми буйрак етишмаслигига, камчилигига, тухтавсиз ривожланувчи буйрак узгаришларига олиб келиши мумкин. Бунда тана харорати ошади, лейкоцитоз, эритроцитларни чукиш тезлиги ошади, альфа₂- ва бета- глобулинлар зардобда купаяди, гиперфибриногенемия, анемия, ретикулоцитоз булади.

2. Геморрагик телеангиэктазиялар (Рандю-Вебер-Ослер касаллиги) – наслий вазопатия булиб, унинг сабаби-субэндотелийнинг тулик ривожланмаганлиги, унда коллагеннинг камлиги, унинг натижасида ичак деворлари юпкалашади ва майда томирлар кенгаяди. Касаллик томирлар деворларининг эластиклиги ва узгаришининг ривожланишига караб кучаяди. Клиник куринишлари – лабда, айникса унинг ички юзасида, милкларда, тилда, буруннинг шиллик каватида куп телеангиэктазиялар аникланади, касалликнинг кучайиши б-н улар тананинг хохлаган кисмида, ошкозон хосил булади. Шунинг учун конашлар бурун конашидан бошланиб, касалликнинг огирлашиши билан катта тухтатиб булмайдиган конашларга айланиб, улим билан тугайди.

II. КОАЛУГОПАТИЯЛАР (наслий ва хаёт давомида пайдо булганлар).

Наслий формаларидан энг куп учрайдигани – гемофилия, VIII факторининг етишмаслиги б-н боглик (гемофилия А 87-94%), IX фактор (гемофилия В 6-13%). XI фактор (гемофилия С – кам учрайдиган). X - хромосомада жойлашувчи гемофилия гени рецессив. Шунинг учун аёллар – кондуктордир, чунки улар 2- нормал X – хромосомага эга. Хамда аёлларда VIII факторнинг активлиги пастрок булиши билан, бачадондан кон катиши билан юзага чикиши мумкин (тугаётганда, операция ва жарохатларда). Бундай аёлларнинг уриллари нормал ва аномал X – хромосомаларни кабул килишининг имкониятларига эладир, кизлари эса гемофилик генни итарадиган ташувчилари булиш ёки булмасликнинг тенг имкониятларига эгадир.

Агар VIII факторлар нормага нисбатан 45%дан паст булса, гемофилия насл ташувчи булади. Кейинги йилларда гемофилия А билан касалланганлар конида VIII факторга карши антителолари булиши хакида маълумотлар пайдо булди.

I. Гемофилия А – кон ивишининг VIII факторининг булмаслиги ёки кам булишидир. Клиник куриниши дефицитнинг даражаси булиши билан тугри богланган баъзи бир куйидаги гурухчалардан иборат:

- жуда огирликдаги формаси – 0,1%
- огир форма 1-2%
- урта огирликдаги форма – 2,5%
- енгил форма – 5%дан юкори.

Кон кетишнинг тури-гематомали.

Касаллик купинча эрта болаликдан маълум булади: йикилган- шкасланган, тиш ёриб чикканда кон кетади, тухтамайди катта булиб ва ундан хам катталашадиган гематомалар ривожланади. Бола уса бошлагани сари бугинлар-тизза, тирсак ва бошкалар хам зарарлана бошлайди:

А) уткир гемартрозлар, бирламчи ва кайталовчи; тусатдан пайдо булади: огрик, бигиннинг шиши ва кизариш, флоктуация;

Б) сурункали геморрагик – деструктив астеартрозлар;

В) иккиламчи иммунли ревматоид синдром.

Бугинларнинг зараланиши клиник – рентгенологик курсаткичларига караб 4 боскичга булинади:

I. – бугин катталашган, бугин тиркиши кенгайган, бугин пастлаги калинлашиб, зичлашган (гемосидероз). Бугин фаолияти узгармаган.

II. – эпифизларнинг субхондрал кисмида – аник жимдималар, катакли деструкция, кисталар, остеопороз, бугин тиркаши сагал торайган. Бугин фаолияти ахамиятга эга булмаган даражада сусайган.

