IX ФӘСИЛ

ГАН СИСТЕМИНИН БӘ'ЗИ ХӘСТӘЛИКЛӘРИ

АГРАНУЛОСИТОЗ — AGRANULOCYTOSIS

Бу периферик гандан гранулоситләрин гисмән, јахуд тамамилә азалмасы вә итмәси илә характеризә олунан клиник вә һематоложи синдромдур.

Етиолокија вә патокенези. Инфексион агранулоситоз адәтән, лејкопенија илә мүшајиәт олунан бир сыра инфексион хәстәликләр (гарын јаталағы, виссерал лејшманиоз, малјарија, милиар вәрәм) заманы раст кәлир. Токсик агранулоситоз бензол, ДДТ вә с. илә зәһәрләнмәләр нәтичәсиндә мүшаһидә олунур. Дәрман агронулоситозу бир сыра дәрман маддәләрини (пирамидон, бутадион, фенасетин, антипирин, аналкин, фенобарбитал, арсенобензол, тибон, бисмут, сулфаниламид препаратлары, метилиоурасил, веронал, хинин, фтивазид, тубазид) артыг мигдарда гәбул етдикдә баш верир. Тахыл агранулоситозу-шиддәтли сојуглуға мә'руз галмыш дәнли биткиләрин гидада истифадә едилмәси нәтичәсиндә әмәлә кәлир. Шүаланма агранулоситозу исә рентген, радиоактив изотоп шүалары организмә узун мүддәт вә артыг дозада тә'сир етдикдә вә һәмчинин мүһафизә гајдаларына риајәт етмәдикдә баш верир. Ганјарадычы системин хәстәликләриндә дә агранулоситоз мүшаһидә олунур.

Агранулоситозун патокенези сүмүк илијинин гранулоситопојетик функсијасынын бу вә ја дикәр мәрһәләдә (миелоситар, промиелоситар, миелобластик) зәифләмәси илә изаһ олунур. Бунун нәтичәсиндә нејтрофилләрин инкишаф просеси позулур. Дәрман агранулоситозунун патокенези дәрман маддәләринә фәрди һәссаслығын (аллеркијанын) олмасы илә дә изаһ олунур. Еһтимал едилир ки, бу заман агранулоситоз периферик ган лејкоситләринин биринчили зәдәләнмәси нәтичәсиндә баш верир. Белә һалларда организмин иммунизасијасы нәтичәсиндә төрәнмиш спесифик антилејкоситар аутоәксчисимләрин тә'сириндән лејкоситләрин агглүтинасијасы вә лизиси мүшаһидә олунур.

Клиникасы. Агранулоситозлар, адәтән, гәфил башланғыча малик олараг јүксәк һектик һәрарәт, анкина, стоматит, кинкивит, езофакит, һәмчинин ағыз бошлуғунда вә боғазда ағры, дисфагија вә нитгин позулмасы илә мүшајиәт едилир. Агранулоситозун типик богазағыз (анкиноз) формасы илә бәрабәр бағырсаг (тифоид, аппендикулјар) вә ағ чијәр (пневмоник) формалары мөвчуддур. Лимфа вәзиләри, адәтән, бөјүмүр. Далаг нормал өлчүдә, гара чијәр исә бөјүмүш олур. Хәстәләр солғун, бә'зән исә сарылыглы нәзәрә чарпырлар. Гранулоситләрин (нејтрофил вә еозинофилләр) азалмасы вә ја чох олмасы илә мүшајиәт олунан кәскин лејкопенија (адәтән, 1000-дән ашағы) хәстәлик

үчүн характерикдир. Сонралар исә һеморракија диатези (мүхтәлиф үзвләрә гансызма вә селикли гишалардан ганахма) илә бәрабәр ганазлығы вә тромбоситопенија баш верир. Сүмүк илијиндәки дәјишикликләр һемопојезин позулмасы илә характеризә олунур. Сүмүк илијинин зәдәләнмә дәрәҹәсиндән асылы олараг агранулоситозлар һипопластик (јә'ни сүмүк илијинин функсионал зәифлији) вә апластик (јә'ни сүмүк илијинин бошалмасы) формалара бөлүнүрләр.

Хәстәлијин кедиши кәскин вә илдырымвары, бир сыра һалларда исә јарымкәскин вә ресидивли олур. Агранулоситоз икинҹили сепсислә, тохума некрозлары вә некротик просес нәтиҹәсиндә дағылмыш дамарлардан ганахма илә ағырлаша биләр. Некроза һәзм трактынын селикли гишасы (гида борусундан анал дәлијинә гәдәр) дәри вә с. мә'руз гала биләр. Хәстәлијин јара-некротик дөврү 10—15 күн давам едир. Агранулоситозларын клиник кедиши әлверишли олдугда клиник симптомларын керијә инкишафы, һәмчинин сүмүк илијинин вә ганын нормал вәзијјәтинин бәрпасы илә характеризә олунан сағалма дөврү башлајыр.

Д и а г н о з у. Клиник симптомлар, ган анализи, һәмчинин сүмүк илији пунктатынын характерик вәзијјәтинә әсасланыр (сүмүк илијиндә һемоситобластик метаплазијанын олмамасы агранулоситозу кәскин лејкоздан диференсиасија етмәјә имкан верир).

Прогнозу. Еркән вә дүзкүн башланан мүалиҹә заманы прогноз әлверишли олур. Мүалиҹә апарылмадығы һалларда үмуми сепсис, некрозлар, гыртлағын кәскин өдеми, ағ ҹијәр гангрени вә һәмчинин ганахмалар нәтиҹәсиндә өлүм баш верә биләр.

Профилактикасы. Хәстәлијин етиолокијасы мә'лум олдугда онун ресидивләринин гаршысынын алынмасы мүмкүндүр. Профилактик вә терапевтик мәгсәдлә лејкоситләрин сајыны азалдычы васитәләр тәтбиг етдикдә (рентген шүалары, метилтиоурасил вә с.) ганын вәзијјәтинә динамик олараг чидди нәзарәт етмәк зәруридир.

М ү а л и ҹ ә с и. Етиолокија мә'лумдурса, агранулоситозу төрәтмиш сәбәби ләғв етмәк лазымдыр, јә'ни токсик препаратларын верилмәсини дајандырмаг, шүаланманын гаршысыны алмаг вә с. Агранулоситозун етиолокијасы вә патокенезиндән асылы олмајараг хәстәләрә һемотерапевтик васитәләр, ганы стимулјасијаедиҹи маддәләр, кортикостероид һормонлар, антибиотикләр тә'јин едилмәлидир.

Һемотерапевтик васитәләр хәстәлијин кәскин дөврүндә тәтбиг едилдикдә тә'сирлидир. Бураја ганын еритросит (100—150 *мл*), лејкосит күтләсинин (40—60 *мл*) көчүрүлмәси аиддир. Лејкосит күтләсинин гејд олунан мигдарына 1—2 милјард лејкосит дахилдир вә онун көчүрүлмәси һәр 1—2 күндән сонра, тәкрарән ичра олунмалыдыр.

Ганы стимулјасијаеидиҹи маддәләрдән нуклеинтуршулу натриум тәтбиг олунур. Бу дәрман васитәси 5%-ли мәһлул (5—10 *мл*) шәклиндә әзәлә дахилинә күндә 1—2 дәфә 10 күн мүддәтиндә ремиссија баш верәнә гәдәр инјексија едилир. Агранулоситозлу хәстәләрдә некрозлара мејл олдуғуна көрә, әзәлә дахилинә дәрман васитәләри вуруларкән асептика гајдаларына чидди риајәт етмәк лазымдыр. Дахилә 0,2—0,3 *г* мигдарында күндә 3—4 дәфә пентоксил, 0,02 *г* мигдарында күндә 3—4 дәфә лејкокен тә'јин едилир (бу дәрманы лејкоситләрин мигдарынын вә лејкоформулун нормаллашмасына гәдәр тәтбиг етмәк лазымдыр). Практики олараг лејкопојезин стимулјасијасы үчүн тәтбиг олунан дәрман васитәләри 1—2 һәфтә мүддәтиндә хәстәләрә верилир. Һемопојези стимулјасија мәгсәди илә витамин В комплексинә дахил олан дәрманлар тәтбиг олунур (100—200 Υ мигдарында B_{12} витамини һәр 1—2 күн-

дән сонра, B_6 витамини — пиридоксин — 2 *мл* мигдарында 5% мәһлулу шәклиндә, һәр күн әзәлә дахилиндә вурулур, фол туршусу 0,15 *г* мигдарында һәр күн, пантотен туршусу һәр күн дахилә 30 *мг* мигдарында тә'јин едилир.

