

**ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ ОЛИЙ ВА ЎРТА МАХСУС ТАЪЛИМ
ВАЗИРЛИГИ
ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ
АНДИЖОН ДАВЛАТ ТИББИЁТ ИНСТИТУТИ**

Мамасалиев Неъматжон Солиевич, Алимджанов Иброхим Иномович

**ГЕМОРРАГИК СИНДРОМ БИЛАН ХОМИЛАДОРЛИКНИ ВА
ТУҒРУҚНИ ОЛИБ БОРИШ АМАЛИЁТИ**

ЎҚУВ УСЛУБИЙ ҚЎЛЛАНМА

АНДИЖОН -2017 йил

**ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ ОЛИЙ ВА ЎРТА МАХСУС ТАЪЛИМ
 ВАЗИРЛИГИ
 ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ
 АНДИЖОН ДАВЛАТ ТИББИЁТ ИНСТИТУТИ**

«ТАСДИҚЛАЙМАН»

АДТИ ўқув ишлари бўйича проректор

_____ И.И.Алимджанов

« _____ » _____ 2017 йил

№ _____ баённома

«КЕЛИШИЛДИ»

Терапия фанлари бўйича

муаммолар хайъати раиси

_____ Р.Н.Юлдашев

« _____ » _____ 2017 йил

№ _____ баённома

**ГЕМОРРАГИК СИНДРОМ БИЛАН ХОМИЛАДОРЛИКНИ ВА
 ТУҒРУҚНИ ОЛИБ БОРИШ АМАЛИЁТИ**

ЎҚУВ УСЛУБИЙ ҚЎЛЛАНМА

АНДИЖОН -2017 ЙИЛ

Тузувчи:

- Мамасолиев Н.С.** т.ф.д., профессор, АндДавТИ ВМО ва ҚТ факультети терапия, кардиология ва гастроэнтерология кафедраси мудири.,
- Алимджанов И.И.** т.ф.д., профессор, АндДавТИ ўқув ишлари проректори.,
- Сайитжонов Л.С.** ВМО ва ҚТ факультети терапия, кардиология ва гастроэнтерология кафедраси доценти,
- Назирова З.А.** ВМО ва ҚТ факультети терапия, кардиология ва гастроэнтерология кафедраси ассистенти,
- Усмонов Б.У.** ВМО ва ҚТ факультети терапия, кардиология ва гастроэнтерология кафедраси ассистенти.

Рецензентлар:

- Салохидинов З.С.** т.ф.д., АДТИ 2-УАШТ кафедраси профессори.
- Мирсайдуллаев М.М.** т.ф.д., РШТЎИМАФ терапия бўлими бошлиғи.

Ўқув-услубий қўлланма АДТИМарказий услубий хайъатида кўриб чиқилди ва маъқулланди.

“ _____ ” _____ 2017 й. Баённома № _____

Ўқув-услубий қўлланма АДТИ илмий кенгаши томонидан тасдиқланди.

“ _____ ” _____ 2017 й. Баённома № _____

Илмий кенгаш котиби, доцент

Х.А.Хусанова

ГЕМОМРАГИК СИНДРОМ ВА ХОМИЛАДОРЛИК: НИМА ХАЛ ЭТИЛМАСДАН ҚОЛИНМОҚДА?

XX асрнинг биринчи ўн йиллиги гематологиясида, хусусан геморрагик синдром (ГС) ва хомиладорлик даври экстрагенитал патологиялари илмий-амалий қирраларида, иккита йўналишни инқилобий жараён сифатида тараққиёт топганлиги ҳақиқат деб тан олинади. Биринчисини, юқорианиқли ташхисий технологияларни пайдо бўлиши билан боғлиқ ҳолда рўй берган деб ва иккинчисини эса, Интернет ва исботланган тиббиёт (evidence based medicine) яқдил маълумотлар бўшлиғини жўшқин ривожланиши билан боғланиб эътироф этилади. Хар икки йўналиш шу йилларда якунига етказилган ва етказилаётган ишончли ва халқаро кўламли клинико-эпидемиологик ҳамда рандомизацияланган тадқиқотларнинг натижаларини кенг шифокорлик аудиториясига «юз кўриштириш» имкониятини берди. Шу билан бир вақтда яна бир воқелик ошқора бўлди: юқори тиббий технологияга потенциал етишиш имконияти бўлишига қарамасдан, дунёнинг бирон бир давлати амалий тиббиётни шунга монанд, юқори сифатли оммавий тиббий ёрдамни таъминлаш, учун зарур бўлган даражада, молиявийлашга қодир эмас экан.

Аҳолини, жумладан, туғиш ёшида бўлган хотин қизлар ва хомиладорларни ҳам, юқори даражада тиббий – ижтимоий химоясини сақлаб қолишга интилиш ҳаракатининг бир кўриниши бўлиб – БЖССТ (бутун жаҳон соғлиқни сақлаш ташкилоти) томонидан махсус концепцияни қабул қилиниши бўлди. Унда мавжуд, беморлар учун унғай, қулай ва етишиш мумкин бўлган, ресурс ва дори воситаларидан рационал фойдаланиш стратегияси шакллантирилиб берилган.

Юқоридагиларни жамлаб хулоса қилиш мумкин бўлади-ки, ҳозирги пайтда тиб амалиётига, хусусан гематологик ва экстрагенитал касалликлар бўйича айниқса хомиладорлик даврида, халқаро ва миллий стандартларни киритиб бориш, - зарурият бўлиб қолган. Замон зайлига айланган. Ушбу эволюцион қарашлар ва ҳаракатлар негизида ташхисот ва даволаш бўйича келишилган тавсияларни фаол яратиш ишлари жонланди ёки таъбир жоиз бўлса, гўёки урф

бўлиб бора бошлади-ки, улар ўз навбатида замонавий шифокор иш моделини кучли кўриниш бериб модифицирлади/ўзгартирди.

Шу билан бирга масаланинг иккинчи томони, айниқса гематологияда ва буни, ГС ҳамда хомиладорлик масалаларига ҳам бевосита тегишли деб қараймиз, улар қанчалик тиббиётининг биринчи бўғинига “кириб келмоқда?”, Ёки “ишламоқда?” Ёхуд “натижа бермоқда?” каби саволлар туғилмоқда.

Шу ўринда амалий тиббёт учун, хусусан, Ўзбекистонда ҳам, миллий клиник тавсияномаларни етарли эмаслиги ёки умуман йўқлигини таъкидлаб ўтиш керак бўлади.

Чунончи, ГС билан беморларда хомиладорликни ва туғруқни олиб бориш амалиётини замонавийлаштирилган стандартлари деярли ишлаб чиқилмаган ёки халқаро тажрибалардан келиб чиқиб ва Ўзбекистон тиббиётининг ислоҳ қилиш моделига қурилиб ишланган махсус тавсияномалар фаолият сифатида кенг шифокорлар иш майдонига киритилмаган ёки оз мунча (тор йўналишда) бўлганлари ҳам эскириб қолган.

ГС ва хомиладорлик мавзусида, бир бутун гематологияда ҳам кузатилган каби, клиник тавсияномаларни ишлаб чиқиш ва амалиётлаш қатор муҳим масалаларни ечилишига олиб келади:

- 1) касалликнинг келиши ва оқибатларини яхшилайти;
- 2) шифокорлик хатоларини камайтиради;
- 3) тиббий ёрдамни ўзаро тўлдирилишига ва стандартизацияланишига олиб келади;

Юқори сифатли тиббий ёрдам сақланиб қолингани ҳолатида сарф-харажатларни камайтиради.

Замонавий статистика кўрсатадики, касалликлардан ўлимни ортиб бораётганлиги сабабларидан бири бўлиб маълум клиник тавсияларга, бирламчи тиббий ёрдам кўрсатиш босқичларида, ихлосмандаликни пастлиги ҳисобланади. Буни яна бир тасдиғи шуки, кейинги бир неча йиллар давомида дунёнинг барча мамлакатларида клиник ва патологоанатомик ташхислардаги мос келмаслик ҳолати деярли бирдай бўлиб - 10 % атрофида сақланиб, ўзгармасдан қолмоқда

(Россиянинг йирик шаҳарларида бу кўрсаткични 15-17 % доирасида тургун сақланиб қолаётганлигини А. Л. Верткин ўзининг нашр ишларида кўрсатиб ўтган, унинг ишончлиги малакали аутопсияда тасдиқлаб берилган) . Бунда тафовутланиш частотаси йилдан йилга, ўсма касалликлари, юрак- томир ва нафас ҳамда хазм аъзолари хасталиклари билан бир қаторда, қон касалликларида ҳам ўсиб эътиборга лойиқ нарсаси, бундай тафовутланиш даражасини бош сабаби-юқори информативли ва қимматбаҳо инструменталь ташхисот усуллари объектив “сароблиги ” эмас, балки умумий патологиялар сферасида пойдевор билимларни клиник тавсияномалардан келиб чиқиб заифлиги хисобланади.

Айтиб ўтиш керак, ГС билан хомиладорларда натижавийликка эришишни ва муваффақиятни бош шарт ишончли ташхисни қўйишдир. Мабодо ташхис хатоли бўлса (билимсизлик оқибатида ёки маълумотларни субъектив тарзда хато тахлил қилиш) , қанчалик қиммат баҳоли ва давомли замонавий даволаш бўлмасин, даволаш оқибати тасодифланиб қолади ёки боради. Бу дегани, даволаш муваффақияти аксарият клиник патологиянинг (геморрагик синдромни, хомиладорлик даврини) «майдонида уфқланади» ва демак, экстрагенитал патологияларнинг диагностикаси ва даволаш йўллари ўрганиш жабҳаси ана шу жойга илмий-амалий топилма сифатида қўчирилса ва унинг мустаҳкам «қозиғи қоқиб қўйилса» хатоликларни вақтида аниқлаш частотаси ортиб ва номақбул даволаниш бўлса узлуксиз камайиб боради. Энг асосийси, бунда мавжуд стандартлар ва клиник тавсияномаларни битта ожиз томони – «чуқур билимсиз ва жонли ўзаро алоқаланиш»/боғланишлик, клиник патология ва тиббёт билан амалиёти барҳам топади.

Эслатиб ўтиш керак, мана шу долзарб мавзу ўта синчковлик ва зехн ҳамда чуқур билимлилик кўрсатилиб ёзувчи Артур Хейлининг (у 2004 йил 84 ёшида вафот этган) «якуний ташхис» (окончательнқй диагноз) романида тасвирлаб берилган (ўқувчиларга уни ўқиб чиқишни маслаҳат берамиз) .

Бизнинг тахлилимиз бўйича, экстрагенитал касалликларни терапевтик амалиётга ҳар томонлама замонавий англаб олиб кириш йўлида “илғаса бўладиган” ёки “илғамас” тўсиқлар бор. Мазкур хулоса ГС ва хомиладорлик

мавзусига ҳам тегишли. Чунки, гематология айниқса, замонавий терапияда тез ўзгариб турадиган инқилобий бўлим бўлиб қолган (Шулутко Б. И. ,) Макаренко С. В.) . Натижада бугун замонавий (ССР мезонларига мўлжал олган) амалий тиббиёт ва юқоритехнологияли экстрагенитал клиник патологиялар («умрбоқий» ва ультранафис ташхисот берувчи) ўртасида чуқурлашган англанилиб борилиши керак бўлган ва терминологик узилиш сақланиб қолган.

ГЕМОРРАГИК СИНДРОМЛАР: ТАСАВВУРЛАРНИ ЯНГИЛАНИШИ, ПАТОГЕНЕЗИ, ТАШХИСОТИ ВА ТЕРАПИЯСИ АМАЛИЁТИНИ ЯНГИ ЙЎНАЛИШЛАРИ

Геморрагик синдромлар (синоними- геморрагик диатез) – вақтинча ёки доимий қонаш билан ифодаланувчи йиғма тушунча бўлиб ҳисобланади.

Асосий сабабчилари (туғма ёки ортирилган турларида) 5та: 1) қон ивиш фаолиятидаги бузилишлар. 2) тромбоцитлар сонини меъёрдан камайиши, 3) тромбоцитлар фаолиятини бузилиши, 4) томир деворининг зарарланиши, 5) санаб ўтилган омилларнинг қўшилишиб учраши.

ГС билан барча мутахассис врачлар тўқнаш келишлари мумкин, айниқса хомиладорларда унинг келиб чиқиши ёки ривож олиши муҳим муаммоларни туғдиради. Сабаби ГС қон ивишининг деярли барча 13 та омилини у ёки бу даражада бузилиши билан ўтадди.

Ушбу патогенетик жараёнлар маълум даражада ГСнинг эҳтимоли бўлган сабабларини кўрсатади. Шунинг учун ГС билан хомиладор аёлларда учта ҳолат уни тез баҳолашда ва шошилиш терапияни белгилашда аҳамият касб этади: геморрагия жойлашуви, кўламининг нақадар кенглиги (тери, бурун, томир, ўпка, жигар, бачадон, бош мия, ҳаракат таянч аппарати ва б.к..) ; бирон бир асосли ёки эътиборга молик бўлган сабабсиз, ўз-ўзидан геморрагияни юз бериши ва учинчиси, геморрагиянинг тўллиги ва давомийлиги ҳамда тўқималар зарарланишининг номувофик даражаси.

Эслаб қолиш керак: 1. Доимо ушбу ҳолатнинг сабабчиси бўлган катор бошқа касалликлар изланиши ва истисно қилиниши лозим.

2. Ирсийлик унга кўпроқ мос ва хос бўлади.

3. ГСнинг маълум кўринишларига оилавий анамнез маълумотлари ёки тенденциялар бевосита ташхисий ахамият касб этади.

