

**UŞAQLARDA QAN  
VƏ QANYARADICI  
SISTEMLƏRİN  
XƏSTƏLİKLƏRİNİN  
DIFFERENSIAL  
DİAQNOSTİKASI.**

*ATU-nin I Uşaq xəstəlikləri kafedrası  
Dos. G.M. Həsənquliyeva*



Qan orqanizmin ən ləbil maye sistemindən biri olub, daim orqan və toxumalarla kontakta daxil olur, onları oksigen və qida maddələri ilə təmin edir, homeostazın saxlanması üçün pequlyator proseslərdə inkişaf edir. Qan orqanizmin spesifik və qeyri-spezifik müdafiə müqavimətinin təminində iştirak edir. Onun morfoloji, fiziki, biokimyəvi və immunoloji xüsusiyyətlərinin müayinəsi uşağın vəziyyətinin qiymətləndirilməsində əsas rol oynayır.

Uşağın qanyaranma sistemi ləbil olub, ən adi xarici faktorun təsirindən dəyişə bilər. Qan sistemə daxildir: qan yaradan və qan parçalayan (qırmızı sümük iliği, qaraciyər, dalaq, limfatik düyünlər) və periferik qan.

Qanın tərkib hissəsi formalı elementlər (eritrosit, leykosit, trombosit) və maye hissə-plazmadır, hansı ki, bura daxildir-su, zülal, yağlar, karbohidrat, duzlar (makro və mikroelementlər) fermentlər, hormonlar, vitaminlər və digər bioloji aktiv maddələr, mübadilə məhsulları.

Ümumi qanın miqdarı böyük adamlarda bədən çəkisinin 7%-ni təşkil edir və 5 l-ə bərabərdir və ya 1 kq çəkiyə 70 ml-dir. Yenidöğmüşlərdə qanın miqdarı bədən çəkisinin 14% və ya hər kq çəkiyə 93-147ml; 3 yaşa qədər-8-8,2%; 4-7 yaş-7,0-8,5%; 14-14 yaş-7-9,4%-dir. Plazmanın miqdarı bədən çəkisindən asılı olaraq müxtəlif yaş dövrlərində bədən çəkisinin 4,2-5,2%-ni təşkil edir. Qan yaranma və ya hemopeaz –qan yaranma orqanlarında qan yaranmanın baş verməsi və formalı elementlərin yetişməsidir. Bətdaxili dövrdə qan yaranma 3 mərhələdə gedir və bir-birini əvəz edir. Meqaloblastik, qaraciyər və sümük iliği.



Birinci qanyaranma 19 günlük embrionda sarı kisəsinin qan adacıqlarında əmələ gəlir, hansı ki, hər tərəfdən inkişaf edən rüşeymi əhatə edir. Birinci primitiv hüceyrələr-meqaloblastlar meydana gəlir. Ona görə bu mərhələ-meqaloblastik mərhələ adlanır.

İkinci (qaraciyər) dövrü-6 həftədən sonra başlayır və 5 aylıqdan maksimuma çatır. Ən öndə gedən eritropoyez, nisbətən zəif-leykotrombositopoezdir. Meqaloblastlar tədricən ertitroblastlara əvəz olunur.

3-4 aylıqda hemopoezə dalaq daxil olur və aktiv qan yaranma orqanı kimi 5 aylıqdan 7 aylığa qədər fəaliyyət göstərir. Buraya-eritrosito, qranulosito və meqalakariositopoez daxil olur.

Uşağın doğulmağına yaxın qanyaranma qara ciyərdə dayanır, dalaq qırmızı qan hüceyrələri əmələ gətirmək funksiyasını itirir, limfosit əmələ gəlmə funksiyasını saxlayır.

4-5 aylığında III dövr (sümük iliyi) qanyaranma başlayır və formalı elementlərin produksiyasını təmin edir.

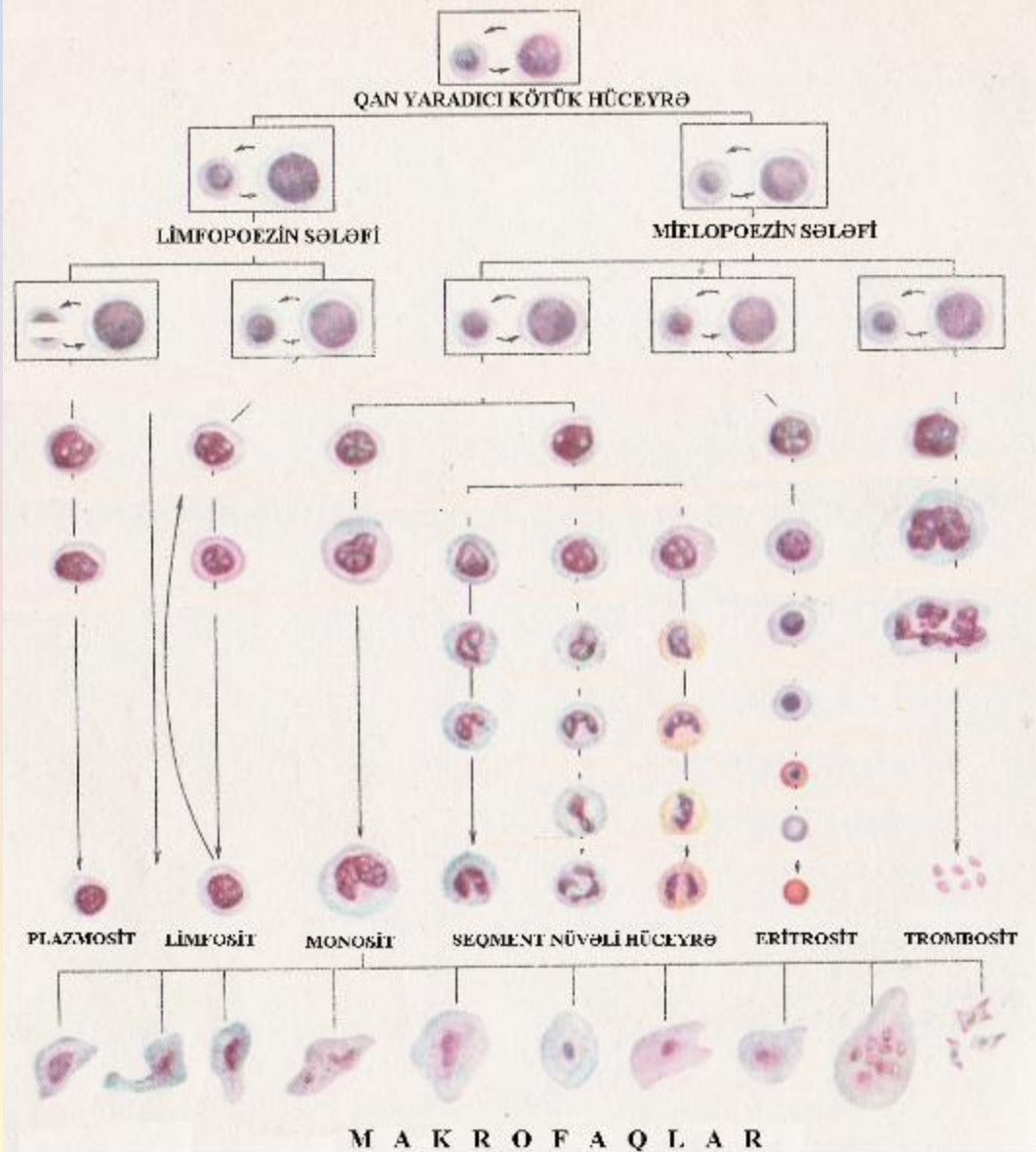
Bətdaxilində qan yaranmanın dövrlərindən asılı olaraq 3 tip hemoqlabin olur- embrional (HbP); fetal (HvF) və böyük hemoqlabin (HbA).

Embrional-HbP embrionun erkən mərhələsində olur, hamiləliyin 8-10 həftəsində döldə 90-95% HbF olur və bu dövrdə HbA(5-10%) görünməyə başlayır. Doğulan zaman HbF-45-90% arasında olur, tədricən HbA ilə əvəz olunur. 1 yaşa qədər artıq HbF-15%; 3 yaşa qədər 2%-dən çox olmamalıdır.