Һормонал мүаличә кими преднизолону триамсинолону, дексаметазону гејд етмәк лазымдыр. Онларын тә'сири аутоагрессив әкс-чисимләрин әмәлә кәлмәсинин гаршысыны алмагдан, һемопојезин стимулјасијасындан, тромбоситопенија заманы дамар кечиричилијини азалтмагдан ибарәтдир. Беләликлә, кортикостерисид һормонларын гранулоситопенија вә агранулоситозлар заманы тә'јин олунмасы патокенетик характерә маликдир. Кәскин дөврдә һормонал терапија интенсив олмалыдыр (50—100 *мг* преднизолон дахилә) Лејкоситләрин мигдары нормалашдыгдан сонра һормонал васитәләрин дозасыны тәхминән 2 дәфә азалтмаг лазымдыр. Там клиник вә һематоложи ремиссијадан сонра һормонал мүаличә дајандырылыр. Арганулоситозун диагнозу тәсдиг олунан кими антибиотикләр тә'јин едилмәлидир. (200.000 ваһид мигдарында күндә 3—4 дәфә пенисиллин вә күндә 0,5 *г* мигдарында стрептомисин инјексијасы). Антибиотикләри клиник вә һематоложи ремиссија баш верәнә гәдәр тәтбиг етмәк лазымдыр. Ағыз бошлуғу вә гыртлағын јерли мүаличәси мүхтәлиф дезинфексија едичи дәрман васитәләри илә фурасиллик риванол сода мәһлулу вә с. илә јахаламагдан ибарәт олмалыдыр.

АГАСТРИК АНЕМИЈА — ANAEMIA AGASTRICA

Етиолокија вә патокенези. Анемијанын бу нөвү мә'дәнин там кәсилиб атылмасы вә ја кәнар едилмәси (гастроектомија) вә бә'зи һалларда ⅔ һиссәсинин резексијасы нәтичәсиндә әмәлә кәлир. Агастрик (агастрал) анемијалара надир һалларда төрәнмиш коррозив гастритләр вә езофагојејуноанастомоз (сүн'и һәзм борусу) операсијасындан сонра мә'дәнин һәзмдә иштиракындан мәһрум едилмәси нәтичәсиндә әмәлә кәлмиш анемијалары дахил етмәк лазымдыр. Мә'дә секресијасында дуз туршусунун вә гастромукопротеинин (фундал секретин) олмамасы дәмирин вә B_{12} витамининин мәнимсәнилмәсинин зәифләмәсинә сәбәб олур. Мә'дә резексијасындан сонра адәтән, дәмирдефиситли анемија-гастроектомијадан 3—5 ил сонра исә B_{12} дефиситли (пернисиоз) анемија баш верә биләр.

Клиникасы. Агастрик дәмирдефиситли анемијанын симптоматикасы ахлорһидрик анемијанын, Бирмерин пернисиоз анемијасынын симптоматикасына чох охшардыр. Хәстәлијин клиник кедиши, үзериндә чәрраһијјә әмәлијјаты апарылмыш мә'дәнин патолокијасындан (мә'дә хорасы, мә'дә хәрчәнки) асылыдыр. Мә'дә хорасы ресидивли ганахма илә мүшајиәт олунарса, хәстәлик постһеморракија анемијасы илә ағырлаша биләр.

Диагнозу мә'дә үзәриндә апарылмыш чәрраһијјә әмәлијјатындан мүәјјән мүддәт сонра әмәлә кәлмиш анемија әсасында гојулур.

Профилактикасы. Анемијанын дәмирдефиситли формасы заманы дәмир препаратлары күндә 3 *г*, 2—3 һәфтә мүддәтиндә һәр 2—3 ајдан бир, пернисиоз типли агастрик анемијаларда исә B_{12} витамини тәтбиг олунмалыдыр.

Мүаличәси. Дәмирдефиситли агастрик анемијаларда, адәтән дәмир препаратлары тәтбиг олунур (күндә 3 *г*, 3%-ли дуз туршусу илә (хөрәк гашығы илә күндә 3 дәфә бирликдә верилир) Дәмир препараты-ферковен парентерал јолла тәтбиг олунур. Агастрик пернисиоз анемијалар заманы B_{12} витамини инјексија едилир (һәр күн 200 Ƴ мигда-

рында ремиссијаја гәдәр). Агастрик анемијанын дәмир вә B_{12} дефиентли гарышыг формасында, һәм дәмир препаратлары вә һәм дә B_{12} витамини тә'јин едилир. Ган вә ја еритросит күтләсинин көчүрүлмәси олдугча әлверишлидир.

АПЛАСТИК ВӘ ҺИПОПЛАСТИК АНЕМИЈАЛАР

Бу анемијалар ганјаранма просесинин дәрин позғунлуғу нәтичәсиндә әмәлә кәлир.

Етиолокијасы. Бу нөв анемијалар ганјаранма просесинин харичи амилләрә гаршы артмыш реактивлији вә ендокрин системин анадан-кәлмә чатышмазлығы нәтичәсиндә баш верирләр. Хәстәлијин әсасыны сүмүк илијинин апплазијасы — миелофтиз, јахуд панмиелофтиз (һемопојезин там инкишафсызлығы) тәшкил едир.

Апластик вә һипопластик анемијаларын әмәлә кәлмәсинин ендокен сәбәбләри физики тә'сир вә шүаланмадан, кимјәви маддәләрин вә дәрман васитәләринин (ембихин, допан, дегранол; сарколизин, миелосан вә с.) токсик тә'сириндән вә с. ибарәтдир. Ендокен сәбәбләрә исә ендокрин хәстәликләр: остеомиелосклероз, остеопетроз вә с. аиддир.

Клиникасы. Хәстәләрин харичи көрүнүшү (солғунлуг, селикли гишаларын ағармасы вә с.) характерикдир. Һеморракија әламәтләри үз, көвдә, дәриалтына гансызма, көзүн торлу гишасына вә көрүнән селикли гишалара һеморракијалар, бурундан вә мә'дә-бағырсаг трактындан ганахмалар, гадынларда менорракијалар илә өз тәзаһүрүнү тапыр. Бә'зән јумурталыға гансызма нәтичәсиндә ушаглыгдан кәнар һамиләлик әламәтләринин мөвчуд олмасы мүшаһидә едилир. Хәстәлијин сон мәрһәләсиндә септик вә некротик әламәтләр баш верир. Бу хәстәлик заманы һемопојезин һәр үч истигамәтдә инкишафы (еритропојез, лејкопојез вә тромбоситопојез) ләнкимиш олур, јә'ни һәм еритросит, лејкосит вә һәм дә тромбоситләрин мигдары азалыр. Бә'зән ајры-ајры миелоситләр, промиелоситләр вә еритробластлара раст кәлинир. Кәскин тромбоситопенија илә бәрабәр ган лахтасы ретраксијасынын позулмасы, лахталанма вахтынын ләнкимәси нәзәрә чарпыр. Сүмүк илији пунктаты хәстәлијин илкин һипопластик дөврүндә фәал еритропојетик хассәјә малик олур. Сонралар исә бошалмыш сүмүк илији (панмиелотиз) әламәтләри мүшаһидә олунур. Хәстәлијин кәскин, јарымкәскин формасы — 4—6 ај, хроник формасы исә бир нечә ил давам едир. Мүасир мүаличә үсуллары хәстәләрин өмрүнү 8—10 илә гәдәр узадыр.