4. Қон ювишнинг ирсий бузилишлари муъаян тақчил омиллар билан боғлиқ ҳолда келиб чиқади, алоҳида нозологик атамалар касаллик сифатида номланади ва 1 млн ахоли сонига нисбатан қазаустик даражадан бошланиб то кескинлашган микдоргача кўламлашиб тафовут билан аниқланади:

- VIII тақчил омил **Гемофилия А** ни келтириб чиқаради, 1 млн аҳолини 47-100 тасига тўғри келиб ташхисланади;
- IX тақчил омил **Гемофилия В** ни келтириб чиқаради, 1 млн аҳолини 8-19 тасига тўғри келиб учрайди;
- XI тақчил омил **Гемоглафия С** ни келтириб чиқаради, 1 млн. аҳолининг 0, 1-6 тасига тўғри келиб учрайди;
- XII тақчил омил **Хагеман нуқсонини** келтириб чиқаради, 1 млн. аҳолининг орасида <0, 2 та микдор билан учрайди;
- Қон ивишининг тромбоцитопатия тарзида ирсий бузилиши **Виллебранд касаллигини** келтириб чиқаради, 1 млн. ахоли орасида <20 тага етиб учрайди;
- Протромбин комплекси: 1) II омили тақчиллиги **Гипотрромбинемияни** келтириб чиқаради, 1 млн. ахоли орасида <0, 01 микдорда учрайди; 2) V омили тақчиллиги – **Гипоаксеселеренемияни** келтириб чиқаради, <0, 1 микдорда учрайди 3) VII омили тақчиллиги – **гипопроконвертинемияни** келтириб чиқаради, 1 млн. ахоли орасида <0, 2 тага етиб учрайди; 4) X омили тақчиллиги **Споарт–Прауэр касаллигини** келтириб чиқаради, 1 млн. ахоли орасида 0, 1 тага етиб учрайди;
- Фибриногенни туғма тақчиллиги **Афибриногенемияни** (0, 05 тага хар 1 млн. ахолига тўғри келиб учрайди) ва **Лаки–Лоран касаллигини**

келтириб чиқаради, 1 млн. ахоли орасида 0, 1-0. 7 тага етиб учрайди. Мана шу иккита ҳолатнинг ирсий келиб чиқиши бир оз ўзига хос бўлади: улар гипо- ва авитаминоз К, нотўғри антикоагулянтлар ва фибринолитикларнинг микдорини ошириб юбориш, жигарнинг бирон бир оғир касаллиги, операция, шок ва бошқалар истисно қилинганидан кейингина ташхис сифатида қўйилади.

. . . . Қон ивиши 13 та омил иштироки билан содир бўлади- улар плазма- зардоб омиллари (рим сонларида ифодаланади) ва тромбоцитлардаги омиллардан (араб сонлари билан ифодаланади) ташкил топади. Улар қуйидагилар: фибриноген, протромбин, тромбопластин, Са ионлари, проакцелерин, акцелерин, проконвертин, антигемофил глобулин А, антигемофилин В (тромбопластиннинг зардоб компоненти) ва 4 та кристмасс омили – Стюарт–Прауэр омили, тромбопластинни зардобдаги ўтмишдоши, Хагеман омили (контакт омил) ва фибринни мўътадиллаштирувчи омил.

Қон ивиш босқичини 3 босқичи бор ёки улар бирин-кетин рўй беради: **1-босқичи** – тромбопластинни ҳосил бўлиш босқичи деб аталади ва энг мураккаб босқич ҳисобланади (патогенетик механизми жиҳатидан): унда VIII, IX, X, XI, XII омиллар, 3-тромбоцит омили ва Са ++ иштирок этадилар, ёки тромбопластин ҳосил бўлиши учун зарур омиллар бўлиб булар ҳисобланадилар; **2-босқичи**- протромбинни тромбинга айланиш босқичи деб аталади: унда иштирок этувчи зарур омиллар- протромбин, тромбин, V, VII ва витамин К каби омиллар бўлиб ҳисобланадилар; **3-босқичи**- фибриногенни фибринга айланиш босқичи деб аталади ва унинг зарур омиллари иккита бўлади- фибриноген ва фибрин XIII.

МКБ-10: D65-D69.

Эслаб қолиш керак: 1. Нормада ҳам хомиладорлик туфайли қон ивиш тизими (гемостаз) унинг I, II ва III-чи триместрларида сезиларли даражада ўзгаради, бу жараён нормал фето-плацентар комплексни шакллантиради ва таъминлайди ҳамда туғруқ пайтида бўладиган қон йўқотишни камайтиради. 2. Физиологик ва хомиладор ҳамда хомила учун мақбул тусли гемостазни ўзгариш

иккита катта сабабни гестацион даврда рўй бериши туфайли рўй беради: биринчиси, томир ички ивишни кучайиши ва гиперкоагуляцини ривожланиши хисобига (хомиладорлик ўсиши жараёнида эндотелийни шикастловчи омиллар-ацидоз, гипоксия, холестеринни ва паст зичли липопротеидларнинг миқдорини ортиши, липидларнинг перекисли окисланишини фаоллашуви, иммунли комплексларни ортиши, катехоламинларни кўпайиши ва Виллебранд омилини ортиши кабилар ортиши оқибати бўлиб) ва иккинчиси, ворсинкалараро бўшлиқни пайдо бўлиши ҳамда трофобласт хужайраларини спирал артериялар девори бўйлаб инвазияланиши – ички эластик мембранани ва медийни структуравий бузилишлари → эндотелийнинг бутунлигини бузилиши ва субэндотелиал тузилмаларни нуфузланиб зарарланиши натижасида. **3.** Физиологик эволюцияланишлар ёки ўзгаришлар ўсаётган хомилага мувофиқ деярли гемостазнинг барча бўғинлари фаолиятини фаоллаштиради: а) ивишиш омиллари хосил бўлишини кучайиши; б) тромбоцитлар сонини камайдиган ҳолда функционал фаоллигини кучайиши; в) РКМФ- эрилувчи фибрин комплексларини (этанолли, протаминсульфатли ва рептилазли) ортиши; г) ПДФ-фириноген/фибриннинг деградацияси маҳсулотларини (Х ва У- йирикмолекулали «эртаки» маҳсулотлари ва D ҳамда Е – «кечки» маҳсулотлари) ортиши; д) антитромбин III миқдори ва фаоллигини камайдиган. **4.** Хомиладорларда ГС бўлиши- қон ивиш омилларининг миқдорий ва сифатий патологияларини кучайтиради, қон кетишга олиб келади-ки, у турлича кўламда- кучли гематомадан то кичик петехиал тошламалар тарзидагича намоёнлашиб ифодаланади: а) гематома тарзида –VIII омил дефицитида ифодаланади (гемофилия) ; б) петихияли-доғсимон тошма сифатида қон қуйилиши (тромбоцитопения ва тромбоцитопатияларда) ; в) аралаш (кўкимтир – гематомли қон қуйилиши варианти, гематома-петихияли-доғли қон қуйилишлар) – Виллебранд касаллигида; г) ангиоматозли типдаги қон қуйилишлар (тез-тез, битта ёки кўп жойларга қон қуйилиши) – телеангиоэктазияларда; д) хомиладорлик даврида акушерлик амалиёти учун кўпроқ муаммо туғдириб берадиган ГС- бу, - тромбоцитопения (асосан) , тромбоцитопатиялар ва

Виллебранд касаллиги (камрок) хисобланадилар ёки улар бошқа ГС га нисбатан кўпроқ учрашади.

ГС таснифи ва ундан хомиладорлик даврида ташхисни қўйиш ҳамда шакллантириш учун фойдаланиш қоидалари

Бир неча таснифлар амалётга тавсия этилган, уларнинг барчалари ГСни патогенетик вариантларини бирлаштиради ва акс этдиради.

1. ГС унинг этиологияси, патогенезига ва келиб чиққан касаликка қараб 4 турга таснифланади:

Сабаби	Асосий механизм	Касаллик
1	2	3
Коачулопатиялар	Тромбопластин пайдо бўлишининг бузилиши	•Гемофилия А (VIII омил) •Гемофилия В (IX омил) •Гемофилия С (XI омил)
	Фибрин пайдо бўлишининг бузилиши	•Фибриноген тақчиллиги (I омил) •Фибрин стабиллаштирувчи омил тақчиллиги (XIII омил) . •Фибринолиз
	Тромбин пайдо бўлишининг бузилиши	•Протромбин комплекси омилларининг тақчиллиги
Тромбоцитопатиялар	Тромбоцитопениялар (III омил)	•Верльгоф касаллиги •Аломатли •Тромбоцитопения •Тромбоцитларнинг сифат ўзгариши
Вазопатиялар	Ялиғланишли, аллергик, токсик	•Геморрагик васкулит •Инфекцион табиатли

		васкулитлар •Геморраик ангиоматоз (Рандю-Ослер касаллиги)
Аралаш сабаблар	Турли касалликларда	ДВС- СИНДРОМ

2. МКБ – X бўйича ГС таснифланиши ва кодлари:

D65 Томир ичи диссеминирланган синдроми- дефибринация синдроми (ДВС-синдром) .

D66 VIII омилни ирсий дефицити.

D68. 0 Виллебранд касаллиги.

D68. 1 XI омилни ирсий дефицити.

D68. 2 Қон ивишнинг бошқа омилларини ирсий дефицити.

D68-3 Қонда айланиб турувчи турувчи антикоагулянтлар билан келтириб чиқарилган геморрагик бузилишлар.

D68. 4 Ивитиш омилини ортирилган дефицити.

D68. 8 Ивиш бузилишининг аниқлик киритилган бошқа турлари.

D68. 9 Табиати очилмай қолган ивиш бузилишлари.

D69. 0 Аллергик пурпура.

D69. 1 Тромбоцитларнинг сифатий нуқсонлари.

D69. 3 Идиопатик тромбоцитопеник пурпура.

D69. 4 Бошқа бирламчи тромбоцитопениялар.

D69. 5 Иккиламчи тромбоцитопения.

D69. 6 Табиати аниқланмаган тромбоцитопения.

D69. 8 Бошқа ниқлик киртилган геморрагик ҳолатлар.

D69. 9 Аниқлик киритилмаган геморрагик ҳолатлар.

3. Геморрагик синдромларни (гемостазиопатияларни) гемостаз тизими патологияси бузилишининг устувориғидан келиб чиқиб таснифи (Воробьев П. А. , 2011) :

- Тромбоцитопениялар;

- Тромбоцитопатиялар;
- Тромбоцитозлар;
- Ивиш омиллари тақчиллиги, антикоагулянтларни тақчиллиги, фибринолиз бузилишлари,
- ДВС- синдромлар;
- Васкулопатиялар;
- Бошқа рубрикаларда кўрсатилмаган тромбофилиялар;
- Бошқа рубрикаларда кўрсатилмаган тромбофиллар ва тромбозлар.

4. Тромбоцитопенияларни П. А. Воробьев бўйича таснифи (2011)

1. Аутоиммунли шакллари.

1.1Иммунли тромбоцитопеник пурпура.

1.2. Иммунокомплексли вакулитлардаги тромбоцитопениялар (тизимли қизил волчанка ва б.қ..)

2. Миелогенли тромбоцитопениялар.

2.1. Нурланишлар туфайли (ўткир нур касаллиги, терапевтик мақсаддаги нурланишлар) .

2.2. Цитостатик таъсуротлар.

2.3. Лейкозларда тромбоцитопения.

2.4.Апластик камқонликларда B_{12} ёки фолат кислотасини тақчилликларида тромбоцитопения.

3. Гаптенли тромбоцитопения.

4. Истеъмол тромбоцитопенияси (ДВС – синдромлари, гиперспленизм, экстракорпораль қон оқими) .

5. Медикаментозли тромбоцитопениялар (гепаринли, миклопидинли) .

6. Тромбоцитопозни ирсий бузилишлари:

- туғма амегакариоцитарли тромбоцитопения;
- тромбоцитопения ва нурли суяк бўлмаслиги синдроми;
- тромбоцитопозин тақчиллиги;

7. Иккиламчи тромбоцитопениялар:

- хомиладолик билан боғлиқ тромбоцитопения;
- лимфопролифератив касалликларда тромбоцитопения;
- тизимли яллиғланиш жавоб реакциясида геморрагик диатез;
- посттрансплантационли тромбоцитопения;
- ўткир медикаментозли тромбоцитопения;
- паранеопластик тромбоцитопения.

5. Тромбоцитопатияларни ва тромбоцитлар дисфункциясини 3. С. Баркаган (1988) бўйича таснифи:

A. Ирсий ва туғма шакллари.

1. Мембран нуқсонлар билан боғлиқ (Гланцман тромбостениясининг барча вариантлари, эссенциал атромбинемия, Бернар-Сулье нуқсони ва б.қ..) .

2. Хужайра ичи нуқсони.

3. Аралашли тромбоцитар бузилишлар (- Мея Хегглин нуқсони, Вискотт-Олурич нуқсони ва б. қ.) .

4. Зардобли келиб чиқишга эга бўлган дисфункциялар:

A) Виллербранд омили нуқсони ва тақчиллиги;

Б) афибриногенемия;

В) бошқа зардобли бузилишлар (Бартер синдроми ва б.қ..) .

5. Коллаген ва субэндотелийларни кўшилишиб бузилишлари:

A) Виллебранда касаллиги;

Б) Коллаген аномалиялари- Элерса – Данло ва бошқа мезенхимал дисплазиялар.

II. Функционально – морфологик турланишлари.

1. Агрегацион фаолиятни ва ажралим реакциясини етакчилик қилиб сақланиб қолиш билан ифодаланувчи бузилишлари шакллари.

2. Аспиринсимон синдром, эссенциаль атромбия II типи.

3. Агрегация иккинчи тўлқинини бўлмаслиги билан ифодаланувчи касалликлар (гранулалар ва уларнинг компонентлари тақчиллиги) .

4. Коллагенга ва ойнага тромбоцитлар агрегациясини етакчилик қилиб бузилишлари.

5. 3- чи омилни камайиши ва тақчиллиги билан ифодаланувчи шакллари.

6. Тромбоцитлар дисфункциясини ва аномалияларини мураккаб бузилишлари бошқа ирсий тақчилликлар билан кўшилишиб.

7. Етарлича идентифицирланмаган шакллари.

Б. Орттирилган тромбоцитопатиялар:

1. Гемобластозларда.

2. Миелопролифератив касалликларда ва эссенциал тромбоцитемияларда.

3. В₁₂ – дефицитли камқонликда.