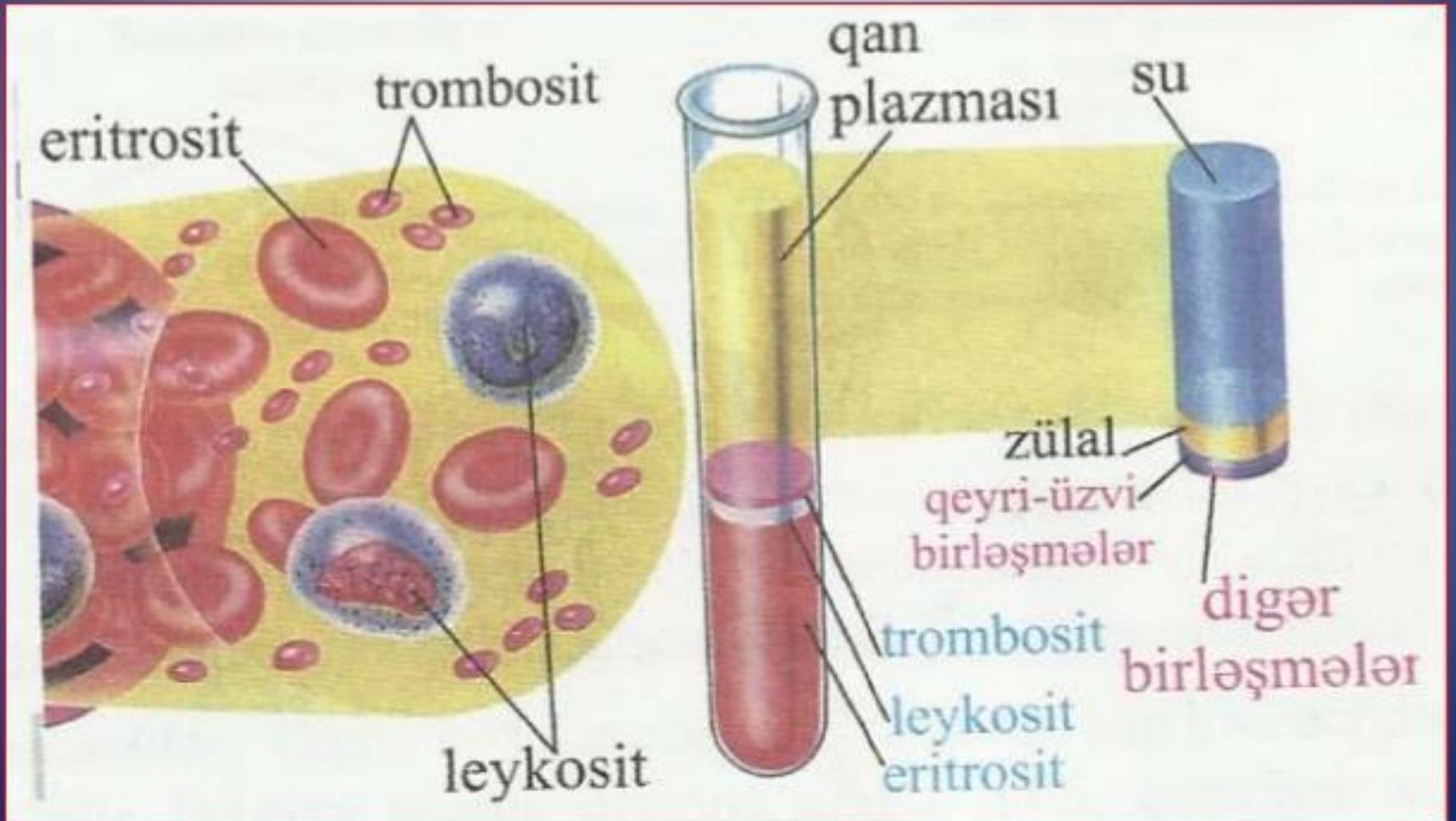
## Bətnxarici qan yaranma

Bütün qan hüceyrələrinin əmələ gəlmə mənbəyi, limfositlərdən başqa yenidoğulmuşlarda sümük iliyyədir. Bu dövrdə yastı və borulu sümüklər qırmızı sümük iliyyə ilə dolmuşdur. Artıq həyatın I ilindən qırmızı sümük iliyyə tədricən sarı sümük iliyyə ilə əvəz olunur. 12-15 yaşlarda böyüklərdə olduğu kimi qan yaranma artıq yastı sümüklərdə saxlanılır. Limfositlər bətnxarici dövrdə limfatik sistemdə hazırlanır-limfatik düyünlər, dalaq, solitar folikullar, qrup limfatik folikullar (peyer düyüncükləri) bağırsaqda və digər limfoid toxumalarda uşaqlar arasında qan yaranma sisteminin baş verən patologiyaları arasında ən çox rast gəlinən anemiyalardır.

# Qanyaranma



# Qanın tərkibi plazma və formalı elementlərdən ibarətdir.





Damarın  
divarları

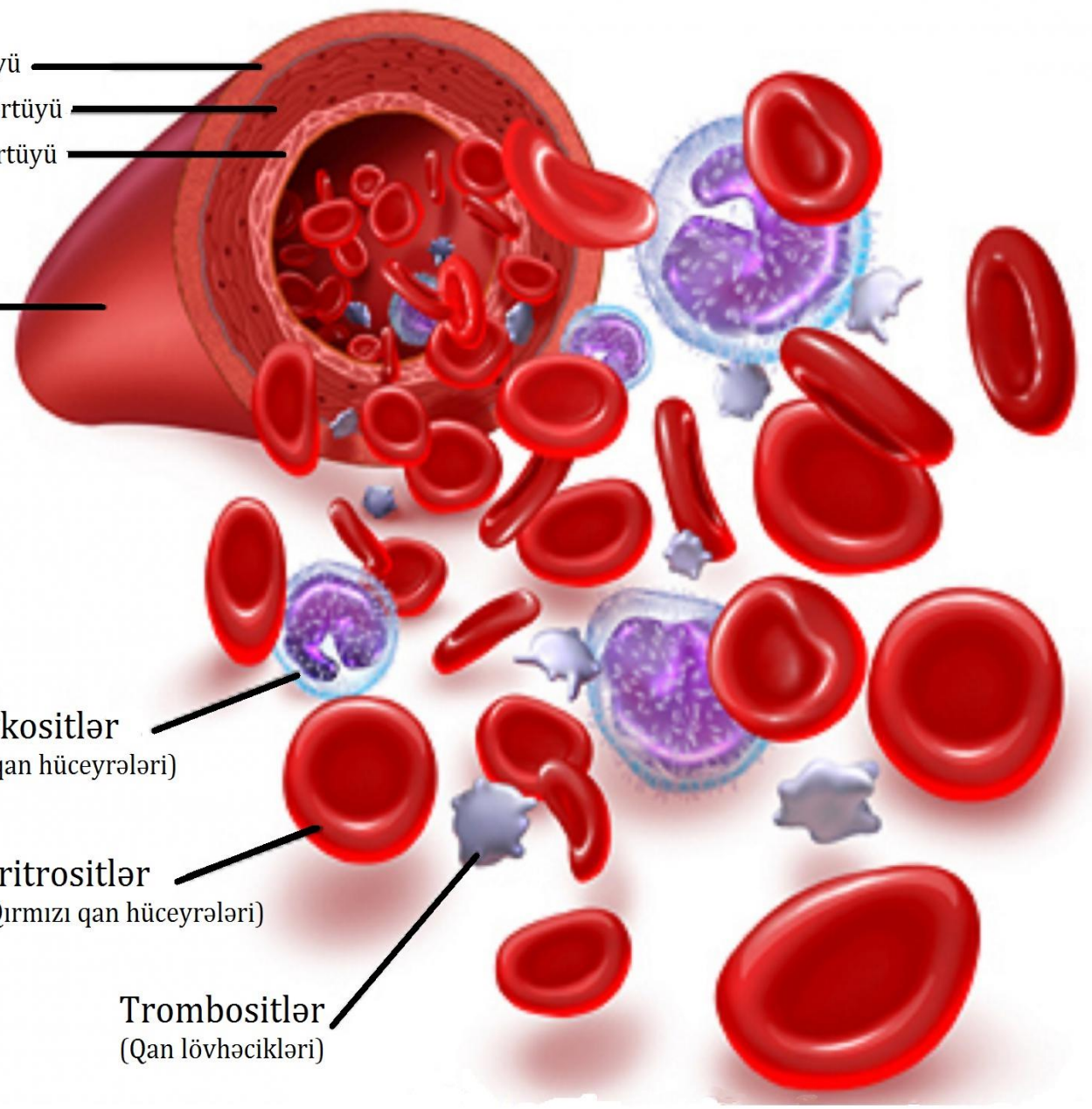
- Üst qat örtüyü
- Orta mühit örtüyü
- Daxili qişa örtüyü