Диагноз — клиники әламәтләрин, ган анализинин (панситопенија) вә сүмүк илији пунктаты (бошалмыш сүмүк илији) тәдгигинин әсасында гојулур.

Прогнозу. Кәскин формасы чох һалларда үмидсиздир. Өлүм үмуми аноксија нәтичәсиндә баш верир. Екзокен амилләрин (шүа мүаличәси, ситостатик препаратлар) тә'сириндән әмәлә кәлмиш кәскин һипопластик анемијаны төрәтмиш сәбәб арадан көтүрүләрсә, сағалма баш верә биләр. Хроник форманын нәтичәси нисбәтән јахшыдыр. Прогнозу, адәтән, ағырлашмалар (некрозлар, сепсис, ганахмалар) писләшдирир.

Мүаличәси. Күчлү мүаличә тә'сири көстәрән васитәләрин ән гүдрәтлиси ганкөчүрмәдир. Хүсусән еритросит күтләсинин (һәфтәдә 2—3 дәфә) 200—250 *мл* мигдарында мүсбәт мүаличәви тә'сири вардыр. Ганахмалар заманы тромбосит күтләсинин көчүрүлмәси, калсиум-хло-

ратын, рутинин, аскорбин туршусунун тә'јин едилмәси зәруридир. Јүксәк дозада верилән фол туршусу (күндә 150—200 *мг*) мүсбәт тә'сир едир. 5%-ли 2 *мл* мигдарында бир ај мүддәтиндә вурулан пиридоксин (B_6 витамини) адәтән, јахшы нәтичә верир. Септик ағырлашмалар әмәлә кәлдикдә антибиотикләрин тәтбиги лазымдыр. Лејкопојези стимулјасија етмәк мәгсәди илә кортикостероид һормонларын тәтбиги (преднизолон, триамсинолон, дексаметазон) лабүддүр. Бунларла бәрабәр лејкокен 0,02 *г* күндә 3 дәфә, 5%-ли нуклеин туршулу натриум — 5—10 *мл* әзәлә дахилинә, димедрол 0,05 *г* күндә 3 дәфә, калсиум глүконаты 0,5 *г* күндә 3 дәфә, супрастин 0,025 *г* күндә 3 дәфә тә'јин едилир.

ДӘМИР ДЕФИСИТЛИ АНЕМИЈАЛАР

Дәмир дефиситли анемијаларын хроник вә ресидивли характер дашыјан формасына хлорозлар да аиддир. Хлорозлар ики група бөлүнүр: еркән вә кечикмиш. Еркән хлороза, адәтән кәнч гызларда чинси јетишкәнлик дөврүндә, кечикмиш хлороза исә чох һалларда гадынларын климактерик дөврүндә раст кәлинир.

Патокенези. Дәмир чатышмазлығы илә билаваситә әлагәдардыр. Дәмир дефиситли анемијаларын төрәнмәси организмин инкишаф дөврүндә дәмирин чох тәләб вә сәрф олунмасы, һәмчинин илкин вә бол ајбашы заманы күлли мигдарда ган итирилмәси илә изаһ едилир. Кечикмиш хлорозун патокенезиндә бир сыра амилләрин мүәјјән ролу вардыр (мә'дә ахилијасы, ајбашынын позулмасы илә бәрабәр күчлү ганахманын олмасы, естрокенләрин ифразынын азалмасы вә с.)

К л и н и к а с ы. Хәстәләрин харичи көрүнүшү вә селикли гишалары солғун олур вә онлар даима јорғунлуг һисс едирләр. Бундан башга, һәдсиз үрәк дөјүнтүсү, гулагда сәс, јухучулуг вә саирә мүшаһидә олунур. Хәстәләрдә табашир, кил, хәмир јемәк һәвәси әмәлә кәлир. Бунунла бәрабәр, дырнагларын трофики зәдәләнмәси һәмчинин, ахлорһидрија, ајбашынын позулмасы мүшаһидә олунур. Хәстәлијин кәскинләшмәси, адәтән, баһар-пајыз дөврүндә баш верир.

Ган анализиндә рәнк көстәричиси азалмыш олур (0,4—0,5), лејкосит вә тромботситләрин мигдары дәјишилмир, микроанизоситоз вә појкилоситоз әмәлә кәлир. Беләликлә, хәстәлијин диагнозу — кичик рәгәмли рәнк көстәричиси, дисфакија, микроанизоситоз, појкилоситоз, торпаг, табашир вә саирә јемәјә мејллик, дырнагларын сыныглығы, зәрдабда дәмирин мигдарча азалмасы, мә'дәнин һипохлорһидријасы, менструал функсијасынын позулмасы әсасында гојулур.

Кишиләрдә симптоматик хлоранемија әламәтләри баш верәрсә, етиоложи амилин ахтарылмасы мүәјјән чиддијјәт тәләб едир. Бу нөв анемија, адәтән, һеморрој (бабасил), јахуд мә'дә-бағырсаг системинин писхассәли шиши нәтичәсиндә төрәнә биләр.

М ү а л и ч ә с и дәмир препаратлары илә апарылмалыдыр. Дәмир-аскорбин туршусу 0,5 *г* мигдарында күндә 3 дәфә хөрәкдән сонра, хлорид туршусу илә бирликдә хәстәләрә верилир. Һидрокенлә бәрпа едилмиш дәмир 1 *г* күндә 3 дәфә, һәлл олунмуш хлорид туршусу илә бирликдә верилир. Һемостимулин (0,5 *г* күндә 3 дәфә) јүксәк мүаличәви тә'сирә малик дәрман васитәсидир. Лакин мә'дә-бағырсаг системинин функсијасы позулдугда дәмир препаратлары лазыми гәдәр сорулмур. Белә һалларда вена дахилинә күчлү дәмир препарат ферковен (5 *мл*) 40%-ли глүкоза (15 *мл*) илә бирликдә 5—7 дәгигә мүддәтиндә инјексија едилир. Мүаличә курсу 10—15 инјексијадан ибарәтдир. Ферковенин тәтбиги гара чијәр хәстәликләри, коронар дамарларын чатышмазлығы,

II—III дәрәчәли һипертонија хәстәлији заманы әкс-көстәриш сајылыр. Бә'зи хәстәләрдә ферковенин тәтбиги температурун јүксәлмәсинә сәбәб олур. Көстәрилән мүаличә илә бәрабәр ган да көчүрүлмәлидир. Адәтән, еритросит күтләсинин көчүрүлмәси (100 *мл* һәфтәдә 1—2 дәфә) јахшы нәтиҹә верир. Гара ҹијәр препаратларынын (камполон, антианемин, B_{12} витамини) тә'јини дә олдугда лүзумлудур. Мүаличәни зүлал вә витаминләрлә зәнкин пәһризлә (көјәрти, әт, кәсмик, јумурта) бәрабәр апармаг лазымдыр.

Симптоматик дәмир дефиситли анемијалар. Дәмир чатышмазлығына вә онун артыг мигдарда сәрф олунмасына сәбәб олан мүхтәлиф патоложи просесләр заманы баш верир (хроники постһеморракик анемија, һамилә гадынларын һипохром анемијасы, анемијаларын ахилик вә агастрик формалары вә с.). Бу нөв анемијаларын мүаличәси хлорозларда олдуғу кими, һәмчинин әсас хәстәлијә гаршы апарылыр.

КӘСКИН ПОСТҺЕМОРРАКИЈА АНЕМИЈАСЫ

Травма вә ганахма илә мүшајиәт олунан хәстәликләрдән сонра төрәнән кәскин ганахма нәтиҹәсиндә баш верир.