III. – бугин жуда катталашган, усти гадир-будир, тузилиши узгарган. Атрофдаги мушаклар катталашган. Бугинлар семирган, гиперостозлар туфайли эпифизлар кенгайган, диафизлар кичрайган, бугин тиркиши торайган, остеопороз. Букса суягида кратерларнинг хосил булиши, суякларнинг туннелга, ухшаш бузилишлари, бугин ичи, тизза усти пайларнинг кисман бузилиши хосдир. Бугин ичида ивиган кон, пай колдиклари булади. Бугин фаолияти чегараланган.

IV. – бугин тиркиши торайган, склероз ва кистоз, б-б колади.

Оёкларнинг узок вақтгача котириб куйилиши туфайли суяк анкилозлари хосил булади (умуман кам учрайди).

II. Гемофилия В IX факторнинг дефицити туфайли хосил булади. Факторнинг структур гени X-хромосоманинг бошка томонида жойлашган б-б, VIII фактор гени б-н боглик эма. Кам учрайдиган касаллик б-б клиник уриниши гемофилия Ага ухшайди. Уларнинг фарқи лаборатория шароитида аникланилади.

III. Гемофилия С – кон ивишининг XI фактори –тромбоплас- тининг зардоб предшественникнинг дефицити б-н боглик. Аутосом йул б-н наслдан-наслга утади, шунинг учун иккала жинс хам касалланади (купрок яхудийлар).

Клиник формалари:

А) латент форма – конашлар йук, асосан катта жарохатлар, операцияларда пайдо булади. XI фактор микдори – 30%дан куп;

Б) енгил форма – конашлар куп;

В) аник форма – бурундан сагал кон окишлар, аник гематомалар, жарохат ва операцияларда – узок муддатли куп конашлар.

IV. Виллебранд касаллиги – наслий касаллик б-б, VIII фактор комплексининг бош антиген маркери булган, тромбоцитар кон томир гемостазида катнашувчи, VIII факторнинг асосий аутосом компоненти синтезининг узгариши б-н боглик, VIII ФВ молекуласининг синтези функционал туликмас булиши мумкин.

Гемофилия б-н касалланган кишиларда факторнинг коагулинт VIII-VIIIк кисми пасаяди. VIII ВФ норма. Виллебранд касаллигида эса иккаласининг активлиги пасаяди, шунинг учун гемофилия касаллиги булган касалнинг конини Виллебранд касаллиги булган кишига куйилса, Дьюк буйича конаш вакти нормалашади. VIII ФВ ва VIIIк дефицитига боглик булган холда клиник окими хар хил даражада огирликда булади. Демак, енгил тери ости, ичи, бурун конашлари курунишида хам, анемияга олиб келувчи огир конашлар курунишида хам булади. Ошкозон ичак, бачадон, жаррохлик, мия кутиси ичидаги конашлар катта хавфга эга. Сурункали остеоартрозлар жуда хам ривожланади. Касаликга гематурия хамрок булади.

Орттирилган коагулопатиялар – иккиламчи хосил б-б, факторли патогенез ва купинча кон ивиши системасидаги хар хил узгаришларга эга.

1. К - витамин боглик факторлар дефицити нотугри йуналишдаги антикоагулянтларнинг таъсири туфайли хосил булиши б-н, II, VII, X, IX фактор синтезининг якунловчи кисми узгаради, жигар тукумасининг узгаришларида (жарохатлари) К – витамин етишмаслигига олиб келади. Шундан юкоридаги факторлар анча вақтли узгаради. XI факторнинг етишмаслиги гематома типидagi огир конашларга олиб келади. VII факторнинг етишмовчилиги – майда кон томирлардаги кон айланишининг узгаришига олиб келади.