Qan damarı

Leykositlər  
(Ağ qan hüceyrələri)

Eritrositlər  
(Qırmızı qan hüceyrələri)

Trombositlər  
(Qan lövhəcikləri)



# Anemiyanın (Qanazlığının) Simptomları

Qırmızı şriftlə yazılan simptomlar anemiyanın ağırlaşmış halının simptomlarıdır.

## Gözlər

- Saralma

## Dəri

- Solğunlaşma
- Avazıma
- Saralma

## Tənəffüs

- Nəfəs darlığı

## Əzələlər

- Zəiflik

## Bağırsaq

- Nəcis rəngi dəyişməsi

## Beyin mərkəzi

- Yorğunluq
- Başgicəllənmə
- **Huşun itməsi**

## Qan-damar sistemi

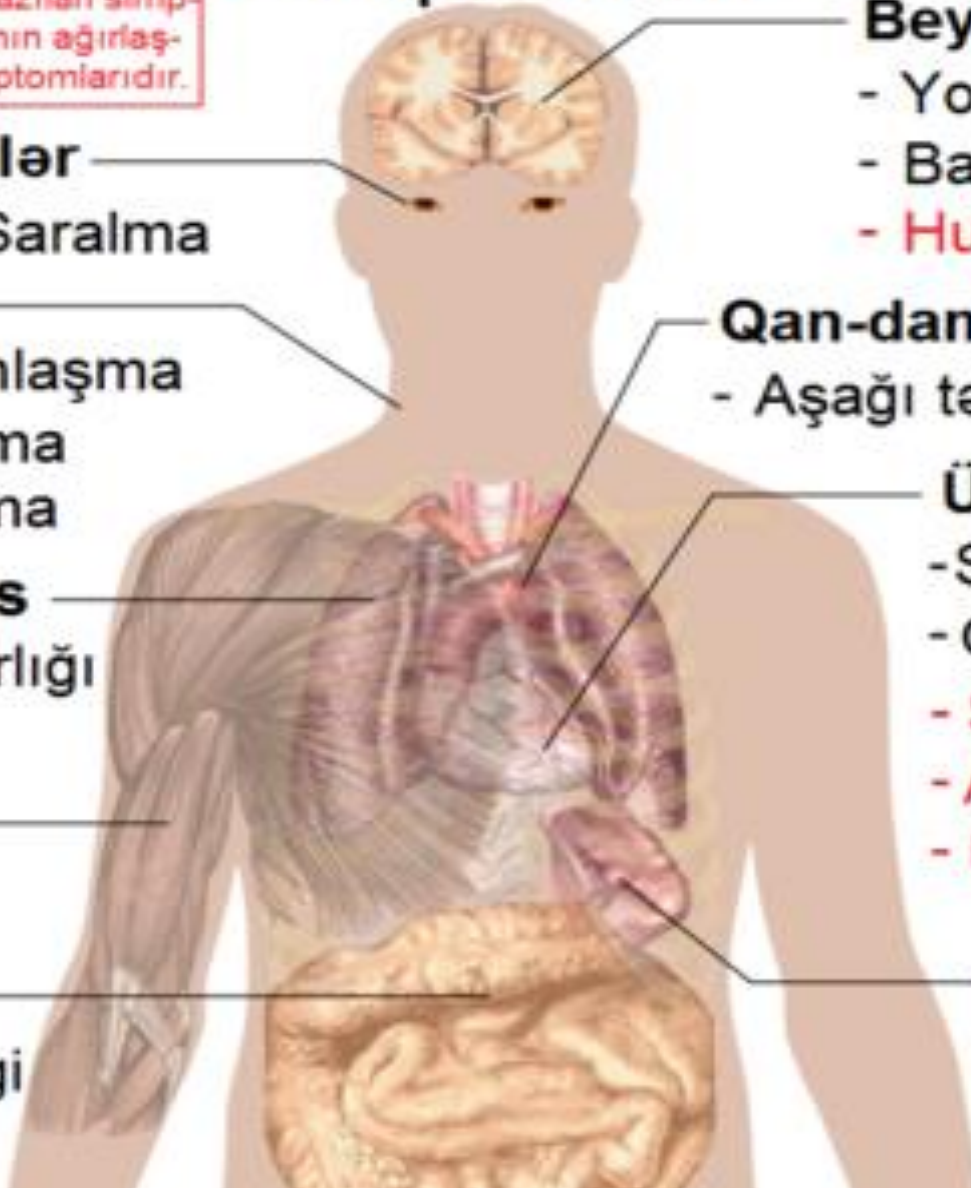
- Aşağı təzyiq

## Ürək

- Sürətli döyünmə
- Güclü döyünmə
- **Sinə ağrısı**
- **Angina**
- **Ürək ağrısı**

## Dalaq

- Böyümə



**Anemiya (anemia)**- an olmamaq, haima-qan; sinonim –az qanlılıq-Hb-nin miqdarının vahid həcmdə məktəbəqədər və erkən yaşlı uşaqlarda 120q/l-dən az/azalması ilə xarakterizə olunur. Bu çox hallarda eritrosit və hemokrat göstəricisinin (35%-dən aşağı) eyni vaxtda azalması ilə gedir. Anemiyanın klassifikasiyasına müxtəlif baxışlar var, çox qəbul olunan patogenetik baxışdır.

## **I. POST HEMORRAGİK ANEMİYA (xarici və daxili qanaxma nəticəsində baş verir):**

1. Kəskin;
2. Xroniki.

## **II ANEMİYA-ERİTROPOYEZİN ÇATMAMAZLIĞI**

**nəticəsində:**

### **1. İrsi aplastik anemiya;**

- a) Pansitopeniya (anadangəlmə qüsurlarla tip Fankoni; anadan gəlmə anomaliya olmadan tip-Estren-Dameşeko);
- b) Eritrois sıranın parsial zədələnməsi ilə (Blekfen-Daymond anemiyası).

### **2. Qazanılma aplastik anemiya:**

- a) Ponsitopeniya ilə (kəskin, yarımkəskin, xroniki);
- b) Eritropoezin parsial zədələnməsi ilə, o cümlədən körpələrin tranzitor eritroblastopeniyası daxil olmaqla.

### **3. Diz eritropoetik anemiya (irsi və qazanılma)**

### **4. Sideroblast anemiya (irsi, qazanılma);**

### **5. Defisit anemiya (spesifik faktorların defisiti nəticəsində).**

### A) Meqoblast anemiya:

Fol turşusu defisiti (qidada çatmamazlıq və ya malabsorbsiya);  
Vitamin B<sub>12</sub>-defisiti (malabsorbsiya və ya nəqlinin pozulması).

### B) Mikrositar anemiya:

- a) Fe-defisiti;
- b) Cu (mis) defisiti;
- c) Hg (civə) ilə zədələnmə;
- q) talassemiya.