4. Уремияда.

5. ДВС- синдромида ва фибринолиз фаоллашувида.

6. Циррозларда, ўсмаларда ва паразитар касалликларда.

7. макро- ва парапротеинлар билан тромбоцитликларни блокадаси.

8. Цингада.

9. Гормонал бузилишлари- гипо- ва дистиреозларда, гипозэстрогенияда ва б.қ..

10. Дорили ва токсик.

11. Нур касаллигида.

12. Массив гемотрансфузияда, реополиглукин инфузиясида.

13. Катта тромбозларда ва улкан ангиомаларда.

6. Виллебранд касаллигини таснифи (тромбоз ва гемостазларни стандартизацияси ва ассоциацияси бўйича халқаро қўмита, 2008) :

- **Тип I.** Виллебранд омилини қисман миқдорий тақчиллиги.
- **Тип II.** (А, В, М, N) : Виллебранд омилининг сифатли тақчиллиги.
- **Тип III.** Рецессив бузилишлар, қайсинда-ки Виллебранд омилини ва унинг антигени зардобда аниқланмайди.

7. Ивиш омилларни, антикоагулятларни ва фибринолизни бузилишлари омилларининг тақчиллигини таснифи (Воробьев А. И. ва Баркаган З. С. , 2005) :

- Гемофилия А –VIII омил тақчиллиги.
- Гемофилия В (Кристмасса) – IX омил тақчиллиги.

а) оғирлиги даражаси бўйича ажратилишади:

- 1) ўта оғир шакли (VIII/IX омилларнинг фаоллиги 0,99%-дан ошмайди) ;
- 2) оғир шакли VIII/IX омиллар фаоллиги 1%- дан то 2,99%- гача бўлади) ;
- 3) Ўртача оғир шакли – VIII/IX омиллар фаоллиги 3-4 %;
- 4) енгил шакли – VIII/IX омиллар фаоллиги-5-12 %;
- 5) яширин шакли – VIII / IX омиллар фаоллиги- 13-50%.

- Гемофилия С- XI омил тақчиллиги.
- Хагеман тақчиллиги- XII омил тақчиллиги.
- Гипоконвертинемия- VII омил тақчиллиги.
- Парагемофилия- V омил тақчиллиги.
- Стюарт- Прауэр касаллиги- X омил тақчиллиги.
- Гипотромбинемия- II омил тақчиллиги.
- А-/гипофибриногенемия- фибриноген тақчиллиги.
- Фибринстабилловчи XIII омил тақчиллиги.

АНТИТРОМБИНЛАРНИНГ ИРСИЙ ТАҚЧИЛЛИГИ:

- дефицит антитромбин III
- α 2 –макроглобулин дефицити.
- С ва S протеинлари дефицити.
- **Фибринолитик тизим омилларининг ирсий тақчиллиги:**
- Миясато касаллиги- α 2 – плазмин ингибитори тақчиллиги;
- Плазминли тўқимали фаоллаштирувчи омилнинг даражасини ортиши.

8. Томир иштироки ила келиб чиққан диатезларни таснифи (Воробьев А. И. ва Баркаган З. С. , 2005) :

1. Туғма геморрагик телеангиэктазия (Ослер касаллиги)
2. Элерса-Данлос синдроми.
3. Казаба-Мерритнинг катта кавернозли гемангиомаси.

9. Микроангиопатик касалликларни таснифи (Воробьев А. И. ва Баркаган З. С., 2005) :

1. Тромботик тромбоцитопеник пурпура (Мошковиц касаллиги)
2. Гемолитико-уремик синдром.
3. HELLP-синдром.

10. Васкулопатиялар таснифи (Воробьев А. И. ва Баркаган З. С. , 2005) :

1. Шенлейн-Геноха пурпура.
2. Криоглобулин-ассоциирланган васкулит:

•1-чи тип-моноклоналли антитела ёки моноклоналли парапайтеинлар; ассоциирланган касалликлар: кўпсонли миелома, Вальденстрема касаллиги, сурункали лимфолейкоз, ноходжкинли лимфома;

•2-чи тип-поликлональ антитеталарга қарши фаоллик билан моноклоналли антитеталар; ассоциирланган касалликлар: эссенциалли (30%) ВИЧ ва гепатит С, кам холларда-коллагенозларда ва миелопролифератив касалликларда, Энштейн-Барр вируси;

•3-чи тип-поликлональ антитеталарга қарши активлик билан поликлоналли антитеталар; ассоциирланган касалликлар: эссенциалли ёки инфекциялар билан ассоциацияланиб, камроқ-коллагенозларда.

11. ДВС-синдром таснифи (Баркаган З. С. , 2005)

- 1.Ўткир ДВС-синдром.
- 2.Нимўткир ДВС синдром.

3.Сурункали ва рецидивланувчи ДВС-синдром (узок муддатли гиперкоагуляцияли ва/ёки гиперагрегацияли тромбоцитлар билан) , жумладан,

сурункали яллиғланишли ва яллиғланишли-дектруктивли жараёнларда, сурункали гемолизда.

12. Тромбофилиялар таснифи (Баркаган З. С. , 1996.)

1)Гемореологик шакллари (полицитемия, қон ёпишқоқлигини ортиши, юқори даражада ифодаланган лейкоцитоз, эритроцитларнинг деформирланувчанлигининг пасайиши) .

2)Торғирли-тромбоцитар бузилишлари билан боғлиқ шакллари (тромбоцитемиялар, тромбоцитлар агрегациясини ортиши, ТТП) .

3)Бирламчи физиологик антикоагулянтларнинг (АТ III, С ва S протенлар ва б.қ.) тақчиллиги ва нуқсонлари билан боғлиқ шакллари.

4)Фибринолиз ва қон ивишининг зардоб омилларининг нуқсонлари ва тақчиллиги билан боғлиқ шакллари.

5)Ивиш омилларининг етарлича бўлмаган инактивацияси ва миқдорларини ортиши билан боғлиқ шакллари (нисбатан кўпроғи-гиперфибриногенемия) .

6)Аутоиммунли ва инфекцион-иммунли тромбофилиялар.

7)Паранеопластик тромбофилиялар (ўсмаларни парчаланиши, ўсмали ангионегенез омиллари) .

8)Метаболик шакллари (қандли диабет, гиперлипидемиялар, гипергомоцистеинемия, гиперурикемия) .

9)Ятрогенли шакллари.

.....ГС нинг алохида жиҳатлари устуворлик қилганида унинг муъаян шакллари ажралиб чиқадилар ва улар ташхис сифатида шакллантирилади:

1.Тромбоцитопениялар деганда қонда $150 \cdot 10^9/\text{л}$ га етмасдан паст миқдорда ифодаланган тромбоцитлар билан кечадиган касалликлар ёки синдромлар тушунилади.

2.Бирламчи иммунли тромбоцитопения (ИТП) -бу мустақил касаллик, изорлирланган иммунли келиб чиқиш характерли бўлган тромбоцитопениядир (периферик қонда тромбоцитлар $100 \cdot 10^9/\text{л}$ дан кам бўлади), у бирон-бир аниқ бўлмаган сабаблар туфайли келиб чиқади ва/ёки сақланиб қолади. Унинг уч тури

фарқланади: бирламчи ташхисланган, персистирланувчи (давом этиши 3-12 ой) ва сурункали (давом этиши 12 ойдан ортиқ) .

3.ИТП оғирлик даражаситромбоцитлар сони билан белгиланмайди, балки геморрагик синдромнинг оғирлиги ва ифодаланганлиги даражаси билан тўлиқ характерланади. ГС оғирлиги:

- бирламчи-минимал қон кетиш: петихиялар сони 100та дан ошмайди ва/ёки 5 тага етмасдан кичик (диаметри то 3см гача бўлган) гематомалар; шиллиқ қаватларда қон оқиши бўлмайди.
- иккинчиси-енгил қон оқиши: кўп сонли (100та дан ортиқ) петихиялар ва/ёки 5 тадан зиёд йирик гематомалар (диаметри 3см дан катта): шиллиқ қаватлардан қон кетиш/оқиш кузатилмайди.
- учинчиси-ўртача қон оқиши: шиллиқ қаватлардан қон оқиши, ”хавфли” ҳаёт тарзи.

4.Тромбоцитопатиялар -қон пластинкаларининг сифати нотўлиқлиги ва дисфункциясининг асосида келиб чиққан гемостаз бузилиши.

5.Коагуляцион гемостазнинг ирсий бузилишларига- (Воробьев А.И. ва Баркаган З.С., 2005) қон ивишининг жами, зардобий молекуляр нуқсонлари ёки тақчиллиги билан, ҳамда яна бу жараёнда иштирок этувчи калликреин-кинин тизимининг таркибларига боғлиқ бўлиб келиб чиққан бузилишлари киритилади.

6.Виллебранд касаллиги гемостаз тизимининг ирсий касаллиги бўлиб ҳисобланади, Виллебранд омилли синтезининг миқдори ёки сифатий бузилишлари билан ифодаланади.

7.Томирли-келиб чиқишли диатезлар табиатан турли гуруҳ бўлиб, қатор умумий чизгиларни бирлаштиради-нотўғри ва етарлича даражада ривожланмаган қон томирларининг стромасини (коллагенни ва эластинни), яна бошқа бир ҳолатларда бошқа тўқима ва аъзоларнинг бириктирувчи тўқимали асосларини (терини, боғловчи аппаратни, юрак клапанларини ва томирларни ва б.қ.) нотўлиқ тромбоцитарли ва/ёки коагуляционли геостазга қўшилиши билан биргаликда.

8. Васкулит (васкулопатиялар) деб томир деворларини яллиғланишига аталади. Хам артериал, ва хам, венозли томирлар деворлари зарарланиши мумкин.

9.“ДВС-синдром” термини-қатор майда томирлар ичида қон таначаларининг агрегацияси, тромбозлари ва қонашларга олиб келадиган ивишини англатади. У носпецифик патологик жараён бўлиб қон оқимида қон ивишини ва тромбоцитлар агрегациясини фаоллаштирувчи омилларни тушиши билан боғлиқ ҳолда келиб чиқади, у ерда тромбинлар ҳосил бўлиши, зардобли фермент тизимини фаоллашуви силлаланиши, қонда кўплаб микроройиғилмалар ва хужайралар агрегатларини ҳосил бўлиши билан ифодаланади. Булар оқибати бўлиб органларда микроциркуляция блокланади ва натижада, тромбогеморрагиялар, гипоксия, ацидоз, аъзоларни чуқур дисфункцияси ва дистрофияси, парчаланган оқсил маҳсулотлари ва бошқа метаболитлар билан организмни интоксикацияси келиб чиқади ва яна, аксарият иккиламчи қон оқишлар рўй беради.

10.“Тромбофилиялар” термини билан гемостазнинг жамики ирсий (генетик асосланган) ва орттирилган бузилишлари англатилади, улар учун томирларнинг тромбозлари ва облитерацияларини барвақт пайдо бўлиши ҳамда рецидивланишларига юқори мойилликни бўлиши хос бўлади.

.....Ташхис қўйиш намуналари:

1.Сурункали иммунли тромбоцитопеник пурпура, узлуксиз-рецидивланиб кечиш, оғир даражаси (спонтанли бурун қонашлари) . Асорати: Темир танқислиги камқонлиги, оғир даражаси.

2.Гемофилия А, енгил шакли (омил даражаси 20%) , туш экстракциясидан кейинги қонаш.

3.Геморрагик васкулит, аралаш шакли, фаол босқич, оғир даражаси, сурункали рецидивланувчи кечиши.

Асорати: сурункали буйрак етишмовчилиги 1-чи даражаси.

Хамроҳ касаллик: сурункали тонзиллит

Хомиладорлик, туғруқ ва туғруқдан кейинги даврда тромбоцитопеник пурпуруни (ТП) ташхислаш ва даволаш.

ТП (Верьюф касаллиги) -тромбоцитлар сонини $150 \cdot 10^9/\text{л}$ дан паст бўлиши ифодаланади.

Хомиладорлик фонида унинг учун хос белгилар: 3 баробарга етиб кўпроқ хотин-қизлар хасталанади, аксарият (90%) идиопатик шакли учрайди, тромбоцитопения, суяк кўмигида мегакариоцитлар сони ошади (ёки гоҳида меъёрда қолади), унинг келиб чиқиши ва ривожига энг салмоқли хиссани қора талок қўшади (антитромбоцитар антителаларни ишлаб чиқаради, тромбоцитларни парчалайди), тромбоцитлар умри бир неча соатгача етиб камаяди (нормада 7-8 куни бўлади), жигар ва қора талок катталашмасдан қолади (бу илк босқичлари учун ифодали)

Уни аниқлаш 8-босқичда амалга оширилади:

1.ГС кўринишларини аниқлаш ва баҳолаш (унинг кўп хажмлилиги ва кўламлилиги, аксарият бирон-бир сабабсиз келиб чиқиши)

2.Субъектив (анамнез) ва хос унинг клиник кўринишларини аниқлаш ва баҳолаш: қон талашлар (танада, оёқ-қўлларда, инъекция жойларида) ҳосил бўлади, ўткир кечишида тана ҳароратини кўтарилиши ва лимфоаденопатия, кузатилади, фақат иккиламчи ТПда жигар ва қора талок ўлчамлари катталашади. Лейкоцитлар меъёрда қолиши ёки кўпайиши мумкин, постгеморрагик камқонлик босқичида ретикулоцитоз келиб чиқади. Унинг учун петихия-доғли, оғриқсиз, атрофидаги тўқималарни эзмайдиган юзаки қон қуйилишлар характерли бўлади: тери ва шиллиқ пардаларга қон қуйилиши, қон сизиб қолишлар, милк ва бурун хамда бачадондан қон кетиши, тасма ва чимчилаш аломатлари унда намоён бўладиган “калит аломатлар”дир.

3.Хомиладорлик даврида хам ТП лар учун мос лабораторотор натижаларни аниқлаш ва баҳолаш: унда тромбоцитлар қон-томир гемостази бузалади, оқибатда-тромбоцитлар сонининг камайиши, қон кетиш вақтининг узайиши, тромбоцитлар адгезияси ва агрегациясини озайиши, майда қон томирлари резистентлигининг камайиши келиб чиқади.