Клиникасы. Ганахмадан билаваситә сонра анемик синдром әмәлә кәлир, лакин гырмызы ган күрәҹикләри, адәтән, кәскин сурәтдә азалмыр. Ганахмадан 1—2 күн сонра ган дамары системинә тохума мајеси дахил олдуғундан, еритроситләрин вә һемоглобинин мигдары азалыр. Бу нөв анемија нормохром, нормаситар вә рекенератор һесаб едилир. Бир нечә күндән сонра ганјаранманын бәрпа олунмасы (ретикулоситоз, лејкоситоз, тромбоситоз) башлајыр.

Мүаличәси. Биринҹи нөвбәдә ганахманы төрәтмиш сәбәбин арадан галдырылмасындан ибарәт олмалыдыр. Ејни заманда бүтөв ган вә ја еритросит күтләси көчүрүлмәлидир. Шок әламәтләри оларса, ганәвәзедичи маддәләрин көчүрүлмәси зәруридир (полиглүкин, плазма вә с.).

ХРОНИК ПОСТҺЕМОРРАКИЈА АНЕМИЈАСЫ

Узун мүддәт вә тәдриҹән давам едән ганахма нәтиҹәсиндә әмәлә кәлир.

Клиникасы. Хроник постһеморракија анемијасы, тәдриҹән төрәнән зәифлик, һәрәкәт заманы тәнкнәфәслик, тахикардија, башкичәлләнмә, дәринин вә селикли гишаларын солғунлуғу илә характеризә олунур. Ган анализиндә еритроситләрин мигдарынын вә һемоглобинин азалмасы баш верир. Хроник ганахма нәтиҹәсиндә организм дәмир еһтијатыны артыг дәрәҹәдә итирир вә буна мүвафиг олараг рәнк көстәричиси енир (0,6—0,7). Ејни заманда еритроситләрин декенератив формалары (анизоситоз, појкилоситоз) әмәлә кәлир, ретикулоситләрин мигдары артыр, лејкопенија мүшаһидә олунур, тромбоситләрин мигдары дәјишилмәз галыр. Хәстәлијин диагностикасы чәтин дејилдир, лакин дахили үзвләрдә ганахма заманы (мә'дә хорасы ганахмасы, мә'дә-бағырсаг системиндә хәрчәнк шиши) диагноз хејли чәтинләшир. Хроник постһеморракија анемијасыны сепсис, ретикулјоз, миелом хәстәлијиндән ајырд етмәк лазымдыр. Кечмишдә бурун, мә'дә-бағырсаг, ушаглыг ганахмасынын мөвҹуд олдуғу һаггында анамнестик мә'лумата диггәтлә јанашмаг лазымдыр. Хроник постһеморракија анемијасы заманы еритроситләрин вә һемоглобинин мигдары азалмыш олур, лакин дәмир дефиситли анемијалар заманы һемоглобинин азалмасы даһа чох нәзәрә

чарпыр, B_{12} дефиситли анемијаларда исә әсасән еритроситләрин мигдары азалыр.

М у а л и ч ә с и. Муаличә ганахманы төрәтмиш сәбәбин арадан галдырылмасындан ибарәт олмалыдыр. Ејни заманда антианемик маддәләр (ган вә еритросит күтләсинин көчүрүлмәси, B_{12} витамини, антианемин, камполон вә с.) тә'јин олунмалыдыр.

ҺЕМОЛИТИК АНЕМИЈА

Ганпарчаланма просеси ганјаранма просесиндән үстүн олан анемија нөвүнә һемолитик анемија дејилир. Бу нөв анемијалар ики група бөлүнүр: анаданкәлмә вә газанылма. Анаданкәлмә һемолитик анемијаларын әсасыны нәслин мөвчуд еритропатија (еритроситләрин аномалијасы) тәшкил едир. Газанылма һемолитик анемијалар исә еритроситләрдән харич мүхтәлиф амилләрин нормадан артыг һемолизә сәбәб олмасы нәтичәсиндә әмәлә кәлир.

Патокенетик тәснифата әсасән һемолитик анемијалар ики група бөлүнүр: дамардахили һемолиз нәтичәсиндә төрәнмиш анемијалар вә дамархаричи һемолизлә мүшајиәт олунан анемијалар. Биринчи група һемоглобинурија илә характеризә олунан кәскин хәстәликләр; икинчи група спленомегалија илә мүшајиәт олунан хроник хәстәликләр дахилдир.

К л и н и к а с ы. Хәстәлијин клиникасы олдугча дәјишкәндир вә һемолитик амилин характериндән, онун организмә тә'сир мүддәтиндән вә һәм дә һемолитик просесин компенсасија дәрәчәсиндән асылыдыр.

М у а л и ч ә с и. Һемотрансфузија вә спленектомијанын һемолитик анемијанын патокенетик муаличәсиндә һәллледичи әһәмијјәти вардыр. Ганкөчүрмә, хүсусән кәскин дамардахили һемолиз заманы бөјүк муаличәви әһәмијјәтә маликдир, әксинә, һүчејрәдахили һемолизлә мүшајиәт олунан хроник һемолитик хәстәлик заманы, ганкөчүрмә бир чох һалларда һемолизин кәскинләшмәсинә сәбәб олур. Анаданкәлмә һемолитик анемијанын спленомегалија формасында, спленектомија, адәтән, практики олараг сағалмаја сәбәб олур, дамардахили һемолизлә мүшајиәт олунан бөјрәк формасында исә спленектомија мәсләһәт көрүлмүр.

ҺЕМОЛИТИК МИКРОСФЕРИСИТАР АНЕМИЈА (АНАДАНКӘЛМӘ ВӘ ЈА ИРСИ ФОРМА)

Етиолокија вә патокенези. Һемолитик хәстәлијин анаданкәлмә (ирси) формасы өз хроник вә хошхассәли кедиши илә фәргләнир.

Һемолизин патокенетик амилини әсасән далагда (һүчејрәдахили һемолиз) вә ретикуло-һистиоситар үзвләрдә нормадан артыг парчаланмаја мә'руз галмыш, осмотик вә механики мүгавимәти зәифләмиш еритроситләр тәшкил едир. Еритроситләрин артыг дәрәчәдә парчаланмасы далағын анатомик һиперплазијасына вә онун һемолитик функсијанын күчләнмәсинә (һиперспленија) сәбәб олур. Ганын һәддиндән артыг парчаланмасы адәтән, һемолитик сарылыг вә анемија илә нәтичәләнир.

К л и н и к а с ы. Хәстәлијин әсас симптомларыны ашағыдакы триада тәшкил едир: 1) һемолитик типли сарылыг (гејри-мүстәгим билирубинемија, уробилинурија, өдүн вә нәчисин плејохромијасы); 2) гара чијәр тутмалары; 3) анемија. Ушаглыг дөврүндә хәстәлијин инкишафы заманы бој атманын ләнкимәси, кәллә сүмүкләринин дәјишилмәси (гүлләшәкилли вә ја дәјирми кәллә) мүшаһидә олунур. Хәстәлик мүх-

тәлиф наһијәләрдә трофик јараларын төрәнмәси илә ағырлаша биләр. Ган анализи — еритроситләрин морфоложи дәјишилмәси (микросфероситоз), онларын осмотик мүгавимәтинин азалмасы вә јүксәк ретикулоситозла характеризә олунур. Сүмүк илији пунктатында еритробластик елементләрин кәскин һиперплазијасы мүшаһидә олунур.

Диагнозу — хәстәлијин анаданкәлмә характер дашыдығы, клиникасы вә ган анализи (еритроситләрин диаметринин кичиклији вә осмотик мүгавимәтинин зәифләмәси) әсасында гојулур.