### **6. Körpələrin fizioloji anemiyası.**

### **7. Vaxtından əvvəl doğulanların erkən anemiyası.**

## **III. HEMOLİTİK ANEMİYA:**

### A) Membranopatiyalar:

- a) Membranın zülal strukturunda defisit və ya pozulma (mikrosferositoz, ovalositoz, elliptositoz, piropoykilositoz, stomasitoz, kserositoz);
- b) Lipid membranın pozulması (akantositoz və s. )

### B) Fermentopabilyar (pentozofosfat fermentinin aktivliyinin pozulması, nukleotid mübadiləsinin pozulması).

### V) qlobin zəncirinin strukturunu defekti (Hemaqlobinopatiyalar S, C, D, E və s. qeyri-stabil hemoqlobinlər) və qlobin zəncirinin sintezində olan defektlər (talassemiya), qarışıq formalar.

## 2. Qazanılma:

- A) İmmunopatoloji (izoimmün yenidə doğulmuşun hemolitik xəstəliyi, uyğun gəlməyən qan köçürmə; atoimmün; medikamentoz);
- B) İnfeksion (bakterial, sitomeqalovirus və digər virus, parazitər)
- V) Vitamin defisiti (vaxtından əvvəl doğulmuşların E vitaminin defisitli anemiyası);
- Q) Toksik (ağır metallar və digər kimyəvi maddələr, oksidantla zəhərlənmə);
- D) Marqyafav-Mike xəstəliyi (poroksizmal gecə hemaqlobinouriya);
- E) Müxtəlif etiologiyalı yayılmış damar daxili laxtalanma sindromu və eritrositlərin mexaniki zədələnməsi.

## IV. QARŞI Q MƏNŞƏLİ ANEMİYA

- A) Kəskin infeksiya, Sepsis zamanı;
- B) Yanıqlarda;
- C) Şiş və leykozlarda;
- D) Endokrinopatiyalarda.

Müasir avtomotik hesablamalarda aşağıdakı göstəricilər alınır:

MCV (Mean corpuskular volume) femtolitrlə eritrositin orta həcmi –normal 75-100 fl.

MCH (mean korpuskular hemoqlobin)-eritrositar Hb-nin orta səviyyəsi: pikoqramla ölçülür. Normada -27-32 pg/eritrosit.

MCHC (mean corpuscular hemoqlobin concentration-eritrositdə Hb-nin orta konsentrasiyası) normada 32-36%.

RDW (Red blood cell distrubition width/eritrositlərin həcmə görə paylanması) normada  $13,5 \pm 1,5\%$ ).

## **Kəskin posthemorragik anemiya**

Kəskin posthemorragik anemiya-qısa müddətdə çoxlu qan itirmə nəticəsində baş verir-adətən, sirkulyasiya edən qanın 10%-dən çox.

### **Etiologiyası:**

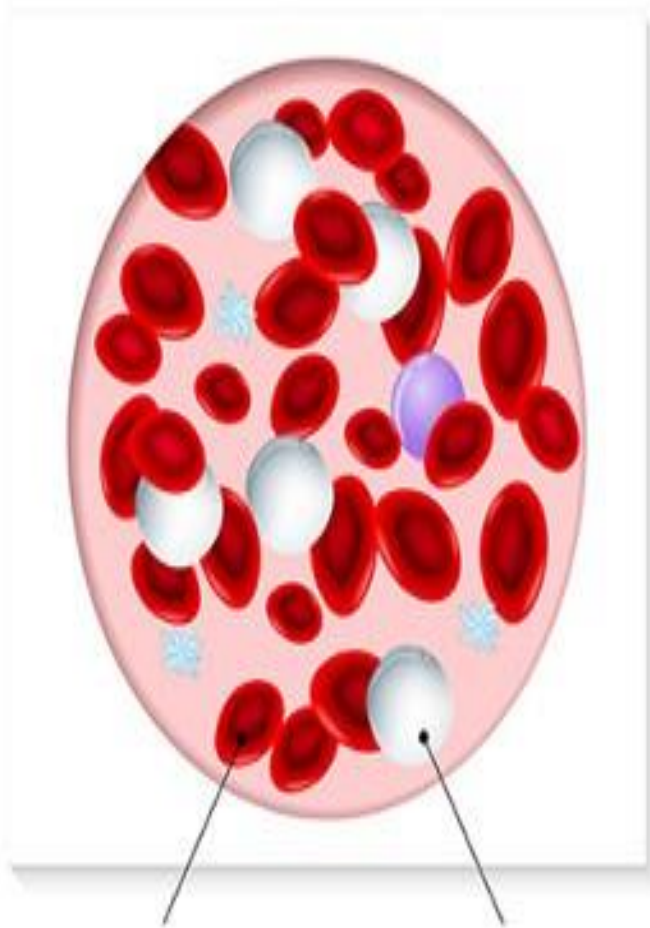
1. Travmalar nəticəsində-xarici və daxili qanaxma;
2. Mədə- bağırsaq traktında qanaxma;
3. Kiçik cərrahi əməliyyatdan sonra qanaxma;
4. Qızlarda uşaqlıq qanaxmaları;
5. Damar anevrizmaların cırılması nəticəsində qanaxmalar.
6. Trombo-hemorragik sindrom;
7. Hemorragik diatezlər və hemorragik xəstəliklər;
8. Bədaxassəli şiş və leykozlar, hipo və aplastik anemiyalar;
9. Kəskin böyrək çatmamazlığı;
10. Cərrahi əməliyyat zamanı damarların zədələnməsi.

**Klinika** –preforbid fondan, qanaxmanın sürəti və səbəbindən, daxili qanaxmanın lokalizasiyasından asılı olur. Profuz qanaxma zamanı kollaps inkişaf edə bilər.

Eyni zamanda 30%-dən çox qan itirmə kəskin koronar və miokardial çatmamazlığına gətirib çıxara bilər.