4.Юқоридаги уч босқичда аниқланган ТП учун характерли симптомларнинг сабабларини аниқлаш ва баҳолаш. Бунинг учун стернал пункция ўтказилади ва мегакариоцитлар сони ҳисобланади: тромбоцитопения → стернал пункция → мегакариоцитлар → камайган бўлса (у гипопластик камқонлик ёки Лейкоз ёки Карциноматиз ёки В12-тақчил камқонликдан дарак беради) → меъёردа қолган бўлса ёки ортган бўлса қуйидагилардан бири учун хос аломат бўлиб ҳисобланади: ДВС-синдроми, аутоиммунли касалликлар, вирусли инфекциялар, гиперспленизм, гаптенли (дорили) тромбоцитопения, Верльгоф касаллик (идиопатик тромбоцитопения)

5. Махсус синамаларни қўллаб ГС нинг бошқа сабабларини истисно қилиш.

Юқоридаги текширувларда келиб чиқиши марказий бўлган тромбоцитопенияни, иккинчисда эса-периферик тромбоцитопенияни (тромбоцитларнинг периферик қонда парчаланиши) ажратиб олиш мумкин бўлади. Ушбулар истисно қилинган тақдирда Верльгоф касаллиги деб ташхис қўйилади. Унинг иммунли табиатини тасдиқлаш учун Кумбс синамаси ва тромбоцитларга антителарни аниқлаш ўтказилади.

6.Васкулитларни истисно қилиш ёки улардан ТП ни тафовутлаб олиш (юқорига қаранг) .

7.Рандю-Ослер касаллигини истисно қилиш (унинг учун хос аломатлар-ёшлиқдан бошланиши, кўпинча бурундан қон кетиш, риноскопик хос аломатлар-тери ва шиллиқ пардада телеангиэктазия, аутосом-доминант турдаги тадқиқот, қон ивишининг нормал кўрсаткичлари).

8.Камқонлик мавжудлигини ва оғирлиги даражасини аниқлаш, одатда постгеморрагик тусли ёки темир тақчилли камқонлик бўлади.

Эслаб қолиш керак: 1.Хомиладорликда ТП қиёсан кўп частота билан учрайди, хомиладорликнинг кечиши турлича (физиологик, патологик) бўлади ва бу, илгариги хомиладорликка ва даволаш характериға боғлиқ бўлади.

2.Хомиладорлик кўпинча ТП ли кўзғотади ва бу “бош кўтариш”асосан хомиладорликнинг II-III триместриға тўғри келади.

3. Кам холларда гестация (М. М. Шехтман кузатувлари бўйича хомиладорларнинг 1/3 қисмида) касалликни мулоғимлаштиради-клиник ва гематологик ремиссия тўлиқ бўлади, хавфли қон кетишлар кузатилмайди.

4. Хомиладорлик пайтида дорили ТПни кўпроқ дигитоксин, айрим диуретиклар, фенотиазин катори препаратлари ва антибиотиклар пайдо қилишади.

5. Нисбатан хомладорликни ва туғруқни оғир ўтишига олиб келадиган ТП, бу-унинг аутоиммунли туридир: а) 25%-га етиб йўлдошни барвақт кўчишига олиб келади; б) 25% холларда ўз-ўзида бола ташланиши хавфини туғдиради; в) ҳар тўртинчи хомиладорда туғруқ кучининг заифлашуви ва хомила асфиксияси келиб чиқади; г) 30%дан сал кўпроқ даражада (1/3 бемор хомиладорларда) гестоз ривожланади.

6. Барвақт қилинган (хомиладорликкача даврда) спленэктомия ТП асоратларини нисбатан камайишига кўпинча олиб келади.

.....ТП билан хомиладорларда туғруқни охирига етказиш учун икки хил акушерлик тактикаси амалга оширилади. Биринчиси, ўз холига қўйиб кутиб туриш тактикаси олиб борилади ва иложи борица тромбоцитлар фаолиятига салбий таъсир қилувчи омилларни (шикастланишлар, юқумли касалликлар, зарарли фармакотерапия ва б.қ.) фаол профилактикаси олиб борилади. Туғруқ консерватив амалиёт билан олиб берилади. Бунда бош миёга қон қуйилиши хавфини олди олиб турилади: қилинаётган даво мунтазам давом этдирилади ва туғруқни ожизланиб қолишига йўл бермай кузатув ташкил қилинади.

Алохида эҳтиёткорлик, синчковлилик ва “терапевт-акушер-гинеколог” ҳамоханглиги қуйидаги вазиятларда кўрсатиш керак бўлади: 1)ТП тез-тез қайталаниб турган бемор аёлга хомиладор бўлиш тавсия этилмайди, чунки сунъий хомиладорликни барвақт тўхтатиш, уни давом этдиришга қараганда анча кўпроқ хавфли бўлади; 2)Геморрагияни кучайиши она, хомила ва болага таҳдид солади; 3)Камқонланишни тўхтамай шиддатланиб бориши ҳам хомила ва чақалоққа ўта салбий таъсир кўрсатади: а)чуқур етилмаслик ва миёга қон қуйилиши болани ўлимига олиб келади, б)чақалоқда асфиксия ва гипотрофия келиб чиқади; 4)Ушбу

холатлар бемор-хомиладорни оғирлаштиради ва шунинг учун, бундай вазиятларда 2-чи хил акушерлик тактикаси кеч қолмасдан қўлланилади: Кесарча кесиш йўли билан барвақт туғруқ якунига етказилади. Агарда-ки, операция қон йўқотиш билан ўта бошласа, бир вақтни ўзида спленэктомия ҳам бажарилади.

....ТП ларни хомиладорлик даврида даволаш икки йўналишда олиб борилади:

1.Барча ГС учун хос бўлган даволаш-профилактика тадбирларини ўтказиш.

2.Специфик, фақат ТП учунгина бажариладиган даволаш амалиётини, хомиладорлик ва туғруқни кечишини ҳисобга олиб, хомила ҳамда чақалоққа мутлоқ беҳавфлигини таъминлаб амалга ошириш.

Биринчи қатор тадбирларга қуйидагилар киради: 1)Асосий касалликларни-инфекциялар, жигарни, буйракдаги ҳамда аутоиммун касалликларни даволаш, хавфли дори-дармонлар, антидотлар ва бошқаларни ман этиш; 2)Қўзғотувчи омилларни-шикастлар, интоксикациялар, дорилар, совуққотишлар, операция олди тайёргарлигининг таъсирини бартараф қилиш ва олдини олиш; 3)Қон оқишини тўхтатувчи тадбирларни кўриш: қон қуюлмаслигининг ҳамма кўринишлари учун умумий чоралар бажарилади (плазма, тромбин, адреналин билан тампонлар; криотерапия, операция; қон қуйиш; желатин, аскорбин кислотаси, кальций препаратлари-қатъиян мўлжалли ва фақат зарурият бўлгандагина қўлланилади) .

Иккинчи гуруҳ даволаш тадбирлари ўз навбатида икки турда, бир-бирини моҳирона тўлдириш билан, ўтказилади: 1.Консерватив даволаш. 2.Жарроҳия усули билан даволаш.

Консерватив даволаш-асосий базис препаратлар бўлиб кортикостероидлар (ГКС) ҳисобланишади:

1)Преднизалон 1мг/кг миқдорда (аутоиммунли ТП да) ёки ўртача 50мг/сут миқдор билан буюрилади: то тромбоцитлар сони меъёрлашгунига қадар берилади ва сўнгра тўлдирувчи миқдорда (10-20мг/сут) узоқ вақт давом этдирилади. Самараси-геморрагик жараёнларни пасайиши, тромбоцитлар сонини ортиши.

2) Гемотрансфузияга иложи борица кам мурожаат қилинади: фақат шиддатли ва оғир ифодаланган камқонликда, унда ҳам индивидуал тарзда ажратиб олинган, ювилган эритроцитлар қуюлади!!

Жарроҳия амалиётини қўллаш-ГКС дан самара бўлмаслигида буюрилади ва бунда патогенетик даво усули сифатида-спленэктомиядан фойдаланилади. Бунда тромбоцитларни емирувчи (антитела) ва фагоцитирловчи (макрофаг) воситаларни хосил қилиб берувчи асосий орган-қораталоқ олиб ташланади. 2 ҳафта ўтиб тромбоцитлар сони кўпая бошланади ва 70% ҳолларда муваффақият (соғайиш, турғун ремиссия) келтиради.

Эслаб қолиш керак:

1. Қон оқиши-даволашни зудлик билан бошлаш учун муҳим ишоратдир ва лекин, геморрагик синдромсиз содир бўлган тромбоцитлар сонини камайишида даволаш индивидуал тарзда белгиланади, кўпинча уни буюрилиши шарт эмас деб ҳисобланади.

2. ГКС терапиядан самара тезда билинади, уни буюришда бир дозада чегараланиб қолинмаслик лозим: тромбоцитлар сони камайса миқдори камайтиради, агарда уни бериш давомида ТП рецидиви аломатлари пайло бўла бошласа ёки тўхтатилганда қайталанса-ГКС миқдори такроран кўтарилади.

3. ГКС терапияни катта миқдори хомилага ноҳуш таъсир кўрсатади ва шунинг учун хомиладорлик даврида гормонлар (преднизолон) миқдорини 30-40 мг/сут миқдордан оширмаслик маъқул деб ҳисобланади.

4. Туғруқ олдидан 1-1, 5 ҳафта илгари ҳамма хомиладорларга профилактик мақсадда (албатта бемор умумий ҳолати ҳисобга олинган ҳолда) преднизолон тўлдирувчи миқдорда (10-15 мг/сут) буюрилади.

5. Спленэктомия ТП ни тез-тез рецидивланиб туришида ва консерватив тактикадан наф бўлмаганда ўтказилиши керак. Энг муқобил унинг учун муддат-хомиладорликни I-триместри ёки туғруқдан кейинги даври ҳисобланади (айнан шу пайтларда хомила ўлими ва бола ташлаш хавфи юқорилиги сабабли), лекин зарурият билан ҳар қандай муддатда ўтказилади.

Демак, ТП, бу-“фарзанд кўрмаслик керак”-дегани эмас Она доимо бу бахтдан раво кўриши мумкин, фақат “терапевт+акушер-гинеколог+хомиладор аёл+замонавий фан ютуқлари” симбиозлиги оқилона ва уддабуронлик билан таъминланиши даркор бўлади. Айниқса, айнан шу ТП мавзусида “Касалликни фақат номи бўйича эмас, балки бутун организмни даволаш лозим” қоидаси шиор тарзида эмас, зарурий фаолият сифатида қабул қилиниб амалга оширилса “нур устига нур” қўшилган бўлади.

Тромбоцитопатия ва Хомиладорлик.

Тромбоцитопатия (ТцП) гемостазнинг тромбоцитар бўғилишни бузилишининг яна бир кўриниши бўлиб, у ушбу тизимни (яъни гемостазнинг тромбоцитар бўғинини) сифатий ўзгаришларини англатади (миқдорий ўзгаришлари эса тромбоцитопения деб аталади, юқорига қаранг) .

Хомиладорларда уни псевдогеморрагик диатезлардан фарқлаш лозим (телеангиоэктазиялардан-ангиоматозлар, туғма ва ортирилган телеангиоэктазиялар-жигар касаллиги фонида, физиологик кечувчи хомиладорликда склеродермада; Капоши ва бошқа томирли саркомалар; Фабри касаллиги) .

ТцП фонида келиб чиқувчи чин ГС, томир эндотелийсини зарарланиши учун характерли бўлиб капилляр типли қон оқиш (петихияли-доғли, васкулитли-пурпурали) хисобланади ва у шикастланишдан кейиноқ ёки шиллиқ қаватлардан кетган қон кетишдан сўнг ривожланади. Ундан фарқли ўлароқ зардобли-коагуляцион бўғин тақчиллиги фонида келиб чиқувчи ГС, шикастланишдан анча кейин вақт ўтиши билан пайдо бўлади ва қон оқишини гематомлишиши билан тавсифланади.

Эслаб қолиш керак: 1.ТцП да тромбоцитларнинг сонини камайиши деярли аҳамият касб этмайди, балки қон пластинкаларини (тромбоцитларнинг) дисфункцияси ва сифатий нотўлиқлиги роль ўйнайди. 2.Хомиладорларда ТцП ни асосан иккита туғма шакли (Гланцман тромастенияси ва Бернар-Сулъе касаллиги)

ва орттирилган дори-дармондан бўладиган тури учрайди, ҳар иккаласи бири-биридан тафовут қилувчи терапевтик ва акушерлик тактикасини тақозо этади.

Ташхисоти учун калитлар. 1.ТцП ларни ташхисий босқичи 3та мезонга асосланади: 1)Касалликнинг келиб чиқиш муддатларини, давомийлигини ва кечиши хусусиятларини аниқлашга (эрта болаликдан ва ўсмирлик ёшидан бошланиши, катта ёшда ва кексаларда бошланиши, ГСни ўткир ва сурункали бошланиши, яқиндан ёки узоқ пайтдан бери уни (сурункали, рецидивли) кечиши ва б.қ.); 2.Оилавий генезга эга бўлган қон оқишни бўлиши мумкинлигини ва уни туғма ёки орттирилган табиатдалигини имкони борида аниқлаш; геморрагик синдромни илгарироқ бўлиб ўтган патологик жараёнлар билан, таъсиротлар билан (жумладан, даволаш тадбирлари-дори препаратлари, эмлашлар ва б.қ.) ва фон касалликлар билан (жигар касалликлари, лейкозлар, инфекцион-септик жараёнлар, шикастланишлар, шок ва б.қ.) боғлиқ ривожланиши эҳтимолига аниқлик киритиш; 3)қон оқимининг устувор жойини, типини ва оғирлиги даражасини аниқлаш. Чунончи, қон оқиши бўлиши мумкин чуқурлашган гематомалар ва бўғимларга қон қуйилиши тарзида (бу гемофилия учун хос) ёки ягона барқарор бурундан қон кетиш кўринишида (бу-асосан Ослер-Рандю касаллигида бўлади) ёхуд гематома, бачадондан ва бурундан қон кетиш тарзида (бу-тромбоцитлар патологиясига хос бўлади) .