Мүаличәси. Радикал метод сајылан спленектомија клиник сағалмаја сәбәб олур. Еритроситләрин морфоложи дәјишиклији (микросфероситоз вә зәиф осмотик мүгавимәт) спленектомијадан сонра да арадан көтүрүлмүр, лакин ган парчаланманын әсас үзвләриндән бири сајылан далағын чыхарылмасы илә әлагәдар олараг, ган парчаланмасы азалыр вә ганјаранма просеси нормалашыр, трофик јаралар вә гара чијәр тутмалары јох олур. Кәскин һемолитик кризләр заманы спленектомија зәруридир. Ган вә ја еритросит күтләси көчүрүлмәсинин әһәмијјәти аздыр, чүнки көчүрүлән еритроситләр һиперплазијаја уғрамыш далагда парчаланыр. Һәмчинин антианемик васитәләрин вә кортикостероид һормонларын тәтбиги лүзумсуздур. Гара чијәр ағрысы тутмалары оларса, сулфид туршулу магнезиум илә дуоденал јума вә курорт мүаличәси (Железноводск, Јессентуки) апарылмалыдыр.

Газанылмыш һемолитик анемија. Бу анемија нөвү бир сыра патоложи вәзијјәтләри бирләшдирир вә үмуми симптомларла, јә'ни еритроситләрин артыг парчаланмасы, һәмчинин анемија вә һемолитик мәншәли сарылығын инкишафы илә характеризә олунур.

Етиолокија вә патокенези. Газанылмыш һемолитик анемијалар мүхтәлиф амилләрин тә'сири нәтичәсиндә баш верир (кимјәви, физики, бактериал, биоложи вә с.). Артмыш һемолиз Кумбс сынағы илә ашкар едилир вә хәстәнин зәрдабында төрәнән антиеритроситар агглүтининләрин мөвчуд олмасы илә характеризә олунур.

Клиникасы. Хәстәлик һемолитик типли сарылыг, анемија, гара чијәр вә далағын бөјүмәси илә характеризә олунур. Ганда, анемија вә еритроситләрин морфолокијасынын дәјишмәси мүшаһидә олунур. Еритроситләрин осмотик мүгавимәти чох һалларда јүксәлир. Ганын тәдгиги мүсбәт Кумбс сынағына малик аутоагглүтининләрин мөвчуд олмасыны ашкар едир. Хәстәлијин кедиши бә'зән һемоглобинурија илә ағырлашыр.

Прогноз. Анаданкәлмә һемолитик сарылыгда олдуғундан даһа пис прогнозу вардыр. Өлүм һемолитик криз заманы кәскин анемија вә ја еритроситләрин аутоагглүтинасијасындан әмәлә кәлән дамар тромбозлары нәтичәсиндә баш верә биләр. Патоложи аутоагглүтининләрин тамамилә јох олмасы һалларында сағалма мүшаһидә олунур.

Мүаличәси. Кәскин анемија илә мүшајиәт олунан һемолитик кризләр заманы еритросит күтләсинин көчүрүлмәси мәсләһәтдир. Һемолитик просеси арадан көтүрмәк мәгсәди илә преднизолон (күндә 50 *мг*) тә'јин едилмәлидир. Хәстәлијин ремиссија дөврүндә һормонал терапијаны һәр ај 2—3 һәфтә мүддәтиндә (агглүтинин титринин азалмасына вә Кумбс сынағынын мәнфи олмасына гәдәр) апармаг лазымдыр. Лакин консерватив мүаличә нәтичә вермәдикдә вә кәскин анемија илә јанашы һүчејрәдахили (далаг мәншәли) һемолиз мүшаһидә олунарса, спленектомија етмәк лазымдыр.

ҺЕМОФИЛИЈА (HAEMOPHILIA)

Етиолокија вә патокенези. Һемофилија ганахма вә ја гансызманын ирси формасы олараг, үмумијјәтлә, кишиләрдә раст кәлинир. Лакин һемофилијанын гадынларда да раст кәлдији һаллар әдәбијјатда гејд олунмушдур. Хәстәлик плазмада тромбопластин дефисити нәтичәсиндә әмәлә кәлмиш ган лахталанма системи позғунлуғу вә ганахма илә характеризә олунур. Һемофилија, адәтән, анадан кәлмә олур вә һемофилијаја анчаг кишиләр мә'руз галдығы һалда, гадынлар бу хәстәлијин дашыјычылары һесаб олунурлар. Хәстәлик үч формада олур. Һемофилијанын «А» формасы антиһемофилик глобулинин (ган лахталанмасы системинин VIII фактору) чатышмамасы илә характеризә олунур вә һемофилијаја мә'руз галмыш хәстәләрин 80—90%-дә мүшаһидә олунур. Һемофилијанын «В» формасы исә Кристмас-факторун (ган лахталанмасы системинин IX фактору) чатышмамасы илә характеризә олунур вә һемофиликләрин 10—15%-дә баш верир. Һемофилијанын «С» формасында исә Стүарт-Прауер факторунун (ган лахталанмасы системинин X фактору) чатышмамасы мүшаһидә олунур вә тәхминән һемофиликләрин 5%-дә раст кәлинир.

Клиникасы. Хәстәлијин клиникасы әсасән јумшаг тохумалара вә ојнаглара гансызмалар илә характеризә олунур, һәмчинин ағыз бошлуғунун селикли гишасындан, мә'дә-бағырсаг системиндән, бөјрәкләрдән, бурундан вә с. үзвләрдән мүхтәлиф шиддәтә малик гансызмалар баш верә биләр. Хәстәләрин чохунда һемофилија әламәтләри ушаглыг вә кәнчлик дөврүндә даһа кәскин олур. Лакин 20 јашдан сонра хәстәлијин кедиши мүлајим олур.

Диагнозу. Һимофилијаны лабораторија мүајинәси, дүзкүн вә әтрафлы анамнестик мә'лумат вә характерик әламәтләр олан ганахма, вә һемартрозун олмасы әсасында тә'јин едирләр. Ган лахталанмасы мүддәтинин олдугча ләнкимәси, протромбинин сәрф олунмасынын азалмасы вә тромбопластин сынағынын дәјишилмәси — ган лахталанмасы системинин биринчи фазасында позғунлуғун олмасыны тәсдиг едир. Һемофилија формасынын тә'јин едилмәси үчүн исә мүвафиг факторун (ган лахталанмасы системинин VIII, IX, X факторлары) чатышмамасынын ашкар едилмәси вә ја донор ганы үзәринә һемофилик ганын әлавә едилмәси лазым кәлир. Бу һалда ган лахталанмасы көстәричиләринин нормаллашмасы, јахуд дәјишмәси, тромбопластин әмәлә кәлмәси просесинин вәзијјәти һаггында фикир јүрүтмәјә имкан верир.

Мүаличәси. Һемофилијанын мүаличәси симптоматикдир. Ән әлверишли вә мүсбәт мүаличәви тә'сирә малик—ган вә ја плазманын көчүрүлмәсидир. Шырнаг үсулу илә һәр күн 400—500 *мл* мигдарында тәзә ган вә ја плазма, һемофилијанын В формасында исә бир гәдәр көһнәлмиш ган да көчүрмәк мәсләһәтдир, чүнки IX фактор сахланаркән VIII фактора нисбәтән даһа давамлы олур. Һемостазы мөһкәмләндирмәк вә онун давам мүддәтини узатмаг мәгсәди илә кортикостероид һормонлар тә'јин едилир (преднизолон күндә 25—30 *мг* һесабы илә 2—4 һәфтә мүддәтиндә). Антиһемофилик глобулин дә һемофилијанын мүаличәсиндә јүксәк әһәмијјәтә маликдир Ганахмасы олан наһијәјә һемостатик памбыг вә ја тромбиндә исладылмыш тәнзиф сарғылары гојмаг лазымдыр. Ојнагларда гансызма әмәлә кәләрсә, әтрафын иммобилизә едилмәси, ојнаг үзәринә тәзјигедичи сарғы вә буз гојулмасы, сонра исә јерли ренткенотерапијанын тәтбиг едилмәси мәсләһәтдир.

Һемофилијалы хәстәләрдә мүхтәлиф чәрраһи әмәлијјатлар (һәмчинин диш чыхарылмасы) анчаг хәстәхана шәраитиндә апарылмалы-

дыр. Чәрраһи әмәлијјатдан һәм әввәл, һәм дә сонра профилактик вә терапевтик мәсәләләрин чидди вә дүзкүн һәлл олунмасы тәләб едилир. Бу тәдбирләр әсасән мүхтәлиф гансахлајычы васитәләрин, ган вә плазманын көчүрүлмәсинин дүзкүн тәтбигиндән ибарәтдир.