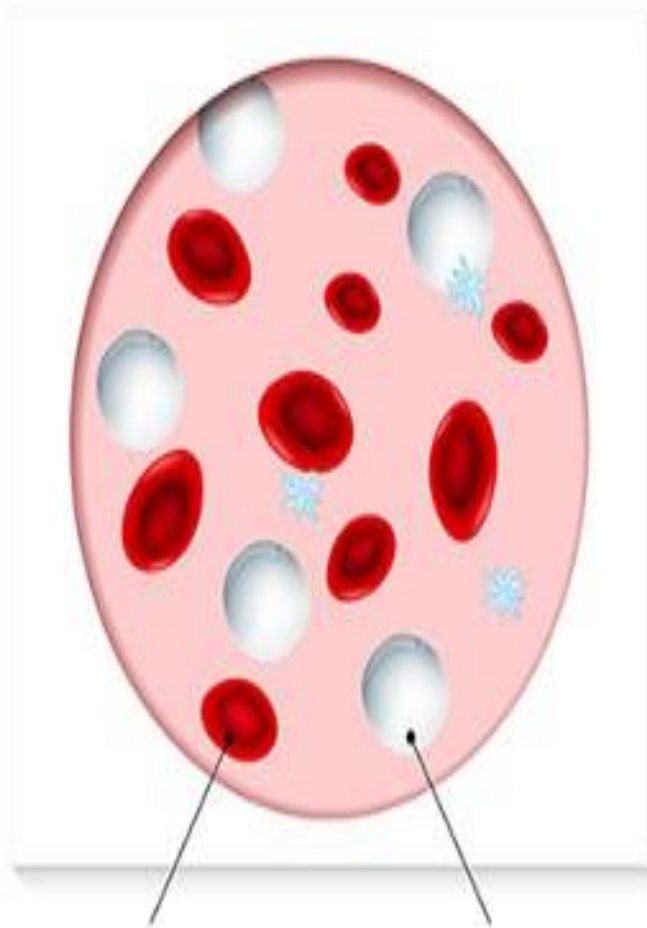
## Normal



Red blood cell

White blood cell

## Anemia



Red blood cell

White blood cell

# Xroniki posthemorragik anemiya

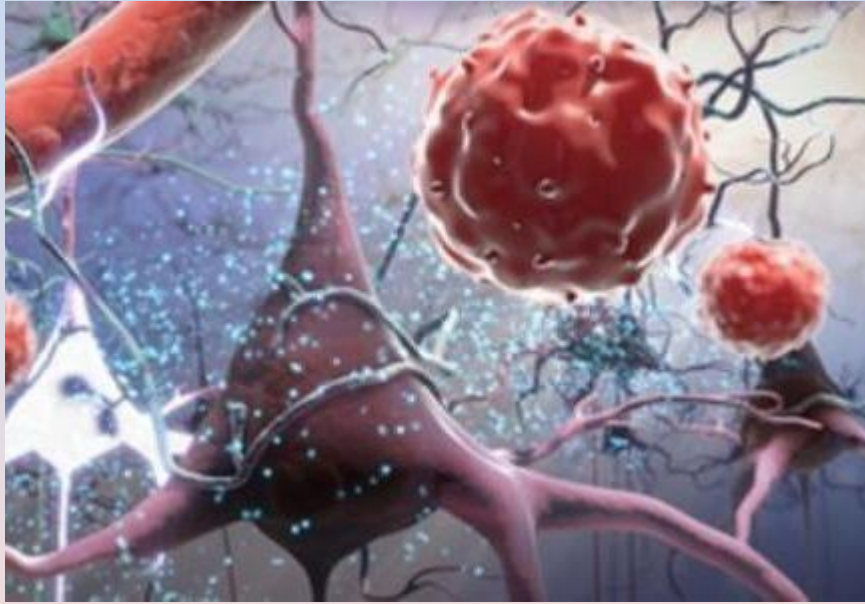
Uşaqlarda az halarda rast gəlinir.

Səbəbləri ola bilər: yara, poliplər, Kron xəstəliyi, diafraqmal yırtıq, qan sorucu hematodlar-ankilostoma, tükbaş qurd və s. böyrəkdaşı xəstəliyi, hemorragik diatezlər, xroniki nefritin hematurik forma.

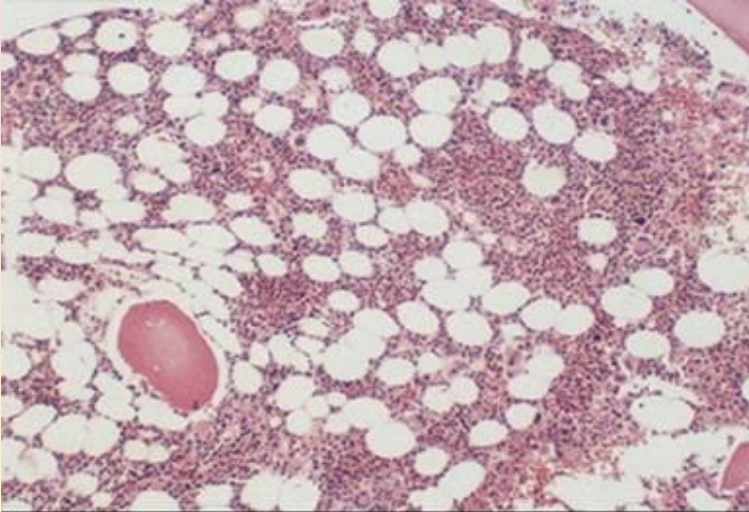
**Klinikası-** Fe-defisitli anemiyanın klinikasına oxşayır.

# İrsi aplastik anemiya

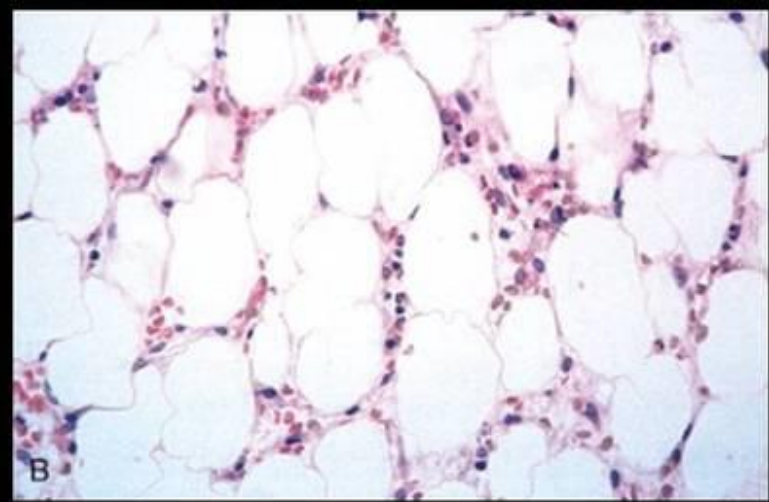
**Fankoni anemiyası**-ümumi hemopoezin zədələnməsi ilə gedən irsi xəstəliklərdir. Autosos-ressesiv, genetik heterogen xəstəlikdir. 20% hallarda qohum nığahdan olan uşaqlarda təsadüf olunur. Əksər uşaqlarda kiçik çəki ilə doğulur, sonradan da boydan geri qalır. Müxtəlif lokalizasiyalı hiperpigmentasiya ləkələri, skelet anomaliyaları (mikrosefaliya, əllərin böyük barmaqlarının olamaması və ya hipoplaziyası, polidaktiliya, sindaktiliya, sümükləşmə nöqtələrinin inkişafdan qalması, bud sümüyünün anadangəlmə çıxığı, mil sümüyünün olmaması, qabırğa və onurğa anomaliyaları) rast gəlinir. Hematoloji pozğunluqlar 1 yaşdan sonra başlayır, I dəyişiklik-trombositopeniya ola bilər-bu isə selikli qişalardan qanaxma, petixiya, ekximozlarla özünü göstərir. 5 yaşda triada pansitopeniya özünü göstərir: anemiya, neytropeniya, trombositopeniya. İnfeksiyaya qarşı davamlılıq azalır.



## Aplastik anemiya



Normal sümük iliği



Aplastik anemiyada sümük iliği

## İrsi aplastik anemiya

**Blekfen –Daymond anemiyası** –anadan gəlmə hipoblastik anemiya. Erkən başlaması və izolə olunmuş eritroid sıranın zədələnməsi ilə xarakterizə olunur.

Autosom-recessiv tipli irsi xəstəlikdir. Qızlar və oğlanlar arasında bərabər səviyyədə rast gəlinir. Daimi əlamətlərə-eritroid sıranın azalması, eritropoetinin qanda artması, eritroid hüceyrələrin məhv olmasının yüksəlməsi, apoptozla xarakterizə olunur.

Ancaq 15% uşaqlarda doğulan zaman anemiya əlamətləri olur, qalanlarda 2-3 aylığında əlamətlər özünü göstərir, 25% uşaqlarda inkişaf qüsurları olur: baş barmaq 3 falanqalı, üst dodaq və damaq, bəzi hallarda biri aralanmış, burun kökü enlilənmiş, üst dodaq qalınlaşmış, retinopatiyaya rast gəlinir. Bəzən uşaqlarda-hipoqammaqlobulinemiya, hipokalsemiya, mədəciklərarası çəpərin defektinə rast gəlinir.

## **Qazanılma hipo və aplastik anemiya**

Pansitopeniya və ya izolə olunmuş eritroid sıranın zədələnməsi ilə xarakterizə olunur. Radiasiya, benzin və insektisidlə zəhərlənmə, dərman preparatlarının təsirindən, hepatit A, Epşteyn Barr, parvovirus timoma, irsi immunodefisit vəziyyət, parosizmal gecə hemaqlobulinurisiyası, preleykemiya zamanı inkişaf edə bilər.

**Klinikasında** –qanaxmanın yüksəlməsi, dəridə petexial səpgilər, ekximozlar, burun qanaxmaları, ümumi zəiflik, tez yorulma olur. Taxikardiya, taxipnoe, limfatik düyünləri, dalaq, qaraciyərin böyüməsinə təsadüf olunur.

## **Sideroblast anemiya**

Mikrositar hipoxrom anemiyadır, hemin sintez üçün dəmirin utilizasiyasının azalması nəticəsində baş verir, sümük iliğinde həlqəşəkilli sideroblastların əmələ gəlməsi ilə xarakterizə olunur. İrsi və qazanılma ola bilər. Qazanılma əksər hallarda-civə, izoniaazid, sulfanilamid, xroniki iltihabi proseslər (yüvenil revmatoid artriti, pankreatit və s.) bədxassəli şişlər, preleykemik vəziyyəti nəticəsində inkişaf edir.