2. гепариннинг ортикчалиги – гиппокоагуляция эффектига олиб келади. Бу уз навбатида кон зардобидaги антитробин IIIнинг концентрациясига тугри богланган. Клиник жихатдан бундай конашлар тери ичи ва ости кон талашлари (укол жойларида, жгут богланган жойларда), бачадон конашлари, ошкозон –ичак конашлари, гаматуриялар курунишида булади. Ёки касаллик ички орган (мияга, кон куйилиши б-н огирлашиши мумкин).

3. Коагулопатиялар кон ивиш факторларига антитаначаларнинг пайдо булиши б-н боглик булиши мумкин. Купрок VIII факторнинг иммун касалликларда, хомиладорлик пайитида, туғиш пайитида, кариликда. Клиник курунишлари: хар хил жойларда катта кон куйилишлари. Уларнинг натижалари кон куйилишининг катталиги, чукурлиги, ички органларнинг процессга куйилаши, давомийлиги, уз вақтида эффектив даволаш б-н аникланади. Шунингдек, V, XIII факторларга антитаначаларнинг хосил булиши б-н боглик булган ГДлар мавжуд.

4. ДВС-синдром – майда кон томирлар ичида, яъни купгина майда кон томирлар ичичда кон таначаларининг агрегацияси, тромбозлар ва конашларга олиб келадига унинг ивиши. ДВС-синдром хар хил касалликларда юзага келиб, уларнинг окимини огирлаштириши мумкин. Касаллик уткир, сурункали, кайталовчи булиши мумкин. Процессда 4 боскич фарк килинади.

I. боскич – гиперкоагуляция ва агрегация фазаси – киска вақт ичида булиб, купинча илгаш кийин булади.

II. боскич – гиппокоагуляция - конда кон ивиши факторларнинг куп ишлатилиши, уларнинг харажатланиши, ишдан чикиши ва парчаланиш.

III. боскич – чукур гиппокоагуляция. Бунда кон ивиш факторлари сарфланади, блокда б-б парчаланади. Конда протеолиз оркали егилган моддалар купаяди. Компенсатор антикоагуляцион механизмлар тугайди (антитробин III, плазминогинлар). Шунинг учун

IXa, Xa факторлар ва тромбин активлигини пасайтиришади, ёмонлашади. Айнан шунинг учун бу вақтда конга фибриноген юбориш гиперкоагуляцияни бирданига ҳосил қилиши мумкин. Шунинг назарда, тутиш керакки, шу вақтнинг узида кон зардобда фибринолиз маҳсулотлари бошқа патологик антикоагулянтлар III босқичга келиб қамайиб кетади.

IV босқич – қайтариловчи, тикланувчи (қолдик тромбозлар, геморрагиялар, микроциркулатор узғаришлар, органлар дистрофияси).

Шундай қилиб, ДВС –синдромда қоннинг қон ивиш системаси, тромбоцитар гемостаз, қон ивишига қарши бўлган механизмлар қамайиб (қучсизланиб) қолади, яъни процесс бошқариб бўлмайдиган бўлиб қолади. Микроциркуляция узғаришлар касаллиқнинг ҳар хил оғирлашишларига олиб келади, қўпича уткир упка – циркулятор етишмовчилиги – бўйрак микроциркуляцияси бўғилишининг оғир натижаси. Пренхиматоз сарик касаллик жигардаги микроциркуляция узғаришларнинг натижасида ривожланади. Микроциркулятор узғаришлар церебрал томирларда, бўйрак усти безлари ва бошқаларда бўлиши мумкин.

I. Тромбоцитопениялар қўпича тромбоцитларнинг қўпроқ миқдорда қўнбу бўлиши б-н боғлиқ бўлади (нормада тромбоцит 7-10 кун яшайди, тромбоцитопеник пурпурада эса бир неча соат) Шунингдек тромбоцитопения тромбоцитларнинг қам ҳосил бўлиши, қўп ушлатилиши натижасида ҳам ҳосил бўлиши мумкин.