Билиб қўйиш ва эслаб қолиш албатта зарур ташхисий элементлар бемор хомиладорларда қуйидагича тавсифланишади: **1)**Қон оқишни ангиоматоз типи: бирон бир локаль томир зарарланишига “ёпишиб” қатъиян “ўжар хусусиятли”қон кетш бўлади. У фақат 2та ГС да бўлади-ю (ангиомаларда, телеангиоэктазияларда), бошқаларига деярли хос бўлмайди; **2)**Васкулитли-пурпурали типдаги қон оқиши: биз юқоридаги матн саҳифаларида унинг хусусиятларини баён этдик. Унга қўшимчалар: бунинг пайдо бўлиши гемостазнинг томир бўғини билан боғлиқ, сабаби-микроциркуляция тизимидаги томирларни иммунокомплексли зарарланиши ёки уларни оғир юқумли касалликлар оқибати бўлиб келиб чиқишидир. Яллиғланиш фонидаги кичик нуқтали геморрагик тошма (петихия), геморрагик элементни тери юзаси устидан

енгил кўтарилиб туриши ва бармоқлар болишчалари билан пальпацияланганда енгил хажм хиссини уйғотиши кабилар (баъзида гематурияга кўшилиб) хос бўлади. **3)**Аралаш типли қон кетиш-оралиқ позицияни эгаллаб-50% петехиал-доғли типдаги қон оқишни эслатиб ва 50% эса гематомли типдаги қон оқишни тимсоллаб намоён бўлади. Боиси, юқорида хам таъкидлаганимиздек, унинг келиб чиқиши хам тромбоцитар бўғим бузилиши ва хам-гемостазнинг зардобли омилининг тақчиллиги билан боғлиқ бўлади. **4)**Гематомли типда ифодаланган қон оқиш-фақат гемостазнинг зардобли бўғинини бузилиши билан боғлиқ бўлиб келиб чиқади. Характерли белгилари-гемартрозлар, тишдан қон кетиш, бурундан қон кетиш, ошқозон-ичакдан қон кетиш, бачадондан қон кетиш ва гематурия. Петихиялар кузатилмайди. **5)**Петихиал-доғсимон типдаги қон кетиш-юқорида кўрсатиб ўтилганидек, фақат гемостазнинг тромбоцитар бўғинининг устувор бузилиши натижаси бўлиб келиб чиқади: “кўкариб юришлар” ва кичик нуқтачали қон қуйилишлар (петихиялар) билан ифодаланади.

Ташхис қўйиш босқичида 12 та объектив ва лаборатор натижаларга аниқлик киритилса хамда баҳоланса ТцП диагноз тўлиқ бўлади, улар қуйидагилар: геморрагик тошмалар характериға, кўпроқ қаерларга тошиши, шиллиқ қаватларда қонашларнинг мавжудлиги, ички аъзолар ва бўғимларда қалатлар борлиги; рекальцификация, вақтини аниқлаш, қон ивиш вақтини аниқлаш, протромбин ишлатилишини аниқлаш, протромбин индексини аниқлаш, фибриногенни аниқлаш, тромбоцитлар сифати ва сонини аниқлаш, қон томир синамаларини (қисим, жгут банка) аниқлаш.

Агарда тромбоцитопения бўлса қонаш вақтини узайиши, тромбоцитлар сонини камайиши, нормаль рекальцификация ва қон ивиш вақтида мусбат қон томир синамалари кузатилади. Агарда-тромбоцитлар сони кам ўзгариб қон қуйқаси ретракцияси нормада қолиб қонаш вақти узайса, бу-Виллебранд касаллиги учун хос бўлади. Верльгоф касаллигида ретракция доим нотўғри ўзгарган бўлади. Коагулопатияда бўлса қон ивиш вақти узайгани холда, қон қуйқаси меъёрда, қонаш вақти ва тромбоцитлар сони меъёрда қолган холда қон ивиш вақтини узайиши рекальцификацияга кўшилишиб аниқланади.

Бошқа ГС ва ТП лардан ТцП учун қуйидагилар ўта специфик кўринишлар бўлиб ҳисобланишади: •тромбоцитларнинг наслий касаллиги тромбоцитопатияларга (айниқса, улар туғма нуқсонлар фонида учраётган тақдирда) таалуклиги; •геморрагик синдром ифодаланиши билан тромбоцитопенияни номувофиқлиги; •тромбоцитларнинг функционал, морфологик, биокимёвий ўзгаришлари турғун сақланиб қолади ёхуд тромбоцитлар сони меъёрга қайтиб кўпайганидан кейин ушбу ўзгаришлар аниқлашда давом этишади.

Юқорида кўрсатиб ўтганимиз, хомиладорларда Гланцман тромбоастениясига кўпроқ дуч келинади, у тромбоцитлар агрегациясининг ўзгариши билан боғлиқ бўлган наслий ТцПдир. Тромбоцитлар қобиғидаги АТФ билан ўзаро таъсирланиш учун керак бўлган гликопротеидлардан бирини йўқлиги туфайли келиб чиқади. Хомиладорлик пайтида унинг ташхиси учун муҳим элементлар қуйидагилардан ташкил топган бўлади: а) аксарият петихияли тошма, туриб олувчи ва миқдорли бачадондан қон кетишлар, кўз пардасига ва бош миёга қон қуйилишларни, иккиламчи камқонликларни кузатилиши; б) тромбоцитлар сони меъёрда қолади, морфологияси ўзгармаган, улар агрегацияланмайдилар, қон қуйқаси ретракцияси бўлмайди ва қон оқиш вақти узаяди.

Бундан фарқли ўлароқ ТцПнинг кам учрайдиган тури Бернар-Сулье касаллиги хомиладор, туғруқ ва туғруқдан кейинги даврда геморрагик диатез, қон оқиш вақтини узайиши, тромбоцитлар адгезиясини камайиши, нотўғри шаклли улкан (дистрофик) тромбоцитлар бўлиши кабилар билан ифодаланади. Тромбоцитлар агрегацияси ристоцинга нисбатан одатда кузатилмайди.

Эслаб қолиш керак: 1)Хомиладорларда орттирилган тромбоцитопатиялар айтиқса муҳим аҳамият касб этишади, қон қуй қисини меъёрдаги ретракцияси ва тромбоцитлар агрегациясининг даражасини камайиши билан ифодаланади. 2)Асосан дисфункционал характерли бачадондан қон кетишлар бўлиб туради, асосий сабаби эстроген фаннинг пасайиши бўлиб ҳисобланади. 3)Уни ташхисотида аҳамиятли маълумотлар кўпинча анамнез орқали олинади: гемостаз тақчиллигини белгиловчи мено ва метрорагиялар, яраларни оғир битиши, тиш

олдиргандан сўнг, абортлардан кейин қон кетишлар ёки кичик жарроҳия амалиётидан кейин рўй берган давомли қон кетишлар, бурун ва милкдан қон кетишлар ҳамда у ёки бу дори воситаси истеъмолидан кейин геморрагик кўринишлар ҳақидаги маълумотлар айниқса муҳим ташхисий қимматга эга бўлади. 4) Унинг келтириб чиқарувчи дори воситалари ҳам бўлади ва уларга қуйидагилар киради: ацетилсалицилат кислотаси, пирозолон ҳосилалари, индометацин, бруфен, вольтарен, курантил, трентал, папаверин, интенсаин, эуфиллин, фуросемид, нитрофурантоин, аминазин, амитриптилин ва бошқа дори-дармонларни катта миқдорда қўлланилиши.

Туғруқни олиб боришда эътибор бериш даркор-ки, гестация жараёнига гестозларни кўмилиши ТцПни оғирлаштиради ва бунинг натижасида туғруқ ҳамда туғруқдан кейинги даврда ўта хавфли ва таҳдидли қон кетишлар келиб чиқади. Демак, мувофиқ муҳофазаловчи терапевтик ҳамда акушерлик тактикаси олиб борилиши даркор. Чунончи, хомиладорларга, туғувчиларга ва туғруқдан бўшаганларга ТдПда (ёки Гланцман тромбоастениясида) антиагрегантларни бериш (ёки улар билан даволаш) ман этилади (масалан, куратилин, но-шпани, папаверинни, компламинни) чунки улар тромбоцитлар фаолиятин сўндирадилар ёки ожизлантиришади. Бундан ташқари антикоагулянтларни буюриш ҳам мумкин эмас, боиси қон кетишни келиб чиқиш хавфи улар туфайли ҳам ортади.

Хомилани туғиш масаласи-хаттоки ГС аломатлари бўлганда ҳам туғиш мумкин, фақат туғилган чақалоқ, соғлом бўлган тақдирда ҳам, чуқур гематологик скрининг ташкил этилиши ва кузатилиб борилиши керак.

Даволаш масаласида ҳам ТПдаги даволаш дастурларини қўллаш билан чегараланилади. Ўринни босувчи терапия мақсадида нормал тромбоцитар тутувчи қондан фойдаланилади (тромбоцитар масса, янги донорлик қони).

Даволашдаги муҳим бўғинлар қуйидагилардан иборат бўлади: 1) ТцП сабабларини ҳар томонлама чуқур излаш ва бартарафлаш талаб этилади, агарда хомиладор аёл у ёки бу амалиётга таёрланаётган бўлса (операциялар, шиш олиш, туғруқ жараёни), тромбоцитлар сони $30 \cdot 10^9/\text{л}$ атрофида ёки ундан юқорида бўлганда ҳам даволаш буюрилади.

2)Биринчи қатор препаратлари сифатида ГКС ва спленэктомия эса иккинчи чизик терапияси сифатида қатъиян кўргазмалар билан қўйилади.

3)Симптоматик даво сифатида, ГСда, маҳаллий воситалардан фойдаланилади: гемостатик губка, криотерапия, электрокоагуляция ва Е-аминокапроли кислота билан тампонлар.

Виллебранд касаллиги, хомиладорлик ва туғруқ жараёни.

Ушбу касалликнинг 3-типи ва турли оғирлик даражалари хомиладорлик даврида учрайди (таснифи юқорида келтирилган) . Касалликнинг мохияти-патологик ўзгаришга учраган Виллебранд омили билан келтирилиб чиқариладиган аутосомли наслийланадиган геморрагик диатез бўлиб хисобланади. Виллебранд омили (ВО) эндотелиал хужайралар ва мегакариоцитлар томонидан синтезланадиган оксил, у тромбоцитлар қопқоқларни хосил бўлишида иштирок этади ва зардобда VII-чи омилни парчаланишдан ҳимоялайди. Касаллик гени 12-чи хромосомада жой топган. Аниқ сабаби ноаниқ, умумий популяция учраб туриши хар 100000 аҳолига 2 та га тўғри келади ёки аҳоли орасида орфан касаллик сифатида учрайди. ВО VIII омилни ажралишида бевосита иштирок этади.

Унинг учун хос белги умрбод қон оқишига мойилликни сақланиб туриши ва унга қўшилишиб қуйидаги аломатлар аниқланади: Қон оқиш енгил даражасида ўзгармайди ва оғир даражасида узаяди, тромбоцитлар сони нормада қолади (2В типиди пасаяди) , АЧТВ оғир даражаларида узаяди ва енгил даражасида ўзгармай қолади, протромбин вақти меъёрда қолади, VIII омил камаяди ВО антигени камаяди (латексли иммунли таҳлил билан ёки ELISA усули ёрдамида аниқланади) , ристоцетин-индуцирланган тромбоцитлар агрегацияси (ВОни ристоцетинга юқори сезгирлиги-2В типда бўлади) , SDS-электрофарезда ВОнинг мультимерли структураси аниқланади ва деярли барча ҳолларда ВОнинг коллаген-ушловчи фаоллиги камаяди (бундан тип 2N истисно) .

Алоҳида хос клиник жиҳатлари: енгил шаклида тери геморрагиялари-“кўқаришлар” ёки онда-сондаги петихиялар, меноррагия ва гоҳи-гоҳида бурун

қонашлари билан ифодаланади. Оғир шаклида эса кўламли ва давомли қон кетишлар кузутилади, бўғимларга қон қуйилиши ва юмшоқ тўқималарда катта гематомалар келиб чиқишлиликлари мумкин.

Хомиладорларда ушбу касаллик алохида сифатларини кўрсатади:

а) 10000-20000 туғруқни 1 тасига тўғри келиб учрайди; б) асосий гематологик белгиси бўлиб қон оқиш вақтини 15 дақиқадан ортиқ бўлиши, ристоцитин-агрегацияли тромбоцитларни тўлиқ бўлмаслиги ёки камайиши, АЧТВни ёки АВРни (рекальцификацияни фаоллашган вақти) узайиши хисобланади, яъни ташхисоти асосан уларни кузатиб боришга кўпроқ асосланади; в) уни гемофилиядан ва тромбоцитопатиялардан синчковлик билан қиёсий ташхисланади; г) хомиладорлик касаллик кечишини 77%-га етиб енгиллаштиради, туғруқ пайтида VIII-чи омил турғунлашади ва то 80-100% -гача етади. Боиси-хомиладан онага ВО катта миқдорда ўтади ва шунинг хисобида VIII омилнинг коагулянтли фаоллиги 200-350%га ортади.

Виллебранд касаллигида терапевтик ва акушерлик тактикаси.

Хомиладорлик даврида ушбу хасталик учун хавф туғдирадиган ёки уни оғирлаштириб она ва бола учун ҳамда туғруқ жараёнига тахдидини оширадиган пайтлар бўлади. Бунинг натижасида бола ташлаш, сунъий абортга зарурият, қон оқиш ва қон йўқотиш хавфини ортиши (>30%), йўлдошни барвақт ажралиши, массив қон кетиш кабилар кузатилади.