## **Meqaloblast anemiya**

Qeyri-effektiv eritropoez, eritrositlərin morfolojiyasında olan dəyişiklik, yetişməsində olan pozğunluqla xarakterizə olunur. Periferik qanda eritrositlərin arasında meqaloblastlar üstünlük təşkil edir. MA-nın əsas səbəbləri-vitamin Bc (folatlar) və B<sub>12</sub> (siankobalamin)-nin birincili və II-li defisitidir.

## **Fol turşusu defisitli anemiya**

Erkən yaşlı uşaqlarda, xüsusən yarımçıq doğulmuş uşaqlarda təsadüf olunur.

**Etiologiyası:** Folatların anadangəlmə mübadiləsinin, absorbsiyasının pozulması, eyni zamanda qazanılan malabsorbsiya (seliakiya, kvaşiorakor, eksudativ enferopatiya və s.) nəticəsində baş verir.

**Əlamətləri:** anareksiya, süstlük, xroniki diareya, bakterial infeksiyaya həssaslıq, qlössit.

## Vitamin B<sub>12</sub> defisitli anemiya

**Etiologiya:** qidada vitamin defisiti (ciddi vegetarian), irsi pozğunluq (daxili Kasl faktoru sorbsiyasının anadan gəlmə defisiti, transport və metabolizmdə olan dəyişiklik); qazanılma olaraq-seliakiya, kvaşiorknor, marazm, regionar illit, nazik bağırsağ divertikulyozu, difillobotrioz, mədə və qalça bağırsağın rezeksiyasında təsadüf olunur.

**Klinika:** solğunluq, dəri və skleranın ikretikliyi, dəri quruluğu, dırnaq və tüklərin qırılması, halsızlıq, pis iştaha-xüsusən ətə qarşı, glossit, məməciklərin atrofiyası, dildə yaralar, sinir sistemində dəyişikliklər, onurğa beyni tərəfindən degenerativ dəyişikliklər (ataksiya, paresteziya, hiporefleksiya, patoloji refleks, halsünasiyalar, ürək çatmamazlığı əlamətləri, diareya, dalaq və qara ciyərin böyüməsi təsadüf olunur).

Periferik qanda-makrositar meqaloblast anemiya, neytropeniya, trombositopeniya.



## Körpələrin fizioloji anemiyası

Vaxtında doğulmuşların 5%-də 2 aylıqda Hb-95-100 q/l-ə qədər azalır. Bu zaman uşaqda fiziki və psixomotor inkişafın geri qalma, Fe və vitamin defisiti vəziyyəti, latent və ya açıq infeksiya, Hb-nin sintezində anomaliyalar olmur. Bu uşaqlar çəkisini aktiv artırırlar.

Vaxtından əvvəl doğulmuş uşaqlarda 3-6 aylığında 70-90 q/l-ə qədər azalır. Belə güman edilir ki, səbəb-bir tərəfdən eritropoemik stimulların nisbi çatmamazlığı, digər tərəfdən eritrositlərin yaşama müddətinin qısalmasıdır. Müalicə adətən təyin olunmur, polivitamin mineral preparatlar təyin olunur.

**Hemolitik anemiya**  
**İrsi mikrosferositoz (hemolitik anemiya)**  
**Minkovski-Soffar**

Bu anemiyada-eritrositlərin səthi membranında proteinlərin – spektrin, ankirin kəmiyyət və keyfiyyət defisiti nəticəsində baş verir. Eritrosit membranında olan irsi defekt eritrositə əvvəlcə Na-un, sonra da suyun daxil olmasını yüksəldir, qlikolizi aktivləşdirir, ATF-in generasiyasını sürətləndirir, səthi lipid metabolizminin intensivliyi yüksəlir, nəticədə eritrosit sferik şəkil alır, qan cərəyanında keşərkən öz formasını dəyişmək xüsusiyyətini itirir. Dalağın mikrodamarlarının labirintində eritrosit daxilində pH-ın azalması, hüceyrə daxilində osmotik təzyiqin yüksəlməsi, osmotiklizisə səbəb olur.

Splenektomiyadan sonra-eritrositlərin vaxtından əvvəl məhvi kəskin azalır, ancaq eritrositlərdə olan morfoloji və biokimyəvi dəyişikliklər saxlanılır.

**Klinika:** Triada simptomlar xarakterikdir: Nəcisin rəngi normal olmaqla sarılıq, anemiya əhəmiyyətli dərəcədə retikulositozla və dalağın böyüməsi (yenidoğulma dövründə və böyük məktəb yaşlı dövrdə inkişaf edirlər).

Bir sıra uşaqlarda I şikayət tez yorulma, solğunluq, iştahanın azalmasıdır. Böyük yaşlı uşaqlarda baş ağrıları, baş gicəllənmə. Bəzi uşaqlar çox solğundur, nəinki sarı, digərləri çox sarıdır. Nəinki solğun. Bu tam aydın olmayan mexanizmlə əlaqədardır. Bir çox hallarda bu anemiyalarda anadangəlmə ürək qüsurları olur. Bəzi hallarda hündür damaq, burun kökünün çökməsi, dişlərin anomaliyası, gözün güzehli qişasının heteroxromluğu, qulaq seyvanlarının anomaliyası, mikroftalmiya, polidaktiliya, sindaktiliya olur.

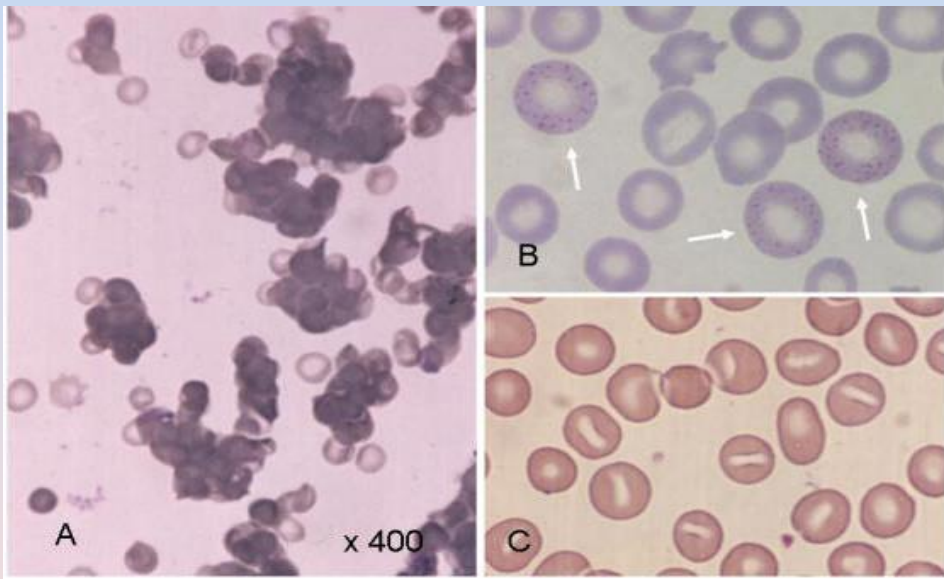
## İrsi enzimopatik hemolitik anemiya. Q-6-FD-nin irsi defisiti

Eritrositdə F-6-FD-nin sintezi X-xromosomda yerləşən genlə determinasiya olunur. Ən çox kişilərdə təsadüf olunur. Q-6-FD-nin çatmamazlığı eritrositdə NADF+H əmələ gəlməsini azaldır. Buradan bərpa olunmuş qlütation defisiti nəticəsində eritrositin antioksidant streslərə davamlılıq qabiliyyəti kəskin azalır.