Тромбоцитопениялар:

1. қаслий – тромбоцитларни мембранасида дефект бўлиши туфайли қелиб қикқан, тромбопоэтиклар ишлаб қикаришда ва ферментларда дефектлар туфайли қелиб қикқан тромбоцитларнинг қамлиги

2. ортирилган тромбоцитопениялар:

а) иммун бўлмаган формалари тромбоцитларнинг механик шикастланиши туфайли ҳосил бўлиши б-н, апластик анемиялар, сурункали радиацион таъсирлар, метастазик процесслар, ДВС- синдром, фолиев қислота, В12 танқислигида, тромбоцитларнинг қўп ишлатилганда (тромб ҳосил бўлиши) пайдо бўлади,

б) иммун формалари, улар ичида қўп учрайдиган қасаллик – аутоиммун тромбоцитопения ёки тромбоцитопеник пурпура.

Қуйидаги тромбоцитопеник пурпуралар фарқланади:

А) симптоматик – ҳар хил қасалликлар натижасида оғирлашиши мумкин,

Б) идиопатик – Верльгоф қасаллиги.

Иққала вазиятда ҳам клиник қуриниши бир хил оқимда бўлади. Тромбоцитопения натижасида қон талашлар ҳосил бўлади: танада, оёқ-қўлларда, инъекция жойларида ва х.к. уткирланиш вақтида тана қарорати қутарилиши, лимфа безлари қатталашиши мумкин. Симптоматик тромбоцитопенияда қўпича жигар ва қора талок қатталашиши мумкин. Лейкоцитлар қони нормада ёки қўпайган. Қон ивишининг плазма факторлари норма ёки қўпайган. Қонаш вақти қўзилади, ивиган қон реакцияси узғаради, илиқда мегацариоцитлар қони қўпаяди, қизил усимта узгарган бўлади.

2. Тромбоцитопатиялар (тромбоцитларнинг сифатий қамчилиги билан боғлиқ бўлган гемостаз узғаришлари). Улар қалий ва ҳаёт давомида орттирилган бўлади. Қўп қасалликларни оғирлаштиради. Бундай ҳолларда шуни ёдда тутиш керакки, тромбоцитопатияларда:

а) тромбоцитларнинг қабил, функционал, морфологик, биохимик узғаришлари қоний нормалашгандан сунг ҳам йуқолмайди; б) тромбоцитопениянинг даражасига геморрагик синдром қуриниши (қўқур ёки юзадаги) тутри (мос) қелмаслиги қарактерлидир; в) тромбоцитларнинг қаслий қасаллиги тромбоцитопатияларга таълуқлидир, айниқса агар улар бошқа тугма аномалиялар б-н бирга қўшилиб қелса. Иммун тромбоцитопенияларда тромбоцитлар дисфункцияси иққиламчи ҳисобланади. Агар тромбоцитларнинг қони нормаштирилганда унинг сифатий қамчилиги йуқолса, бу тромбоцитопатия иққиламчи ҳисобланади.

Конашлар, петехиялар, меноррагиялар, милк конашлари, бурун конашлари, тиш олдирганда, кесилганда ва шунга ухшаган курунишларда булади. Кон мияга, куз сетчаткасига куйилиши мумкин. Агар конашлар тромбоцитларнинг нормал ёки аҳамиятга эга булмаган даражада камайиши ва кам узгарган булади.

Гланцманн тромбастенияси – тромбоцитларнинг агрегацион вазифасининг узгаришили налий ГД. Тромбоцитларнинг дефекти улар қобилидаги АТФ б-н узаро таъсирлашиш учун керак булган гликопротеидлардан бирининг йуклиги туфайли юзага келади. Бу касалликда фибриноген ва айрим ферментлар миқдори доимий эмас. Петехиал конашлар енгил кечади, лекин узок давом этувчи, куп миқдорда ҳам булиши мумкин (метроррагиялар, масалан). Орттирилган тромбоцитопатиялар генезининг мураккаблиги туфайли бир текисда утмайди. Масалан, бир касалнинг узида хил вақтда тромбоцитларнинг адгезив – агрегацион, коагуляцион ва ретракция хоссаларининг хар хил курунишлари қайд этилади. Тромбоцитларнинг наслий аномалияси каби аниқ ва стабил функционал маркировкага эга булган, дорилар ва токсик препаратлар таъсири натижасида ҳосил булган тромбоцитопатиялар бундан холидир.