ФИБРИНОЛИТИК ПУРПУРА

Бу хәстәлик заманы ганын һәддиндән артыг лизиси вә ја фибринолитик фәаллығын јүксәлмәси нәтичәсиндә әмәлә кәлән ганахма вә ја гансызмалар мүшаһидә едилир.

Патокенези. Фибринолитик пурпура һеморракија синдрому олараг ганын фибринолитик фәаллығынын јүксәлмәси заманы баш верир. Бу һалда ган-дамар системинә фибринолиз просесини артыран маддәләр дахил олур. Ганын фибрионолитик фәаллығынын артмасы, адәтән, травматик шок, паренхиматоз ганахмалар, јаныглар заманы, һәмчинин үрәкдә, дамарларда, мә'дәалты вәзидә чәрраһи әмәлијјатлар заманы вә һәмчинин мамалыг клиникасында баш верир.

Клиникасы. Хәстәлијин клиникасы әсасән дәри вә дәриалты тохумаја ганахма, һематурија вә селикли гишалардан гансызма илә характеризә олунур. Мамалыг практикасында јүксәк фибринолиз ушаглыгдан шиддәтли ганахмаларын баш вермәси илә нәтичәләнир. Јүксәк фибринолиз кәскин, јарымкәскин вә хроник характер дашыја биләр. Хәстәлијин диагнозу мүвафиг клиника илә бәрабәр ган лахталанмасынын олдугча ләнкимәси вә һәмчинин фибринокенин мигдарынын азалмасы вә фибринолитик фәаллығын јүксәлмәси әсасында тә'јин едилир.

Мүаличәси. Чохлу мигдарда ганын, плазманын дамчы үсулу илә көчүрүлмәси, фибринокен мәһлулунун, епсилон-амино-капрон туршусунун вена дахилинә вурулмасы јолу илә апарылыр. Епсилон-амино-капрон туршусу фибринолизи азалдыр, ганда фибринокенин мигдарынын чохалмасына сәбәб олур вә ганын лахталанмасыны сүр'әтләндирир.

ВЕРЛҺОФ ХӘСТӘЛИЈИ

Етиолокија вә патокенези. Бу хәстәлик һеморракија диатезләринә аид олараг нисбәтән тез-тез раст кәлинир вә мүхтәлиф адлар (ессенсиал тромбоситопенија, хошхассәли тромбопенија, һемокенија, тромбоситопеник пурпура, ләкәли Верлһоф хәстәлији) дашыјыр. Верлһоф хәстәлијинин етиолокијасы тамамилә ајдын дејилдир. Ирси вә анаданкәлмә фактор исбат едилмәмишдир, лакин хәстәләрин тәхминән 15—20%-нин гоһумлары һеморракија диатезләринә мә'руз галырлар. Еһтимал ки, хромосом позғунлугларынын да мүәјјән ролу вардыр. Инфексијанын, интоксикасијанын, психи травманын әһәмијјәти гејд олунур. Исбат едилмәмиш фәрзијјәләрә көрә Верлһоф хәстәлији заманы тромбоситопоетик факторун чатышмазлығы баш верир вә буна көрә дә сүмүк илији мегакариоситләринин јетишмәси ләнкијир. Беләликлә, Верлһоф хәстәлијини дә чатышмазлыг хәстәлијинә аид етмәк олар.

Хәстәлијин патокенези далаг вә сүмүк илији нәзәријјәләри илә дә изаһ олунур. Каснелсонун тәклиф етдији далаг вә ја тромбоситолитик нәзәријјәјә көрә тромбоситопенија далағын артмыш функсијасы нәтичәсиндә әмәлә кәлир вә буна көрә дә далагда әсасән тромбоситләрин дағылмасы баш верир. Спленектомијадан сонра алынан нәтичәләр дејиләни тәсдиг едир. Франкын сүмүк илији нәзәријјәсинә көрә тромбоситопенија сүмүк илији мегакариоситләриндән тромбоситләрин аз миг-

дарда төрәмәси нәтичәсиндә әмәлә кәлир. Ганахма вә гансызмалары мәншәјиндә тромбоситопенијадан әлавә дамар диварлары кечиричилијинин позулмасынын да бөјүк ролу вардыр.

Верлһоф хәстәлији заманы далагда әмәлә кәлән антитромбоситар античисимләр мүәјјән әһәмијјәтә маликдир. Мә'лумдур ки, антитромбоситар античисимләр тромбоагглүтининләрә вә тромболизинләрә аиддир.

Клиникасы. Тромбоситопеник пурпураја мә'руз галмыш шәхсләрдә дәри вә селикли гишалардан гансызмалар, бурун, боғаз, мә'дә-бағырсаг системи, бејин, бөјрәк, һәмчинин диш әти наһијәсиндән мүхтәлиф шиддәтә малик ганахмалар мүшаһидә олунур. Һәм гансызма вә һәм дә ганахмалар, адәтән, өзбашына вә травмалардан сонра әмәлә кәлир. Гадынлар кишиләрә нисбәтән тәхминән ики дәфә чох хәстәләнирләр. Гансызма вә ганахмалар нәтичәсиндә постһеморракија типли анемија әмәлә кәлир, гара чијәр вә далағын бөјүмәси дә мүшаһидә олунур. Хәстәләр зәифликдән, башкичәлләнмәсиндән, сүмүкләрдә ағрыдан, бә'зән гарын наһијәсиндә ағрылардан шикајәт едирләр. Верлһоф хәстәлији чох вахт тәдричән башлајыр, лакин 10—15% һалларда температурун јүксәлмәси, боғазда ағрылар, үмуми зәифлик илә мүшајиәт едиләрәк кәскин башланғыча малик олур.

Периферик ганын тәдгиги тромбоситләрин кәскин дәјишиклијә уғрамасыны көстәрир. Онларын мигдары азалмыш олур. Тромбоситләри микроскопун көрмә саһәсиндә бә'зән тапмаг белә мүмкүн олмур, онларын кејфијјәтчә дәјишмәси исә нәһәнк вә декенератив формаларын вә анизотромбоситозун әмәлә кәлмәси илә характеризә олунур. Лејкоситләр, адәтән, дәјишиклијә уғрамырлар, лакин бә'зи һалларда онларын сајы азачыг да олса артыр. Анемија баш верәркән еритроситләр азалыр.

Сүмүк илијиндәки дәјишикликләр олдугча әламәтдардыр вә әсасән мегакариоситар апарата аиддир. Мегакариоситләр, промегакариоситләрин һесабына чохалыр. Ганда исә тромбоситләрдән әмәлә кәлмиш серотонинин мигдары азалыр. Ган лахтасынын ретраксијасы позулур. Ремиссија дөврүндә исә тромбоситләрин мигдары чохалдыгда ган лахтасы ретраксијасы нормаллаша биләр. Ганахма мүддәти хүсусән хәстәлијин кәскинләшмәси дөврүндә ләнкијир. Лахталанма мүддәти исә ја нормал, ја да ләнкимиш олур. Кончаловски-Румпел-Леједе әламәти ганахма дөврүндә мүсбәт, ремиссија вахты исә мәнфидир. Кәскинләшмә дөврүндә олдугча күчлү ганахмалар баш верир вә постһеморракија анемијасы мүшаһидә олунур. Шиддәтли ганахмалар заманы һәјат үчүн зәрури олан үзвләрдә дәрин дәјишиклик баш верир. Хәстәләрин әмәк габилијјәти зәифләмиш олур.