Бундай номақбул даврларга киритиладилар:

1) туғруқдан кейинги ёки ўтказилган Кесарча кесиш операциясидан кейинги-2-3 хафта; 2) ҳамроҳ касалликлар бўйича кўп турли дори-дармонлар қўлланилган соатлар ва кунлар (куйидаги дорилардан айниқса-антиагрегантлар (аспирин, теоникол, теофиллин, курантил), антикоагулянтлар, НПВС-препаратлари (бутадон, индометацин), аналигетиклар, реополиглюкин ва низкомолекуляр декстранлар-ки гестацион даврда, туғруқ ва туғруқдан кейин, операция пайти ёки ундан сўнг даврда уларни қўллаш ман этилади; 3) ушбу дефект ВО ирсият бўйича берилади; 4) 91% беморларда гемостаз тизими гестация жараёнига тайёр бўлмайди

ёки хомиладорликка мувофиқлашолмайди, натижаси-хомиладорликнинг 1-триместрида, туғруқдан кейинги 6-10 кунлар ва операциядан сўнг 6-13 суткаларида энг катта хавф пайдо бўлиб қон кетишлар, барвақт бола ташлаш ёки сунъий абортларга олиб келади.

.....Ушбу вазиятларни олдиндан кўриб бориш ва бартарафлаш туриш терапевтик ва акушерлик назоратини бош объекти бўлиб туриши даркор. ВО дефекти, айниқса бошқа тромбоцитопения ёки тромбоцитопатияларга қўшилишиб хомиладорларда учраганда профилактик тадбирлар ва фармакотерапияга куч бериш керак. Хусусан, турли муолажалар қилиниши керак бўлган тромбоцитлар даражаси ҳисобга олинади. Уларнинг қуйидаги миқдорларида у ёки бу жарроҳия муолажаларини ўтказиш мумкин:

- Тишни олиш ёки бошқа муолажаси $>30 \cdot 10^9/\text{л}$ миқдорга тромбоцитлар сони тенг бўлганда рухсат берилади;
- Стоматология $>10 \cdot 10^9/\text{л}$ да
- Кичик операциялар $>50 \cdot 10^9/\text{л}$ да
- Катта операциялар $>80 \cdot 10^9/\text{л}$ да бажарилади.

Никоҳ қилиш ва оила қуриш босқичида касалликка чек қўйиш керак: иккита бемор никоҳ қилиниши мумкин эмас ва иккинчидан, қариндош-уруғчилик никоҳига йўл қўйилмаслик даркор, чунки бунда касалликнинг оғир ўтувчи гомозиготли шакли билан болалар туғилади ёки ана шундай хавф пайдо бўлади. Демак, медикогенетик маслаҳат бериш ишларини ҚВП ва ШВП даражасида, махалла ва оилавий мойиллик бор оилаларда айниқса узвий йўлга қўйилиши талаб этилади (“даволашдан кўра олдини олиш мақбул ёки осон”принципида) .

Даволаш жараёнини ушбу касалликда, умуман, уч турга ажратилади:

1)Парентерал ёки назал йўл билан Десмопрессин препаратини қўллаш (касалликнинг 3-типида мумкин эмас!): вазопрессин аналоги бўлиб кучли антидиуретик таъсир кўрсатади, захирадан ВО ва VIII омилни ажралиб чиқишларини кучайтиради, қон оқиш вақтини қисқартиради (албатта, фармакологик зидликлар бўлмаганда берилади) : $0,3\text{мкг/кг}$ вена ичига 50мл 0,9% NaCL эритмасига қўшиб 15-30 дақиқа давомида томчиланади ёки 1-4 томчидан 2-

4 махал/суткаси гатомчиланади. 2) Виллебранд омил ёки VIII омил концентратини қўллаш; 3) Қўшимча терапия тарзида: трапексамон кислотаси, эстрогенлар ва қон компонентлари билан ўринни босувчи терапияни ўтказиш.

Эслаб қолиш керак (хомиладорлик даврида бу хусусиятлар ва даволаш жараёнидаги “эгилувчанлик ходисалари” ҳаётий муҳим аҳамият касб этади:

1) Гемопрепаратлар (VIII омил тутувчи) тез нофаоллашиб қолади, консервирланган қон ва натив зардобда узоқ сақланмайди. Шу боис: а) антигемофил зардоб, криопреципитат ва VIII омил концентратларидан фойдаланилади; б) ушбу антигемофиль препаратлардан мабодо самара билинмаса, бемор хомиладорга донордан тўғридан-тўғри қон қуйилади; 2) Антигемофил зардобни қўллаш қоидаси: а) бир марталик миқдори (вена ичига) 10-15 мл/кг ни, суткалик миқдори - 30-50 мл/кг ни ташкил қилади; самара бериши қон гемотрансфузиясига солиштирганда 4-мартга етиб юқори ва у шу миқдорда гемостазни ушлаб туриш учун зарур бўлган VIII-чи омилни таъминлаб беради; б) белгиланган миқдор ҳар 8-соатда бир марта берилади (суткасига уч марта); 3) Криопреципитат (VIII-ФВ, VIII-К, фибриноген ва XIII омилни таркибига киритган) туғруқдан бир неча кун илгари, туғруқ пайтида ва туғруқдан кейин 3-5 флакони бир-данига буюрилади (1 та флаконда 200 ЕД VIII омил бўлади); 4) Касаллик юқорида кўрсатилган хавфларни онага, хомилага ва туғруқ ўтиш жараёнига туғдирган бўлса ёки туғдираётга тақдирда Кесарча операцияси йўли билан хомиладорлик тўхтатилади, хасталик кечиши енгил ва ўртача даражада ёки мулоғимлашиб қолиш билан ифодаланиб борса табиий йўллар билан хомиладорлик охирига етказилади. 5) Кесарча кесиш ўтказилиши режалаштирилаётган бўлса қуйидагиларни ҳисобга олиш даркор: а) Операциядан олдин трансфузион терапия (янги музлатилган плазма 300 мл дан кам бўлмаган миқдорда ёки 3-6 миқдорда криопреципитат) - 2-3 кун бурун, туғруқ бошланган пайтда ёки бачадон қини 6-7 см га етиб очилгунига қадар муддатда ўтказилади; б) қон оқиши миқдорини камайтириш учун операция бошланишидан илгари преднизолон 1 мг/кг миқдорда вена ичига болуос холида буюрилади; 7) аминокапрон кислотаси тампонларга шимдирилиб бурун ва бачадондан қон

кетишларда ишлатилади-ю, вена ичига хомиладорликда берилмайди (боиси, тромбоз ва ДВС-синдроми хавфи ошади; **8**)Операциядан кейинги 6-10 суткада заруриятга қараб (яра соҳасида қон кетиш хавфи, милклар ва бурундан қон кетиш) гемопрепаратлар қўлланилади, ҳар куни гемостаз кўрсаткичларга қараб ва мувофиқлаштирилиб интенсив тўлдирувчи (гемотрансфузион) терапияга муурожаат қилинади.

Зикр этилган тақдирда хомиладорлик ва туғруқ ҳамда операция билан боғлиқ келиб чиқувчи асоратлар, қон кетишларни келиб чиқишлари хавфлари кафолатли бартарафланади ва касаллик оқибати доимо яхшилик билан тугайди.

Хомиладорлик, туғруқ ва туғруқдан кейинги даврларида ДВС-синдроми билан беморларни кузатиб бориш ва даволаш тактикаси.

Юқорида кўрсатганимиз, ДВС-синдроми-қон юрувчи капиллярларни қамалига, тромбозларга ва геморрагияларга олиб келувчи қон хужайраларининг агрегацияси билан кенг тарқалган томир ичида қон ивиб қолишидир. Унинг босқичи мавжуд: I-гиперкоагуляция ва қон хужайраларининг агрегацияси; II-гипокоагуляцияга ўтиш (истеъмолга) ; III-босқичда геморрагик синдром ривожланиши билан қоннинг тўла ивимаслигига қадар чуқур гипокоагуляция кузатилади; IV-босқич-оқибати тикланувчи босқич.

Унда гемостаз параметри бузилади ва босқичма босқич қуйидагича шиддатланиб бориб хомилага, хомиладор аёлга, туғруқни носоғлом ёки тахдидли ўтишига ва туғруқдан кейин асоратларни келиб чиқишига олиб келади.

Гемостаз параметрларини динамик ўзгаришлари (цит. Б.И. Шулутко, С.В. Макаренко 2007, 2010)

Кўрсаткичлари	Норма	ДВС-синдромни босқичлари			
		I	II	III	IV

Тромбоцитлар (минг)	150-400	Нормада	≤ 150	≤ 100	Барча кўрсаткичлар кайта типланади
Қон ивиш вақти (дақиқада)	5-10 дақ	≤ 4	> 10	$12=20$	
Фибриноген (г/л)	2-4	≤ 2	≤ 2	≤ 2	
АЧТВ (сек)	25-30 сек	≤ 28	> 30	> 35	
Антитромбин III	80-120%	Нормада	≤ 75	$\leq 30-40$	
Этанолли синама	Манфий	+	+	+/-	
Протамин- сульфатли синама	Манфий	+	+	+	
XIII омил	80-120	> 130	Нормада	≤ 50	
ПДФ (мкг/мл)	≤ 2	> 20	$> 15-20$	> 10	

Эслатма-изоҳ: I босқич-гиперкоагуляция ва агрегация қисқа вақт давом этиб, кўп ҳолларда аниқлаш қийин бўлади; II босқич-гиперкоагуляция-қонда ивиш омилларининг кўп ишлатилиши, уларни издан чиқиши ва парчаланиши; III босқич-чуқур гипокоагуляция, яъни қон ивиш омиллари кўплаб сарфланади ва тўсикқа учраб парчланади. Компенсатор антикоагуляция механизмлари (антитромбин III, плазминогенлар) тугайди→натижада Ixа, Ха омиллар ва тромбин фаоллиги камаяди. Бу босқичда гемостазнинг компенсатор механизми ишдан чиққани боис дори препаратлари тескари самара бера бошлайди (рикошет синдроми); IV босқичда-қолдиқ тромбозлар, геморрагиялар, микроциркулятор

ўзгаришлар ва аъзолар дистрофияси кузатилади, гемостаз параметрлари қайтадан тикланади.

Эслаб қолиш керак: 1)ДВС-синдромида қоннинг ивиш тизими, тромбоцитлар гемостази ва қон ивишига қарши бўлган механизмлар бирдай занжирланиб издан чиқади (ожизланади), жараён бошқариб бўлмайдиган ҳолатга келади; 2)ДВС-синдромнинг оғир оқибат билан якунланиши микроциркуляциянинг бузилишларини жаб-ҳали тус билан ифодаланиши туфайли содир бўлади: а)жигар циркулятор етишмовчилиги-жигар прекомаси ёки комаси билан ифодаланади; б)ўпка циркулятор етишмовчилиги-цианоз, ўпка шиши билан ифодаланади; в)буйрак микроциркуляциясини бузилишини оғир оқибати-ўткир буйрак етишмовчилиги бўлади; г)худди шундай аъзолар етишмовчилиги барча ички аъзоларда, церебрал томирларда, буйрак усти безларида ва х. к. ларда кузатилиб “полиаъзоли қамалланиш” ҳолати келиб чиқиши мумкин-ки, бу-ҳаётга таҳдид солувчи драматик клиник вазиятга айланади; 3)синдромига ўхшаш ҳолат бундай 9 аср бурун (XII асрда) Зайнутдин-Абу-Иброҳим Джуржони (Гургони, ўрта аср тиббиёти вакили) томонидан ёзилган ва яна битта унинг учун хос нарса-ДВС-доимо иккинчи бўлиб у ёки бу касаллик/ҳолатни асорати сифатида келиб чиқади, асосий касалликни “сояси” бўлиб шиддатланиб боради ва унинг кечишини оғирлаштиради; 4)ДВС синдромларни нисбатан кўпроқ экстрагенитал касалликлар акушерлик патологиялари/ҳолатлари эса камроқ келтириб чиқаради; 5)Унинг ривожига бир неча патогенетик механизмлар иштирок этади ва шунинг учун даволаш усулини танлаб олишда етакчилик қилаётган бўғин ажратиб олиниши даркор; 6)Хомиладорлик даврида ДВС-синдромини 4 тури учрайди; а)**яшинсимон шакли**-хомила атрофи суви эмболияси сабаб бўлиб асосан акушерлик патологияларида кузатилади; б)**Ўткир кесувчи ДВС-синдроми** кўпроқ сепсисга, абортдан кейинги ҳолатга қўламли куйишларга ва совуққотишларга, массив гемотрансфузия синдромига, хажмли операцияларга, йўлдош ажралишига, оғир гестозга, ўсмани парчаланишиҳолатларига боғлиқ рўй беради; в)**нимўткир кесувчи ДВС-синдроми** юқоридаги ҳолатларга қўшимча яна оғир

иммунокомплексли васкулитларда (СКВ, Гудпасчер синдроми, геморрагик васкулит, ёмон сифатли кечувчи гломерулонефрит ва б.қ.) ҳам учрайди; **г) Рецидивланиб кечувчи ДВС-синдроми**-оғир рецидивланиб ифодаланувчи касалликларда кузатилади; **д) Сурункали кечувчи ДВС-синдроми** энг кўп учрайди, субклиник ифодаланади ва узоқ вақт мобайнида геморрагик синдром ёки тромбозлар билан намоён бўлмайди. Секин аста уни асл “бўй-басти”-ГС ва клиник манзарси, индуктор-асосий касаллик шиддатланиши оқибати бўлиб, пайдо бўлади. Бу деярли қуйидаги 15 касаллик ва патологик ҳолатларда келиб чиқади:

- акушерлик патологик ҳолатлари-йўлдошни барвақт ажралиши, йўлдошни қўл билан ажратиш, бачадонни массаж қилиш, хомила атрофи сувлари билан эмболияланиш, хомилани ўлиши, хомиладорликнинг кечки босқичида қилинган абортлар;
- паренхимал аъзолардаги травматик операциялар;
- кўламли шикастланишлар (қайсилар-ки, тўқималарни эзилиши ва парчаланиши билан ўтадиган бўлса айниқса), синишлар ёғли эмболия билан, куюшлар, совуқ олиш; .
- ўсма массасини парчаланиши (ўткир лейкоз, саратон);
- бактериал сепсис (стафилококкли, стрептококкли, пневмококкли, менингококкли, грамманфий бактериялар билан чақирилган);
- томир ички гемолизи (жумладан, номувофик қон қуйилиши натижаси бўлиб);
- иммунли ва иммунокомплексли касалликлар;
- аллергияли касалликлар ; кўпсонли ва улканли ангиомалар;
- аорта аневризмаси;
- захарли илонларни чақиши;
- вирусли инфекциялар (арбовируслар, чечак вируси, қизилча вируси ва б.қ..);
- паразитар инфекциялар (безгак);
- микотик (замбуруғли) инфекциялар;
- жигар циррози.