6. Таъсир ва ҳаракатнинг тахминий асоси, диагностик қидирув этаплари ва даволашни танлаш.

I. боскич

Шикоят, анамнез, объектив клиник курунишлар асосида ГД борлиги факторларини аниқлай билиш (наслий ёки симптоматик).

- 1) ГД диагностикасида конашлар борлигининг объектив асослари б-н биргаликда анамнез ва наслга этибор бериш керак.
- 2) Объектив текширув давомида геморрагиялар хусусиятларига аҳамият бериш керак:
а) геморрагик тошмалар характери; б) купрок қаерларга тошади; в) шиллик қаватларда конашларнинг мавжудлиги; г) ички органлар, бугинларга кон талашиб қолиши.
- 3) Олинган объектив асослари ГД гуруҳидаги айрим касалликлари симптомокомплекси б-н солиштириш.
- 4) Тахминий диагноз қуйиш.
- 5) Диагнозни тасдиқлаш учун қушимча лаборатор текширувлар планини белгилаш.

II боскич. Диагнозни тасдиқлаш учун қушимча лаборатор текширувлар программасини туза билиш. Коагулопатиялар ва вазопатиялар диагнозини тахминий қуйиш учун қуйидаги асосий тестлардан фойдаланиш керак:

- Кон ивиши вақтини аниқлаш;
- Рекальцификация вақтини аниқлаш;
- Протромбин ишлатилишини аниқлаш;
- Протромбин индексини аниқлаш;
- Портамин сульфатга булган толерантликни аниқлаш;
- Фибриноген аниқлаш;
- Тромбоцитлар сифати ва сонини аниқлаш;
- Кон томирлари пробаларини текшириш (қисиш, жгут, банка).

III боскич. Диагнозни деталитация қила билиш, юқорида қайд этилган клиник, амнезтик ва бошқа курсаткичларга асосланиб, касалликка клиник лаборатор асос бериш керак. Диагнозда ГДнинг конкрет гуруҳи (шу касалликка тегишли булган гуруҳ), касаллик характери, оғирлашишларнинг борлиги акс эттирилган булиши керак.

IV бокич. Олинган лаборатор текширув курсаткичлари асосида ГДлар деференциал диагнозни қила билиш.

Рекальцификация ва кон ивиши вақтларини аниқлаш тромбоцитопения ва виллебранд касаллигини кон ивишининг узгаришлари – коагулопатиалардан фарқлашга ёрдам беради. Тромбоцитопениялар ва виллебранд касаллигида конаш вақтининг узайиши, тромбоцитлар сонининг камайиши нормал рекальцификация ва кон ивиш вақтида мусбат (+) кон томир пробаларини қузатиш мумкин. Виллебранд касаллигида

тромбоцитопениялардан фаркли уларок тромбоцитлар сони кам узгариб онда-сонда камайиб туради. Кон туплами ретракцияси нормада конаш вакти узаяди. Агар тромбоцитлар сонини санашнинг иложиси булмаса, кон тупламининг ретракцияси, доимий нотугри узгаргандан булади. Кон туплами ретракцияси, конаш вакти ва тромбоцитлар сонининг нормал булгандаги рекальцификация ва кон ивиш вақтининг узайиши коагулопатия эканининг исботи булади.