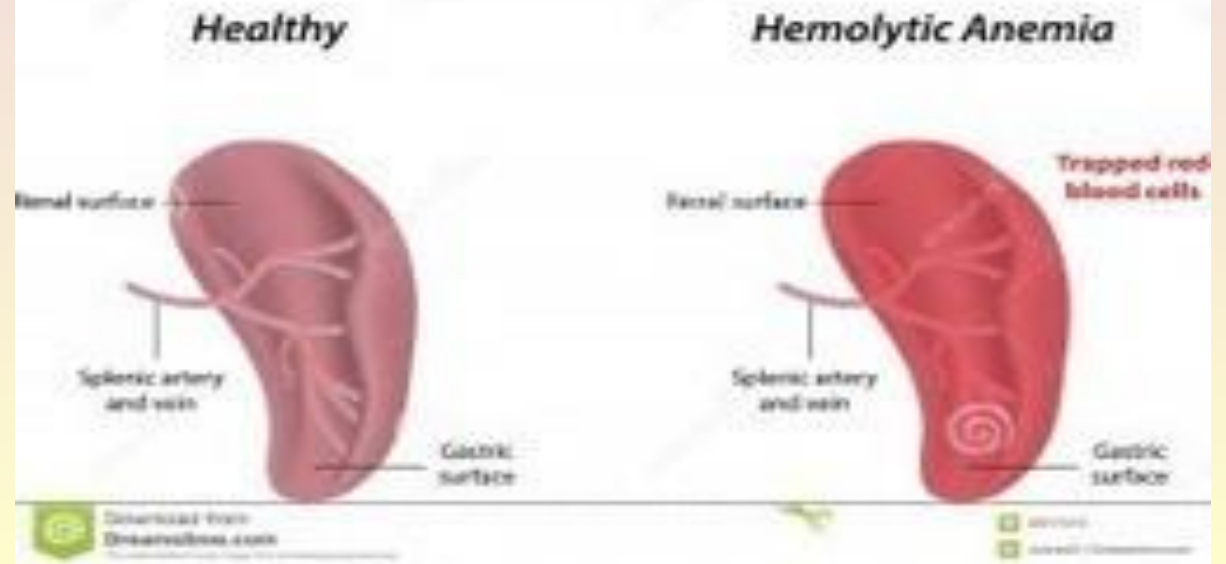
Eritrositdə oksidant stresi 60-a yaxın dərman preparatları verə bilər. Q-6-FD-nin çatmamazlığında dərman qəbulundan 48-96 saat sonra hemoliz baş verir. Q-6-FD defisiti zamanı hemoliz çox ağır gedir.

Bu defisit neonatal hiperbilirubinemiya və nüvə sarılığına, residiv verən hemolitik anemiyaya, favizmə (damar daxili hemoliz, paxlası qəbulundan sonra baş verir) gətirib çıxarır.

**Diaqnoz:** Eritrositdə Q-6-FD-nin aktivliyinin təyini əsasında qoyulur. Qeyd etmək lazımdır ki, yüksək retikulositoz zamanı Q-6-FD aktivliyi yalançı yüksək ola bilər, belə hallarda nüayinə təkrar aparılmalıdır.



## Hemolytic Anemia

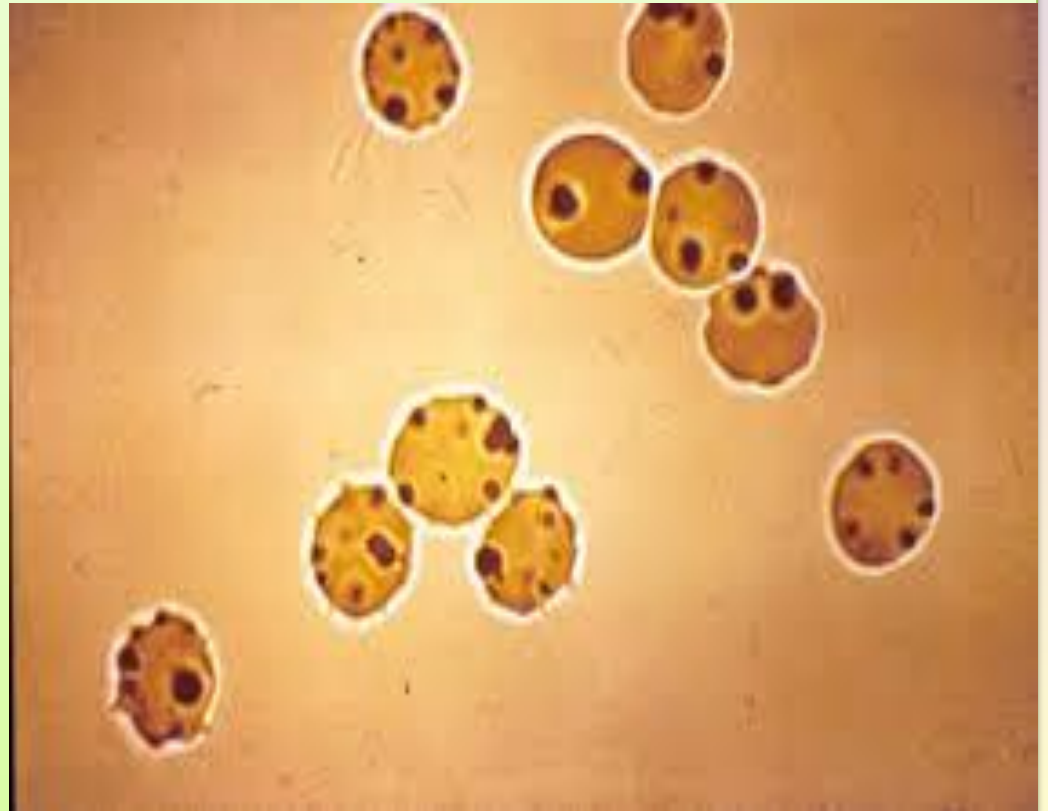


## İrsi hemaqlobunopatiya

İnsanda Hb-nin sintezində baş verən irsi anomaliyalar nəticəsində baş verir. İki qrupa ayrılır:

Qlobin zəncirinin strukturunda baş verən pozğunluq nəticəsində (oraq şəkilli hüceyrəli anemiya, eyni zamanda C,D,F-hemaqlobinopatiyalar);

Qlobin zəncirinin sintezində baş verən pozğunluq nəticəsində-talassemiya.



## **Oraq şəkilli hüceyrə hemaqlobinopatiya**

Əsas defekt –qlobinin  $\beta$ -polipeptid zəncirində valin turşusunun qlütamin turşusu ilə dəyişməsi nəticəsində baş verir. Hipoksiya zamanı belə zəncirlər polimerizasiya olunur və kristallara çevrillir, nəticədə eritrositin membranını dəyişir və onu oraq şəkilli hüceyrə formasına salır. Çox sadə üsulla təyin etmək olar. Götürülən qana 2% metabisulfit əlavə olunur. Əgər orada S-hemoqlobin varsa eritrosit oraq şəklini alır.

## Talassemiya

Talassemiya-qlobin  $\alpha$ -zəncirinin sintezinin azalması və ya olmaması nəticəsində ( $\alpha$ - talassemiya), ya da həmin dəyişikliklərin  $\beta$ -zəncirində olmaması nəticəsində ( $\beta$ -talassemiya) şəkildə təsadüf olunur.

Kiçik talassemiya- (Heteroziqot  $\beta$ -talassemiya) yüngül və ya az hallarda mikrositar, hipoxrom anemiyadır. Qanda dəmirin miqdarı yüksək və ya norma daxilində olur.

Qanın ümumi müayinəsində-hədəfə bənzər eritrositlər, HbF-4-6%, HbA<sub>2</sub>-3,5-7%-dir. Hemolitik kriz olma dəmir defisitli anemiya ilə differensasiya olunur.

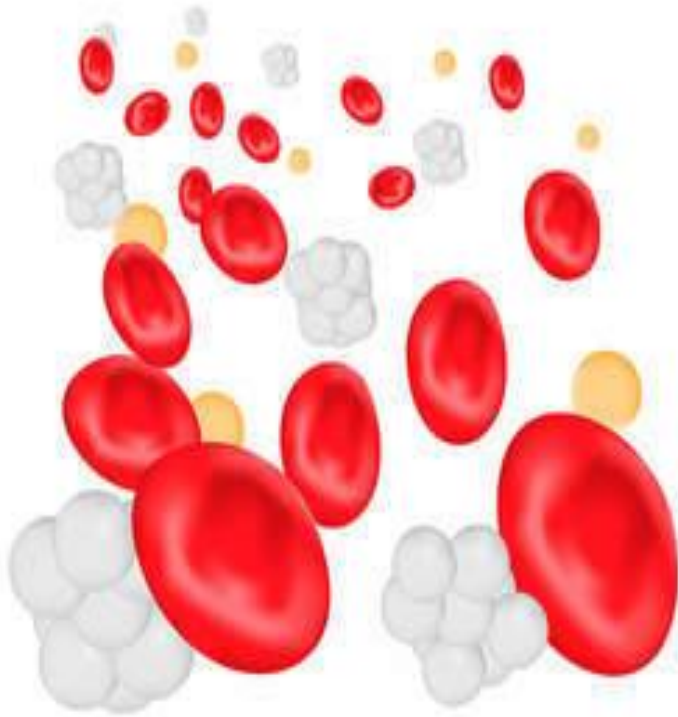


**Böyük talassemiya (Kuli xəstəliyi)**-homoziqot formadır.  $\beta$ -zəncirinin tam olamaması və ya lokusunun hissəvi pozulması nəticəsində baş verir.