Хомиладорлик даврида ДВС-синдромини клиник кўринишини баҳолаш ва барвақт, тез ташхислашда алоҳида унинг жиҳатларига эътибор қаратиш керак. ДВС-синдромнинг симптомлари асосий касалликнинг кўринишларидан ва унга қўшимча иккита гуруҳ, фақат ДВС-синдроми учун хос бўлган клиник аломатлардан ташкил топади: **а) микротромб** ҳосил бўлиши натижаси бўлиб келиб чиқувчи ишемик аломатлардан (четки цианоз, олигурия, анурия, ўпка ва жигар етишмовчилиги, неврологик бузилишлар); шок клиникасидан (гиперкоагуляция босқичида); **б) Оғир геморрагик диатез** белгиларидан-терида ва шиллик

қаватларда, шиллиқ қаватларидан ва хирургик яралардан қон кетишдан, охириги босқичларида эса-бош миёга қон қуйилишлардан ташкил топади.

Умуман, ДВС-синдромига қуйидаги симптомлар киради: асосий касаллик аломатлари+гемокоагуляцион шок аломати (ўткир шаклида) +аралаш табиатли шок (ўткир шаклида) кўринишлари+гемостаз тизимининг жамики йўналишларини чуқур бузилишлари симптомлари+тромбозлар аломатлари+геморрагиялар белгилари+гиповолемия ифодаланишлари+камқонлик кўринишлари+метаболик бузилишлари+аъзолар дисфункцияси ва дистрофик ўзгаришлари аломатлари.

Ёки ДВС-синдроми таркибида қайд этиб ўтилган симптомлар бир неча синдромларга мажмуаланишиб ҳам намоён бўладилар: 1)тромботик ходисалар синдроми билан; 2)геморрагик синдром билан; 3)ички аъзолар дисфункцияси билан ифодаланувчи микроциркулятор бузилишлар синдроми; 4)гемодинамика бузилиши синдроми; 5)анемик синдром; 6)аъзоларда дистрофик ўзгаришлар билан ифодаланувчи синдром.

Уларни специфик манзараланишлари ёки устувор кўринишлари ўз навбатида мавжуд бўлади. Чунончи, тромботик ходисалар бобида - мезентериал артериялар тромбози, веноз катетрлар тромбози, юрак сунъий клапанлари тромбози ва тромбозендокардитлар хавфи энг юқори бўлади.

ГС, қайд этиб ўтганимиздек, ҳар доим ҳам ДВС-синдромида кузатила бермайди: оз ҳолларда ўткир ДВС-синдромининг гипокоагуляция босқичида келиб чиқади, **тарқоқлашган геморрагик синдром** спонтан қонталашишлар-инъекция ёки пальпация ҳудудларида, бурундан ва меъда-ичак тизимидан қон кетишлар ўпкадан ва буйраклардан қон кетишлар, турли органларга қон қуйилишлар (миёга, юракка, буйрак усти безларига, ўпкаларга, бачадонга, перикард бўшлиғига/ва **локал тусли қон оқишлар** (махаллий ярадан қон кетиш, шокда ёки гипоксияларда ўткир келиб чиқувчи ошқозон ва 12-бармоқли ичак ярасидан профузли қон оқишлар, буйраклар инфаркти оқибати бўлган гематурия) билан намоён бўлади.

Микроциркуляторли бузилишлар синдроми-“шокли ўпка” дистресс, синдроми билан тарзида кўпроқ ифодаланади. ДВС-синдром аксарият ўткир буйрак етишмовчилиги билан манзараланади: у гемолитик-уремик синдром ёки шокли ўпкага кўшилишиб ёки буйрак ва жигар етишмовчилиги тарзида (гепаторенал синдром) ифодаланади. Жигар-трансаминаземия даражасидан то оғир сарикликкача етиб зарарланади, ошқозон-ичак тизимида кўплаб ўткир эрозия ва яралар келиб чиқади, профузли қон кетишлар юз беради ва бу 35-65% га етиб ўлим билан тугайди, бош мияни зарарланиши-бош оғриғи ва бош айланишидан бошланиб то менингизм ва инсультгача етиб ифодаланади, буйрак усти безини ва гипофизни зарарланишлари-ўткир буйрак усти бези етишмовчилиги манзарасига (чўзилувча коллапс, ич ўтиши, қайт қилиши, электролитли бузилишлар, сувсизланиш) ва ноқандли диабетга олиб келади ва яна, гиперкинетик ва гипокинетик типдаги қон айланиши етишмовчилиги тарзидаги гемодинамик бузилишлар келиб чиқади.

Оғир қон кетишлар сабабли постгеморрагик камқонлик келиб чиқади ёки буйракли камқонлик ривожланади (буйрак етишмовчилиги оқибатида) , тўқималар реперацияси бузилишлари шиддатланиб боради (юзаки яраларни оғир битиши, келлоидли чандиқларни пайдо бўлиши ва х. қ)

.....Нормал кечаётган хомиладорликда ҳам ДВС-синдром ва гестоз ривожланиши учун шароитлар бўлади-ю, лекин кечими вариантлари ва оғирлиги даражаларини ифодаланиши хар хил бўлиб тафовутланади. Бу ерда физиологик ва патологик чегарани илғаб олиш керак бўлади. Бунинг учун ДВС-синдромнинг клиник ва лаборатор ташхисоти усулларида фойдаланилади. Қуйидагилар айниқса қимматли ташхисий аҳамият касб этишади: •гемостаз тизимида оид кўрсаткичлар, геморрагиялар ва тромбозларни мавжудлиги ва жиддийлиги даражаси, гемодинамиканинг бузилишининг давомийлиги ва ифодаланишининг даражаси бўйича, нишон аъзоларининг зарарланиши мавжудлиги (буйраклар, жигар, бош мия, юрак, ичак ва меъда, буйрак устибези ва гипофиз) ва оғирлиги даражасини кўрсатувчи кўрсаткичлар, анемизация даражаси кўрсаткичлари

(гемоглобин, эритроцитлар, гематокрит) ва КЩР-хамда электролитлар мувозанатини бузилишини ифодаловчи кўрсаткичлар.

ДВС-синдромини кафолатли мезони сифатида ПДФ ни ортиши, қон ивиши вақтини ўззгариши, антитромбин III ва фибриногенни камайиши хамда плазмин микдорини кўпайиши тавсия қилинади. У аввало, ушбу мезонлардан фойдаланиб, маҳаллий фибринолиз ва бирламчи тарқоқлашган гемолиздан фарқланиб олинади.

Хомиладорларда вақт тиғизлигини ҳисобга олиб ДВС нинг яшинсимон ва ўткир шаклларида “ситуацияли ташхисот” усули қўлланилади: шошилиш ҳолатларда тезроқ даволаш чораларини бошлаш учун ДВС ни лаборатор текширув асосида тасдиқлаб олишга фурсат бўлмайди ёки етмайди ва шунинг учун ташхис индуктор-касаллик билан ГС ривожини ўртасидаги сабабли-оқибатли боғлиқликни баҳолаш асосида қўйилади.

Аксинча, ДВС нинг нисбатан енгил ўтишида лаборатор текширувлардан кенг фойдаланилади, айниқса юқорида баён этиб ўтилган текширувлар орасида тромбоцитлар сонини аниқлаш ва умумий коагуляцион синамаларни таҳлил қилишга чуқур эътибор берилади. Мисол учун, ТЦ дан фарқли ўлароқ ДВС да тромбоцитлар сонини кескинлашиб тушиб кетиши (50000-80000дан пастлаши) жуда кам бўлади-ю, лекин шиддатли кшринишдаги қон оқиш кузатилади.

Туғруқни олиб бориш тактикасида-энг эътиборлик ва хушёрлик талаб қилинадиган вазиятлардан қуйидагилар ажратилади:

- Иложи бориша табиий туғруқ ўтказилади, операцияни ҳар қандай тури ДВСни шиддатланиши хавфини оширади.

- Эпизиотомия ва бошқа шу каби муолажалар миометрни самарали қисқаришини ожизлантиради ва натижада. Соғлом хомиладорларда туғруқдан келиб чиқадиган қон оқишни тўхтатади.

- Экстерпация муолажасини бачадонда ўтказиш ДВС ни чуқурлаштирувчи ва кўпайтирувчи омил ҳисобланади.

- Кювелер бачадонини бўлиши хам гистерэктомиyani бажарилишига кўрсатма бўла олмайди, чунки бунда миометрий ўзининг қисқариш фаолиятини

яхши сақлаб қолади, хомилани, йўлдошни ва қон қуйқуми олиб ташланганидан сўнг бачадонни яхши ретракцияси содир бўлади.

•Лекин исталмаган хомиладорликда, ДВС-нинг келтириб чиқарувчи экстрагенитал ва генитал касалликлар хавфи юқори бўлганда ҳамда ДВС нинг оғир даражаси тахдидли тус ола бошланганда ёки башоратланган тақдирда хомиладорликни тўхтатиш масаласи, сўзсиз, кўриб чиқилиши керак бўлади. ДВС-нинг енгил турларида ва тахдиди бўлмаганда, айниқса исталган хомиладорлик бўлганда, табиий йўл билан хомиладорлик олиб борилади ва туғруқ ўтказилади. Бунда даво дастури шундай режалаштирилиши ва ўтказилиши керак бўлади-ки, у ДВС ремиссиясини таъминласин, онага ва хомилага ҳамда туғруққа ва чақалоққа хавф туғдирмасин, мумкин бўлган терапевтик ва акушерлик асоратларни бартараф қилиб турсин.

.....Лекин ДВС-синдромини хомиладорликнинг турли даврларида, туғруқ пайтида ва туғруқдан кейинги чилла даврида даволаш жуда нозик масала бўлиб хисобланади, шифокордан махсус билим ва кўникмаларни талаб этади. Бу жараён ДВС ни эрта аниқлаш, ургент даволаш, драматик терапияни кўрсатиш ва режали терапия ҳамда кузатв босқичларида бирдай узвийлашиб долзарблик билан ифодаланади.

Йирик мутахассис М. М. Шехтман тавсия этган терапевтик ва акушерлик стратегияси, бу борада бизнинг фикримизча, ўта замонавийлиги, самаралилиги ва исботланган тиббиёт нуқтаи назаридан келиб чиққанлилиги билан тан олинган ва маъқул хисобланади. Уни амалиётда кенг қўлланилса мақсадга мувофиқ бўлади.

Ушбу тавсиялар урғу беради-ки, ДВС-синдромида комплекс терапия ўтказилади ва унинг таркиби Ўта компонентдан иборат бўлади:

1. Этиотроп даво.
2. Шокка қарши терапия ва айланаётган қон хажми ва эҳтиёжга яраша қон хажмини тўлдириб/таъминлаб туриш.
3. Гепаринотерапия.
4. Плазмаферездан фойдаланиш, криоплазмани инфузиялаш.
5. Протеаз ингибиторларини бериш, қўллаш.

6. Микроциркуляцияни яхшиловчи ва қон оқимидаги тромбоцитларни йўқолишини камайтирувчи препаратларни қўллаш.

7. Бошқарилувчи гемодилюция ёхид йўқотилган тромбоцитларни тўлдириб туриш ва гематокрит кўрсаткичларини 22%-дан зиёд даражада сақланиб туриш.

8. Шиддатланиб ифодаланган тромбоцитопенияда ва оғир гипокоагуляцияда-тромбоцитлар концентрациясини трансфузиялаш ва катта микдорда контрикални томчилаб киритиш.

9. Локал гемостазни ўтказиш.

Эслаб қолиш керак: 1.ДВС ни шиддатли даволаш давомида фойдали препаратлар муъаян дақиқаларда “ёвсирашиб аксинча, тескари ва ўта негатив”таъсир этишга ўтиб қолишликлари мумкин. Бу хомиладорга, хомилага, туғруққа ва чақалоққа ҳаётий таҳдид соладиган даражада ифодаланади ва шунинг учун даволаш жараёнини узвий мониторингини олиб бориш муҳим вазифа қилиб белгиланиши лозим бўлади ёки бу билан нохуш вазиятни барвақт бартарафлаб туриш имконияти туғдирилади. 2.Бунинг мисоли реинфузия синдромидир: а)ДВС-да, таъбир жоиз бўлса, фожиавий драматик ҳолат юз беради ва у шу билан ифодаланади-ки, тана барча ҳудудлари ва аъзоларни ҳаёт учун номувофиқ даражага етиб қонсизланишилари/ишемизацияланиши келиб чиққан бўлади. Шиддатли патогенетик терапия циркуляцияни жуда тез тиклантиради ва бунинг натижасида қонга қонсизланган аъзолар/тўқималардан катта микдорда тўпланиб қолган протеолизнинг токсик маҳсулотлари, тўқималар тромбопластинни захарли моддалари, бошқа патоген-метаболитларни ва биологик фаол аминларнинг зиёнли маҳсулотлари қонга тушадилар, тўпланиб қоладилар. Бунинг оқибатида хомиладор беморда шок ҳолатини иккинчи тўлқини келиб чиқади ва томир ички қон ивишини кескинлаштириб кучайтиради, яъни ДВС гўёки янгиланади!!! б)Унга қарши курашиш чораси ҳар бир хомиладорда кўзда тутилиши ва амалга оширилиши керак: микроциркуляциянинг яхшиланишини илк бирон бир аломатлари бўлиши биланок зудликда шокка қарши терапияни, дезинтоксикациялашни интенсивлиги кучайтирилади (асло камайтирилмаслиги лозим!) , гепарин микдори оширилади ва бир марта

контрикал буюрилади-ёки айнан шу вазиятни пойлаб туриб плазмаферез (чиқариб юборилга зардобни криоплазма ва гепарин билан алмаштириб) амалиёти ўтказилади.