Кон ивишининг куйидаги бузилиш типлари фаркланади:

А) кон мутлако ивимаиди, ёки кон ивиши узаяди. Бу конда фибриногеннинг йуклиги (дефибринацион-фибринологик синдром), ёки конда тугри антикоагулянт- (гепарин)нинг купайиб кетиши натижасида булиши мумкин. Бу формаларни фарклаш учун протаминсульфат б-н проба килиш керак. Агар у ивимайдиган конга кушилса, кон ивиши ва рекальцификация вакти гепарин ортикчалигида нормаллашади. Агар протаминсульфат кон ивиши вақтини тикламаса, демак кон ивиши конда фибриннинг йуклиги б-н боглик (дефибринация);

Б) кон ивиши яхши туплами хосил булиши б-н жуда узаяди. Бу

Маърузани узлаштиришини текшириш учун саволлар:

1. Геморрагик диатезлар хакида тушунча.
2. Геморрагик диатезларнинг синфланиши.
3. Анамнезда кариндошларда кон синдроми борлигига алохида эътибор берган холда ГД гурухидаги касалликларнинг ривожланишига сабаб булувчи факторларни аниклашни;
4. Геморрагик синдром клиник куринишларини статусдан аниклаш;
5. ГДда лаборатор курсаткичларни интерпретация килиниши;
6. ГД гурухига тегишли касалликларни дифференциация килишни;
7. Кенгайтирилган клиник диагнозни формулировка килиниши;
8. Касалга адекват патогенетик даволашни белгилаб беришни;
9. Касалликнинг огирлашиши ва унинг натижаларини аниклашни;
10. ГДда иккиламчи профилактика методларини белгилашни;

АДАБИЁТЛАР.

1. Аграненко В.А, Бахромов С.М, Жеребцов Л.А-Компонентная гемотерапия Ташкент.1995г.
2. Абдуллаев Б.Н-Гемофилии. Баку.1973г.
3. Баркаган З.С. Геморрагические заболевания и синдромы.
4. Медико-генетическое консультирование и профилактика наследственных анемии в эндемических регионах СНГ. К.К.Солиев, Е.Н.Сотникова, А.С.Солиев. 1999г.йил.
5. Воробьев А.И. Руководство по гематологии. Москва. 1988.
6. Кассирский И.А. Клиническая по гематологии. М.1970.
7. Файнштейн Ф.Э. Болезни системы крови. М.1981.
8. Нажмитдинов.С.И-Клиник гематология асослари.Ташкент.1997й
9. Зубарева.К.М.-Болезни системы крови. Мосва.1979г.
- 10.Кисляк Н.С. "Наследственные и приобретенные болезни крови. М.1976.
- 11.Баркаган З.С-Геморрагические заболевания и синдромы. Москва.1988г.
12. Токарев Ю.Н-Наследственные анемии и гемоглобинопатии. Москва.1983г.
13. Абу Али Ибн Сино.Канон врачебной науки-Ташкент.1996г.
14. Мари Э.Вуд, Пол А.Банн «Секреты гематологии и онкологии»
Перевод проф.Токарева Ю.Н.Москва «Невский диалект».2001г
15. Детская гематология перевод с англи языка С.М. Уиллоби под ред чл.кор АМН проф Н.С Клояк.2001Г.
16. Клиническая гематология .Штт. Бочану, Бухарест.1985й.
17. Салиев К.К, Ахмедова Х.Ю, Азимбоев Э.А, “Тромбоцитопатия ,
диагностика и организация специализированной помощи”. 2001й
18. Салиев К.К, Азимбоев Э.А, Ахмедова Х.Ю “ Гемофилия, диагностика, лечение и методико генетическое консультирование”. 2001й. Мет кулланма.
- 19.«Геморрагические диатези, диагностика клиника и лечение» К.К.Солиев рахбарлигида, 2002йил.
- 20.«Гемофилии диагностика и лечение».Профессор Солиев.К.К. 2002йил.
21. Академики РАМН Денисов И.Н, Шевченко Ю.Л, Кулаков В.И, Хаитов Р.М.
"Клинические рекомендации для практикующих врачей основанные на доказательной медицине. 2-е издание. 2002 й. Из дом ГЭОТАР-мед.
- 22.Мари Э, Вуд с соавт "Секреты гематологи и онкологии", 2001 г.
- 23.Справочник практического врача. Электронная версия, 2004 год