Мүаличәси. Ганахмалар заманы һемостатик дәрман васитәләри кениш мигјасда тә'јин олунмалыдыр (калсиум-хлорат, рутин, С витамини; ган, плазма вә тромбосит күтләсинин көчүрүлмәси вә с.) Калсиум-хлоратын 10%-ли мәһлулу хөрәк гашығы илә күндә үч дәфә верилир. Калсиум глүконат исә ја һәб (0,5 һесабилә күндә үч дәфә) ја да мәһлул шәклиндә (10 *мл*) вена дахилинә вурулур. Рутин 0,02 һесабилә күндә үч дәфә, аскорбин туршусу 0,3 мигдарында күндә 3—4 дәфә тә'јин едилир. Антитромбоситар античисимләр мөвчуд олдуғу заман һормонал мүаличә апарылмалыдыр. Бу дәрман васитәләринә адренокортикостериод һормон вә стероид һормонлар (преднизон, преднизолон, триамсинолон, дексаметозон) аиддир. Верлһоф хәстәлијинә мә'руз галмыш шәхсләрә анемијанын вә һәмчинин тромбоситопенијанын шиддәтиндән асылы олараг ган (һәфтәдә 100—200 *мл* мигдарында 2 дәфә), плазма (һәфтәдә 100 *мл* мигдарында 2 дәфә) вә һәмчинин тромбосит күтләси

көчүрүлүр. Шиддәтли вә һәјата тәһлүкә төрәдичи ганахмалар заманы ган, плазма, тромбосит күтләсиндән башга, епислон-аминокапрон туршусунун көчүрүлмәси дә мәсләһәтдир.

Терапевтик васитәләрин мүвәффәгијјәтсизлији заманы далаг чәрраһи үсулла чыхарылмалыдыр (спленектомија), лакин чәрраһи әмәлијјатдан әввәл сүмүк илијиндә кифајәт гәдәр мегакариоситләрин олмасыны тә'јин етмәк лазымдыр, чүнки мегакариоситләр лазыми гәдәр олмадыгда чәрраһи әмәлијјат, адәтән, мүсбәт нәтичә верир. Спленектомијадан сонра һеморракија, адәтән, мүшаһидә олунмур, тромбоситләрин сајы артыр, ган лахтасынын ретраксијасы, ганахма вә лахталанма мүддәти нормаллашыр. 80—90% һалларда узунмүддәтли јахшылашма мүшаһидә олунур. Спленектомијанын тә'сирсизлијинә вә бунунла әлагәдар гансызманын јенидән башланмасына аз һалларда раст кәлмәк олур.

СИМПТОМАТИК ТРОМБОСИТОПЕНИЈАЛАР

Мүстәгил хәстәлик сајылан тромбоситопеник пурпура (Верлһоф хәстәлији) илә бәрабәр мүхтәлиф инфексијалар (малјарија, вәрәм, бруселјөз, јарымкәскин септик ендокардит, гарын јаталағы) вә интоксикасијалар нәтичәсиндә әмәлә кәлән симптоматик тромбоситопенијалар да мөвчуддур. Онларын клиник кедиши Верлһоф хәстәлијиндә олдуғу симптомларла мүшајиәт олунан вә симптоматик тромбоситопенијалары төрәтмиш әсас хәстәлијин клиникасындан асылыдыр. Әсас хәстәлик мүаличә олундугча тромбоситопенија әламәтләри дә тәдричән јох олур. Симптоматик тромбоситопенијалар мүхтәлиф дәрманларын (сулфаниламидләр, хинин, хинидин, антибиотикләр вә саирә) гәбулундан сонра да әмәлә кәлә биләр. Бу нөв дәрман интоксикасијалары мүхтәлиф дәрәчәјә малик олан гансызмалара сәбәб олур. Адәтән, белә симптоматик тромбоситопенијалар лејкопенија илә јанашы кедир.

Симптоматик тромбоситопенијалар бә'зи ган системи хәстәликләри заманы да баш верир (һиперспленизм — далаг функсијасынын күчләнмәси илә бәрабәр спленомегалија). Һиперспленизм заманы далаг, сүмүк илијинин ганјарадычы функсијасыны ләнкидир вә һәмчинин ганда литик просесин јүксәлмәсинә сәбәб олур. Симптоматик тромбоситопенијалар аутоиммун позғунлуглар, шүа енержисинин тә'сири, мүхтәлиф лејкозлар, панмиелофтиз нәтичәсиндә дә әмәлә кәлир.

Мүаличәси. Һәм әсас хәстәлијә гаршы (интоксикасија, лејкозлар, шүаланма енержисинин тә'сири, панмиелофтиз) вә һәм дә икинчили тромбоситопенијаја гаршы апарылмалыдыр.

ҺЕМОРРАКИЈА АНКИОМАТОЗУ (ОСЛЕР ХӘСТӘЛИЈИ)

Етиолокија вә патокенези. Бу хәстәлик гансызманын ирси формасы олараг чохлу мигдарда һеморракијалы телеанкиоектазијаларын мөвчуд олмасы илә характеризә едилир. Ослер хәстәлијинин анатомик субстраты мезенхиманын анаданкәлмә зәифлијиндән ибарәтдир. Бу вәзијјәт диварлары, демәк олар ки, анчаг ендотелиумдан ибарәт телеанкиоектазијаларын јаранмасына вә тез-тез ганахмаларын баш вермәсинә сәбәб олур.

Клиникасы. Хәстәлијин характерик вә ејни заманда јеканә әламәти ушаглыг дөврүндән башлајан тез-тез вә шиддәтли бурун ганахмасыдыр. Јашлы хәстәләрдә, адәтән, бурунун вә ағыз бошлуғунун селикли гишаларында, додагларда, дилдә, үзүн дәрисиндә анкиоматоз

сәпкиләр мүшаһидә олунур. Ган лахталанмасы вә ганахма мүддәти, тромбоситләрин мигдары, ган лахтасы ретраксијасы дәјишиклијә уғрамыр. Тәкрар ганахмалар постеһеморракија характерли кәскин анемијаја сәбәб олур. Күчлү ганахмаларын олмасына бахмајараг капилљарлардан әмәлә кәлән һеморракија, адәтән, өлүмлә нәтичәләнмир.

Мүаличә симптоматикдир. Ганахмалар заманы јерли вә үмуми һемостатик маддәләр тәтбиг олунур. Ән јахшы нәтичә һемотрансфузија верир. Шиддәтли ганахмалар заманы чәрраһи әмәлијјат — дамарларын тикилмәсиндән ибарәтдир. Анемија мүшаһидә олундугда дәмир препаратлары тә'јин олунур.

ҺЕМОРРАКИЈА ВАСКУЛИТИ (ҺЕМОРРАКИЈА КАПИЛЛЈАРОТОКСИКОЗУ), ШӨНЛЕЈН-КЕНОХ ХӘСТӘЛИЈИ

Етиолокија вә патокенези. Һеморракија васкулитинин әмәлә кәлмәси мүхтәлиф дахили вә харичи амилләрин тә'сириндән дамар реаксијасынын артмасы илә изаһ олунур (анкина, скарлатина, гарын јаталағы, вәрәм, мүхтәлиф дәрман маддәләри, зәһәрләнмәләр, шиддәтли сојуғун тә'сири). Бу хәстәлик заманы ганын тәркиби дәјишмәз галдығы һалда дамар дивары кечиричилији јүксәлир.