Artıq uşaq həyatının I ilində uşaqda solğunluq, süstlük, periodik sarılıq, fiziki və psixi inkişafdan geri qalma, iştahasızlıq, böyük qarın əlamətləri olur.

Qanın müayinəsində-mikrositar, hipoxrom anemiya (progressiv inkişaf edən), Hb-nin miqdarı-30-40 q/l-ə qədər azalır. Eritrositin osmatik davamlılığı normal olur. HbF kəskin yüksəlir, HbA-azalır. HbA<sub>2</sub>: HbA nisbəti normada 1:40 olduğu halda; 1:20 nisbətə qədər yüksəlir. Qeyri-düz bilirubin və Fe yüksəlir; sink, vitamin E, Bc azalır. Sümük iliyinin hiperplaziyası baş verir, ilk öncə kəllə sümüklərində dəyişiklik olur və nəticədə baş güllə şəkilli, üst çənənin hipertrofiyası, dişlərdə dəyişiklik baş verir. Xəstə boydan, cinsi inkişafdan geri qalır, ağciyər, ürək, öd daşı və böyrək daşı xəstəliyinə, şəkərli diabetə meyilli olur.

# Norma



# Talassemiya



## **$\alpha$ - talassemiya sindromu**

$\alpha$ - qlobin zəncirinin əsintezi 4 genlə təyin olunur; əgər 1 gündə dəyişiklik varsa və bir  $\alpha$ - zəncirinin sintezində defisit varsa, simptomsuz gəzdirici inkişaf edir; 4 zəncirdən -2-sində problem varsa,  $\alpha$ - talassemiyanın gəzdirici forması inkişaf edir; mikrositoz var, ancaq anemiya özünü göstərmir. 3 zəncirdə problem varsa HbH ( $B_4$ ) inkişaf edir. Bu xəstələrdə orta ağır hipoxrom mikrositar anemiya inkişaf edir (Hb-70-90 q/l), sarılıq, splenomeqaliya, xolelitiyaz əlamətləri olur.

**Klinika:** Kuli xəstəliyini xatırladır.

4 zəncirin hamısının olmaması nəticəsində -döldə hidrops inkişaf edir, Hb Bart ( $\delta_4$ ) əmələ gəlir, hansı ki,  $O_2$ -ni toxumaya çox çətin verir. Xəstənin vəziyyəti çox ağır olur.

## **Fe defisitli anemiya**

Beynəlxalq Səhiyyə Təşkilatının verdiyi məlumatlara görə yer kürəsinin hər 4 və ya 3-ündən birində Fe defisitli anemiya var. Maksimal tezlik uşaq həyatının II ilində 50%, yeniyətmə dövründə 30-40% Fe defisitli anemiyadır.

### **Etiologiya:**

#### **1. Doğulma zamanı Fe ehtiyatının aşağı olması:**

- Vaxtından əvvəlki doğulmuşlar; az çəki ilə doğulan uşaqlar;
- Hamiləlik zamanı Fe defisitli anemiya olan analardan doğulan uşaqlar, ekiz doğulanlarda, I və II doğuşun arasında az fərq olduqda. Normada 3 il fərq olmalıdır;
- Bətdaxili inkişafın ləngiməsi ilə doğulan uşaqlar;
- İri çəkiddə doğulan uşaqlar;
- Perinatal dövrdə qanitirməsi olan uşaqlar.

## 2. Alimantar faktorlar:

- Süni qidalanmada olub, Fe əlavə olunmayan qeyri-adaptasion qarışıq qidalanan uşaqlar;
- Gec və qeyri-rasional əlavə qida;
- İstənilən yaşda vegetarian qidalanma;
- Qidalarda çoxlu inək südündən istifadə;
- Aclıq.

## 3. Toxumalar tərəfindən Fe-ə tələbatın yüksəlməsi və həddindən çox itki:

- Mədə-bağırsaq traktının kəskin və xroniki infeksiyon xəstəlikləri;
- Qanitirmə;
- Yeniyetmə atletlər;
- Endokrin xəstəliklər (hipotireoz); hipo və atransferrinemiya, mədə və 12 barmaq bağırsağın rezeksiyası;
- Yuvenil hormonal dəyişiklik;
- Toksik faktorlar;
- Essensial (idiopatik)-hansı ki, aydın əlamət yoxdur.

## Klinika

Astenonevrotik sindrom: tez yorulma, oyanıqlıq, emosional ləbillik, tərləmə, iştahanın azalması, diqqətsizlik, baş gicəllənmə, qulaqda səs, göz qabağında qara nöqtələr, ürəkdə ağrılar. Təbaşir, əhəng, çiy kartof, ətyemək, (torpaq, gil yemək) poqofagiya (çoxlu miqdarda buz, dondurma yemək), kerosin iyləmək, dizurik pozğunluq.

Epitelial sindrom –dəri və selikli qişaların solğunluğu, quruluğu, dəridə, dırnaqda distrofik dəyişikliklər, anqulyar stomatit, məməciklərin hamarlanması, ağızın kənarında yaralar, dilin qızarması və yanğı hissi, atrofik qllossit, dişlərin kariesi, emalın defekti.

Ürək-damar sistemi-taxikardiya, arterial hipotoniya, ürək tonlarının karlaşması, küy.

Əzələ sindromu-əzələ hipotoniyası, tez yorulma, gecə və gündüz sidik saxlamamaq, qəbizlik, sfinkterlərin pozulması.

İkincili immunodefisit sindromu: tez-tez KRVİ, pnevmoniya, bağırsaq infeksiyalarına həssaslıq.

Az simptomlardan: dalaq və qara ciyərin böyüməsi, bituriya (çuğundur qəbulundan sonra sidiyin qırmızı rəngdə olması), ödemlilik. Qızlarda dismenoreya.

**Diagnoz:** qanda Fe, ferritin, transferritin təyini.

Müalicə-pediatriyada Fe preparatlarının təyinin ümumi prinsipləri:

Fe preparatları daxilə, nadir hallarda parenteral;

2 valentli dəmir sorulur, nəinki 3 valentli Fe;

Müalicənin I bir neçə günündə preparata dözümlülüyünü dəqiqləşdirmək üçün dozanı 2 dəfə az vermək lazımdır;

Fe-in müalicəvi dozada tətbiqi, 3 aydan az olmamalı;

I etap-periferik Fe ehtiyatını bərpa etmək-1,5 ay;

II etap-Fe-in toxumalarda ehtiyatını bərpa etmək;

III etap-residiv əleyhinə tədbirlər.

Fe preparatı südlə içmək olmaz;

Fe preparatı yemək arasındə dövrdə təyin etmək və meyvə, tərəvəz şirələri ilə içmək lazımdır;

Fe preparatın vitamin E və askorbin turşusu ilə təyin etmək, müalicənin effektivini yüksəldir;

Fe preparatları ilə yanaşı B<sub>6</sub>, B<sub>12</sub> və fol turşusunun eyni vaxtda təyin olunmasının əhəmiyyəti yoxdur;

Fe preparatının parenteral qəbulu üçün göstərişlər: malabsorbsiya sindromu, enteritlər, yaralı-nekrotik enterokolit.

**DIQQƏTİNİZƏ  
GÖRƏ  
TƏŞƏKKÜRLƏR**