.....ДВС ни даволаш жараёни ўта мураккаб вазифа, лекин унинг сабабчисини йўқотилишга муваффақиятли эришилса, баъзан биргина гепарининг кичкина миқдорларини (2000-2500ЕД) ўзини бериш билангина уни огоҳлаш мумкин бўлади.

Оғир ГС билан кечувчи ўткир ДВС-синдромда шошилиш терапия қуйидагича олиб борилади (Б-С Шулутко ва б.қ., цит): **1.Ўринбосувчи терапия:** янги музлатилган плазмани 10-15мг/кг миқдорда қуйиш, криорецититатни 1-4ЕД/10КГ миқдорда қўллаш. Тромбоцитлар сони $20 \cdot 10^9$ /лдан пастгга тушиб камайиб кетганида тромбоконцентратдан фойдаланилади ва ўта оғир вазиятларда қўшимча тарзда специфик концентратларни (протейн С концентрати ва антитромбин) томчилаб буюриш мумкин. **2.Макрогематурия** кузатилмаган ҳолда, оғир фибринолиз билан беморларда транексамон кислотасини қуйиш мумкин. **3.Гепарин** ушбу клиник вазиятда, оғир ГС манзараси билан кечувчи ўткир ДВС-синдромда қўлланилмайди, у фақат гиперкоагуляция билан ифодаланувчи ва сурункали кечувчи ДВСда буюрилади. Бунда ҳам антитромбин миқдори ҳисобга олиниб, сўнггра у ишлатилади ёки антитромбин тақчиллигида гепарин фаоллиги камаяди: у кам бўлганда гепаринотерапия антитромбин концентранти ёки музлатилган зардобни киритиш билан биргалик олиб борилади. **4.Фибринолитик** фаолликни камайтириш учун антифибринолитик препаратлар томчилаб инфузияланади: контрикал 60-80000ЕД ёки гордокс 300000-500000 ЕД миқдорда.

5.Махаллий гемостатик даволаш чораларини (гемостатик губка, гемостатик аралашма) қўллаш тизимли терапиянинг самарасини оширади (IV босқичда қўлланилмайди, чунки самараси деярли йўқ даражада бўлади). **6.Даволаш** жараёнини муваффақияти ДВСни гиперкоагуляцион синдром номи билан маълум бўлган коагулопатияни (А. И. Воробьев, 1997) мутлоқ ажратиб олишга аксарият боғлиқ бўлади: а) гиперкоагуляцион синдром (ГКС) ДВС дан фарқланиб, тромблар ҳосил қилмасдан қон ивиши жараёнининг кучайиши (тезлашуви) билан

ифодаланади, яъни ҳеч бир вена, артериялар ёки микроциркуляция тизимида тромб ҳосил бўлиши кузатилмайди-ю, лекин унга юқори тайёрланган ҳолат мавжуд бўлади: мижоз деярли соғлом, қон олиш пайтида у игнадаёқ ивиб қолади, АЧТВ камайган, протромбин вақти камайган; тромбоцитлар фаоллиги ортган, юқори агрегация, фибринолиз камайган; б) ГкСда клиник манзараланиш носпецифик ифодаланган: бошда оғирлик ёки бош оғриғи, рухий ва эмоционал тормозланиш, беҳоллик ва тез чарчаб қолиш кабилар ҳолос. Ўта ҳос аломат унинг учун-пунктирланган веналарни тезда тромбирланиб ва склерозиланиб қолиши, қонни игнада тезликда ивиб қолиши.

Хомиладорликни бошидан то охиригача ДВС фармакотерапиясида қуйида баён этиладиган ҳавфсиз фармакотерапия қоидаларига амал қилинади:

~Гепаринотерапияни ўтказишда: а) 5000 ЕД дан вен ичига ҳар 4 соатда берилади ёки 15-30ЕД ҳар 1 кг тана вазнига ҳисобланиб узлуксиз томчиланади (даво миқдори 20000-60000 ЕД/сут); б)ёки қорин териси остига суткасига 10000 ЕД дан 2-4 марта киритилади; в)ДВС ни сурункали шаклида-кичик миқдор билан (то 1500 ЕД/сут) тромбинемияни профилактика қилиш учун буюрилади; г)гепаринотерапиянинг ҳавфсизлиги назорат қилиниб турилади: •вена ичига қўлланилганда ҳар 15-30 дақиқа қон ивиш вақти аниқланиб турилари, тери остига берилган эса-ҳар 4 соатда (миқдори мувофиқ деб баҳолаш учун қон ивиши вақти нормага қиёсан 2-3 мартага етиб ортиб туриши керак); •шу мақсадда (бу маъқулроқ усул) АИТВ ва рекальцификацияни фаоллиштирилган вақтини аниқлаш (1, 5-2, 5 баробарга ошган бўлади) ва тромбоэластографик қўлланилади, суткасига 3 маҳал амалга оширилади ва назорат қилинади.

Гепарин билан даволаш 1-2 ҳафта, баъзида кўрсатмалар бўлинганда то 12 ҳафтагача давом этдирилади.

~Плазмотерапия қоидалари: а) янги музлатилган плазма ишлатилади, у - 25° С ли ҳарорат билан музлатгичда сақланади (акс ҳолда унинг асосий элементлари бўлган антитромбин III ва плазминоген фаолликлари сўнади); б) миқобил бериш усули-вена ичига болуос холида; в) илк миқдори оғир ва ўткир ДВС-да 600-800 мл ҳар 6-8 соатда берлади ва унинг олдида албатта 2500 дан то

7500 ЕДгача етказилган миқдорда гепарин киритилади (плазма билан киритилаётган антитромбин III ни фаоллаштириб туриш мақсадида); г)кейинги кунларда суткасига 400 мл ёки 800 млдан 2-3 маҳал инфузияланади; д)унинг хавфи-вирусли гепатит ва цитомегаловирусли инфекцияни келиб чиқиши мумкинлиги хисобланади.

~**Дезагрегантларни қўллаш қоидаси.** Улар гемостазнинг тромбоцитлар бўғимига таъсир этмади ёки уни муқобиллаштирадilar. Бунинг уч турли дезагрегантлар қўлланилади: простагландинсинтетаза ингибиторлари (аспирин, индометацин), аденилатциклаза фаоллаштирувчилари ва фосфодиэстераза ингибиторлари (курантил, трентал, никотин кислотаси ушловчи препаратлар, спазмолитиклар) ва мембранатурғунловчи антиагрегантлар (реополиглюкин, тивортин, реосорбилакт, бошқа пастмолекулали декстранлар): •аспирин микромиқдор билан (кунига 60 мгёки кун аро 0,3-0,5гдан берилади); •курантил 0,5%ли эритмаси 2мл вена ичига ёки мушак ичига кунига 2-3 маҳал, ичишга эса 0,025г хар куни уч маҳал берилади; •папаверин 2%-ли эритмаси вена ичига ёки мушак ичига 2-3 маҳал кунига берилади; •но-шпа мушак ичига 2-3 маҳал 2 млдан буюрилади; •трентал 2%-ли эритмаси 5 мл миқдор билан 250-500мл глюкозани 5%-ли эритмасига қўшиб кунига 3 маҳал томчиланади ёки 0,1-0, 2гдан ичилади; •компламин 15%-ли эритмаси 2мл дан вена ичига ёки ичиш учун 0,3-0, 4гдан кунига уч маҳал буюрилади; •никотин кислотаси 0,05-0, 1г дан кунига 3маҳал ичиш учун тайинланади; •Реополиглюкин 300-500 мл миқдорда, альбуминни 5-10%-ли эритмаси 200-400 мл дан вена ичига болюсланиб ёки томчиланиб буюрилади; •оғир кўринишлари тромбоцитлар агрегациясида дезагрегантлар комбинацияси қўлланилади ёки дезагрегант таъсирни олиш учун нитратлар, кальций антагонистлари, В-адреноблокаторлар, допамин, саримсоқ пиёз ва оддий пиёзлардан хам фойдаланиш мумкин.

~**Плазмаферезни қўллаш қоидалари:** а) Махсус оғир клиник вазият ДВС туфайли келиб чиққан холлардагина (ГСнинг ўта оғир тури, тўқималар парчаланиши, иммунокомплексли синдром) қўлланилади: 1000мл плазма чиқарилиб, унинг ўрнига янги музлатилган плазма қуюлади ёки унга

алмаштирилади; б) Плазмаферез хар куни, айрим оғир ҳолатларда кунига 2 марта ўтказилади; в) ДВС енгил шаклида 2-3 кунда бир марта 1000 мл плазма эксфузияланади ва бунда янгимузлатилган плазма ўринбосишга қуюлмайди, тузли эритмаларни киритиб туриш етарли бўлади;

~Контрикал 40000-60000ЕД ўртача суткалик миқдорда, трансилол-60000-80000 ЕД ўртача суткалик миқдорда ва гордокс 500000-1000000 ЕД ўртача суткалик миқдордан пасайтирилмасдан берилса ҳам самара олинади.

~Тромблар лизисини кучайтирувчи препаратларни буюриш қоидалари: а)стрептолизин вена ичига томчиланиб 5000-8000ЕД/соат тезлик билан 4 соат давомида умумий миқдори 20000-40000 ЕД га етказиб берилади; б)Стрептокиназа вена ичига томчиланиб то 2000000-2500000 ЕД миқдоргача етказилиб 16-18 соат давомида қуйилади; в)Урокиназа-вена ичига томчиланиб 4000ЕД хар бр кг тана вазни хисобидан 8-12 соат давомида томчиланади; г)эслаб қолиш кера: бу препаратларни фойдасидадан хавфи кўпроқ-V ва VIII омилни кескин ва шиддатли тарзда фаолликларини пасайтирадилар. Шунинг учун, ДВС қачон-ки йирик томирларда тромб шакллантириб кеча бошлаганидагина улар буюриладилар холос; д)иккита препарат ушбу салбий таъсирлардан холис: •Дефибротид-15-40мг/кг миқдорда вена ичига буюрилади; •Плазминогенни тўқимали фаоллаштирувчи препарат (альтеплаза) -100мг миқдорда вена ичига 3 соат давомида киритилади (томчиланади) .

~Барча симпатомиметиклар, допаминдан ташқари, қон ивишини ва тромбоцитлар агрегациясини кучайтиришади. Шу боис, хомиладорлик давридаги ДВС-синдромида улар ишлатитилмайди.

Умуман, кўрсатиб ўтилган комплекс даво дастури ДВС-нинг келтириб чиқарувчи барча омилларини бартарафлаб ёки даволаб туриш фаолияти билан уйғунлаштирилиб олиб борилган тақдирда, ДВС ни хомилага хомиладор аёлга, туғруққа ва чақалоқ сиҳатига хавфи чуқурлашмайди ёки бартарафланади, оқибати жиддий тус олмайди.

АДАБИЁТЛАР

- 1.Балуда В.П. Балуда М.В, Делнов И.И., Тельщук И. И Гемостаз тизими физиологияси//М. 1995. –Б.190-241.
- 2.Баркаган А.Л. Геморрагик касалликлар ва синдромлар. //М. -1988-Б. -476-520.
- 3.Кулаков В.И. Прошина И.В. Шошилиш туғруқни ўтказиш//Новгород, 1996. -Б. 201-258.
- 4.Кулаков В.И., Серов В.Н., Абубакирова А.М., Федорова Т.А. Акушерликда ва гинекологияда шиддатли терапия//М. -МИА-1998.-Б. -198-203.
- 5.Макаров О.И. Кондратьева Ч.С.. Клиник амалиётда гепаринни қўллаш//рус. тиб. журн, 1998, т. 6. -№3-Б-165-166.
- 6.Панченко Е. П. Тромболитик воситалар//Клин. фармакол. терап, -1998-№1. -Б 87-90.
- 7.Смирнов О. В. Қон яратиш тизими касалликлари.//Ички касалликлар –М. -КАППА-1992-2 том. Б. -85-164.
- 8.Шехтман М.М. Хомиладорларда экстрагенитал патологиялар бўйича ҚЎЛЛАНМА. -Триад Х-2008. -Москва-Б. 335-372.
- 9.Гадаев А. Умумий амалиёт врачлари учун маърузалар тўплами// “Муҳаррир нашриёт”-Тошкент -2010.-Б. 912-927.
- 10.Баркаган З.С. Момот А.П. Гемостаз бузилишларини ташхисоти ва назоратли терапияси//М.: Ньюдиамед. -2001. Б. 60-124.
- 11.Зубаиров Д.М. Тромбхосил бўлиши жараёни ва қон ивишининг молекуляр асослари//Казань: ФЭН: 2000-Б. 8-74.
- 12.Campbell C.R., Efendy J.L., Campbell J.H. Valcular smooth muscle cells/Jn; PanVascular Medicine//Eds; P. Lancer E.J./Topol-springer Ver., Berlin-Heideeberg N84-2002-part. 12/209-213.
- 13.Шулутко Б.И., Макаренко С.В. Ички касалликларни аниқлаш ва даволаш стандартлари. “ЭЛБИ-СПБ”. -Санкт-Петербург. -2007-Б. 342-354.
- 14.Клиник онкогематология: врачлар учун қўлланма//М. А. Волкова таҳрири остида. -2-чи қайта нашри.- М: Медицина. -2007-Б. 1118-1119.

15.Бун, Николас А. Ички касалликлар Дэвидсон бўйича: ўқув қўлланмаси. Кардиология. Гематология: ўқув қўлланмаси/Николас А. Буна таҳрири остида ва б.қ.. Инглизчадан таржима. -М: ГЭОТАР-Медиа.-2009-Б. 229-274.

16.Качковский М. А. Мамасолиев Н. С. Щукин Ю. В. Ички касалликлар. - 2015й-«Наманган» нашриёти. Б. 411-413.