Клиникасы. Һеморракија васкулити әсасән дөрд формаја бөлүнүр: садә, ревматик, абдоминал вә сүр'этлә төрәнән пурпура. Садә пурпура дәридә вә селикли гишаларда гансызмалар, температурун јүксәлмәси илә характеризә олунур. Хәстәлик ики һәфтәјә гәдәр давам едир, лакин бә'зән ресидив дә мүшаһидә олунур. Ревматик пурпуранын әламәтләри ревматик полиартритдә олдуғу кимидир. Абдоминал пурпура, адәтән, ушаг вә кәнчләрдә баш верир вә јүксәк температур кәскин гарын әламәтләри илә бәрабәр перитонда әмәлә кәлмиш гансызмаларла характеризә олунур. Бундан башга, хәстәләрдә һеморракијалы колит, һематурија, гадынларда исә ушаглыгдан ганахмалар мүшаһидә едилир, дәридә гансызмалар да баш верир. Сүр'әтли пурпуранын симптоматикасы абдоминал формаја охшардыр. Бу нөв пурпура заманы дәри гансызмалары бир-бири илә бирләшир вә даһа бөјүк саһәни әһатә едәрәк бә'зи һалларда дәри некрозунун төрәнмәсинә сәбәб олур. Бејин наһијәсиндә гансызма оларса, гәфләтән өлүм баш верә биләр. Һеморракија васкулити заманы ган анализи демәк олар ки, дәјишмәз галыр, лакин хәстәлијин ағыр һалларында нејтрофил лејкоситоз мүшаһидә олунур. Тромбоситләрин мигдары исә дәјишилмир. Хәстәлијин давам мүддәти мүхтәлифдир. Адәтән, бир нечә һәфтәдән, бир нечә аја вә илә гәдәр давам едә биләр. Гансызмалар илә мүшајиәт олунан хәстәликләрдән һеморракија васкулити, ган лахталанмасы системи көстәричиләринин дәјишилмәмәси илә фәргләнир.

Хәстәлијин јүнкүл һалларында сағалма тезликлә мүшаһидә олунур. Әкәр хәстәлик нифритлә ағырлашарса, бөјрәк чатышмазлығы нәтичәсиндә прогноз олдугча писләшир. Һеморракија васкулитинин сүр'әтли формасы хәстәлијин биринчи күнүндән е'тибарән өлүмлә нәтичәләнә биләр.

Мүаличәси. Аллеркијаја гаршы дәрман васитәләри кениш тәтбиг олунмалыдыр (калсиум-хлорат — 10%-ли 10 *мл* мигдарында вена дахилинә вә ја дахилә күндә үч дәфә хөрәк гашығы илә; калсиум глүконаты — 0,5 *г* һесабилә күндә 3—4 дәфә, димедрол 0,05 *г* күндә үч дәфә вә ја әзәлә дахилинә 2%-ли 1—2 *мл* мигдарында мәһлул; пиполфен дахилә 0,025 *г* һесабилә күндә 2—3 дәфә вә ја әзәлә дахилинә 2,5%-ли 1—2 *мл* мигдарында мәһлул; преднизолон 25—50 *мг*, һәр күн).

Дамар кечиричилијини азалдан дәрман васитәләри дә хәстәлик заманы бөјүк әһәмијјәтә маликдир (аскорбин туршусу — 0,3—0,5 *г* һесабилә күндә 3—4 дәфә, рутин — 0,02 *г* күндә 3—4 дәфә вә с.) Әкәр һеморракија васкулити дәрман препаратлары гәбулу нәтичәсиндә әмәлә кәлибсә, һәмин препаратларын хәстәләрә верилмәси дајандырылмалыдыр.

ҺЕМОРРАКИЈА ТРОМБАСТЕНИЈАСЫ (ГЛАНСМАН-НЕКЕЛИ ТРОМБАСТЕНИЈАСЫ)

Бу хәстәлик тромбоситләрин кејфијјәтчә чатышмазлығы илә характеризә олунараг, онларын функсија вә морфоложи гурулушунун зәдәләнмәси илә характеризә едилир. Адәтән, кишиләрдә баш верир. Бә'зән аиләнин бир нечә үзвүндә һеморракија тромбастенијасынын әламәтләри мүшаһидә олунур. Хәстәлик ирси характер дә дашыјыр. Етиолокијасы мә'лум дејилдир. Күман едилир ки, тромбоситләрдә бә'зи ферментләрин олмамасы, һәмчинин аденозинтрифосфор (АТФ), һәмчинин аденозиндифосфор (АДФ) туршуларынын синтезинин позулмасы һеморракија тромбастенијасынын әмәлә кәлмәсинә сәбәб олур.

Клиникасы. Хәстәлик организмин мүхтәлиф наһијәләриндә (ушаглыг, мә'дә-бағырсаг, бөјрәк) баш верән ганахмаларла характеризә олунур. Бә'зән дәриалты ганахмалар да мүшаһидә едилир. Ган лахтасы ретраксијасы, адәтән, баш вермир. Ганахма мүддәти исә ләнкијир. Тромбоситләрин мигдары нормал, ја да бир гәдәр артмыш олур. Онлар һәм структур, һәм дә функсија чәһәтчә дәјишикликләрә уғрајыр.

Мүаличәси. Ганахма дөврүндә ганкөчүрмә кениш мигјасда тәтбиг олунур. Бундан башга, аденозинтрифосфор туршусунун натриум дузу (1%-ли мәһлул) 1 *мл* мигдарында, күндә 1—2 дәфә, әзәлә дахилинә 20—30 күн мүддәтиндә вурулур.

ҺЕМОРРАКИЈА ТРОМБОСИТЕМИЈАСЫ

Хәстәлик һеморракија диатезләринә аиддир вә һипертромбоситоз (тромбоситләрин 1 $мм^3$ ганда мигдары 1.000.000—2.000.000-ә гәдәр), ганахмалар вә дамар тромбозлары илә характеризә олунур. Һеморракија тромбоситемијасы хроник миелолејкоз, остеомиелофиброз, еритремија заманы мүшаһидә олунур. Тромбоситләрин мигдарынын артмасы бу һалда онларын пролиферасијасы илә әлагәдардыр.

Клиникасы. Хәстәлијин симптоматикасы чүрбәчүрдүр. Бир сыра хәстәләр гарын наһијәсиндә мүхтәлиф ағрыларын олмасындан шикајәт едирләр. Хәстәләрин дикәр групунда исә ағыз бошлуғу вә бурунун селикли гишаларындан, мә'дә-бағырсаг системиндән, бөјрәкдән, ағ чијәрдән ганахмалар мүшаһидә олунур. Ганахмалар бә'зән олдугча шиддәтли олур вә хәстәләрдә кәскин анемија төрәдир. Хәстәлијин әсас әламәтләриндән бири далағын бөјүмәсидир. Тромбозлар бејин дамарларында, портал системдә, үрәјин тач дамарларында баш верир.

Тромбоситләрин морфоложи вә функсионал хассәсинин дәјишилмәси нәтичәсиндә ган лахтасы ретраксијасы азалыр вә ганахма мүддәти ләнкијир. Һипертромбоситоз хәстәлијин әсас әламәти олдуғу һалда, ганахмалар вә тромбозлар әмәлә кәләркән тромбоситләрин мигдары нисбәтән азалыр. Хәстәләрин чохунда лејкоситоз мүшаһидә олунур. Хәстәлијин диагнозу тромбоситләрин олдугча чохалмасы, ганахмаја вә тромбоза мејллик әсасында тә'јин едилир.

Мүаличәси симптоматикдир. Тромбоситләрин мигдарынын артмасынын гаршысыны алмаг үчүн күндә 2—4 *мг* миелосан верилмә-

лидир. Миелосан, адәтән, тромбоситләрин мигдарынын азалмасы, тромбоз вә ганахмаларын кәсилмәсиндән асылы олараг үмумән 80—250 *мг* мигдарында тә'јин едилир. Әкәр хәстәлик ганахма илә мүшајиәт олунурса вә тромбозун мөвҹуд олмасы инкар едилирсә, мүхтәлиф һемостатик васитәләр (ган вә плазманын көчүрүлмәси, мүхтәлиф витаминләр, калсиум-хлорат вә с.) ишләдилир. Тромбозлар заманы мүстәгим вә гејри-мүстәгим тә'сирли антикоагулјантлар тәтбиг олунур. Тромбозлар лахталанма мүддәтинин ләнкимәси, сәрбәст һепаринин азалмасы, фибринокенин мигдарынын чохалмасы илә мүшајиәт олунур. Белә һалларда антикоагулјантлар (пелентан, һепарин) тәтбиг едилмәлидир. Антикозгулјантларын дозасы коагулограмманын вәзијјәтиндән асылы олараг тә'јин едилир.