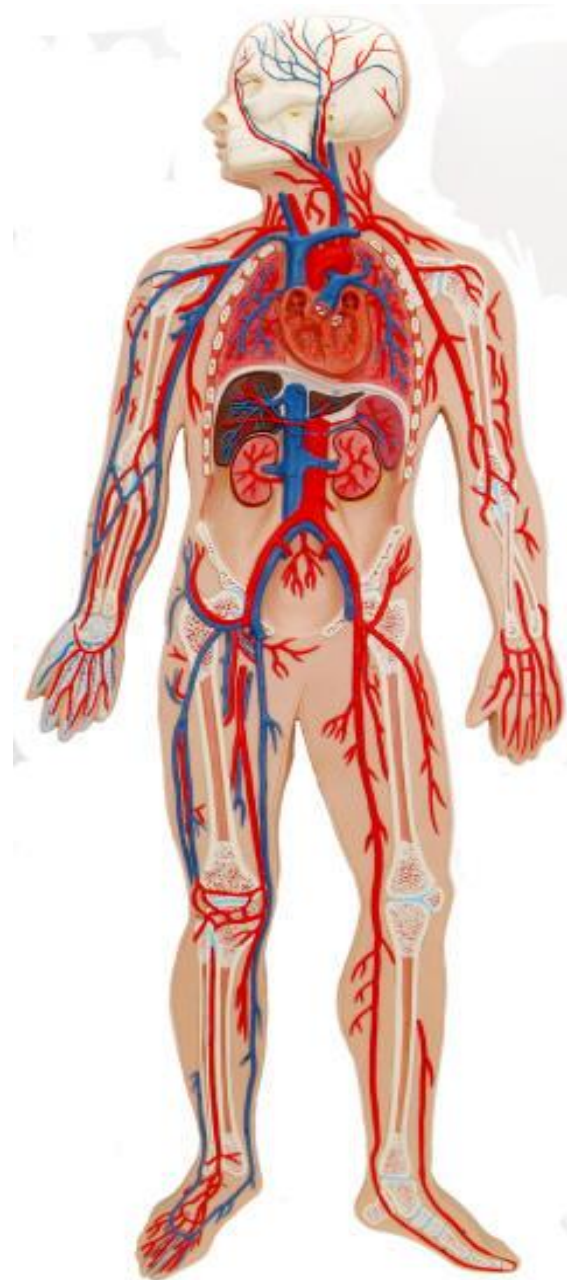


QAN QRUPLARI VƏ REZUS FAKTOR.

HEMOQLOBİNOPATİYALAR.

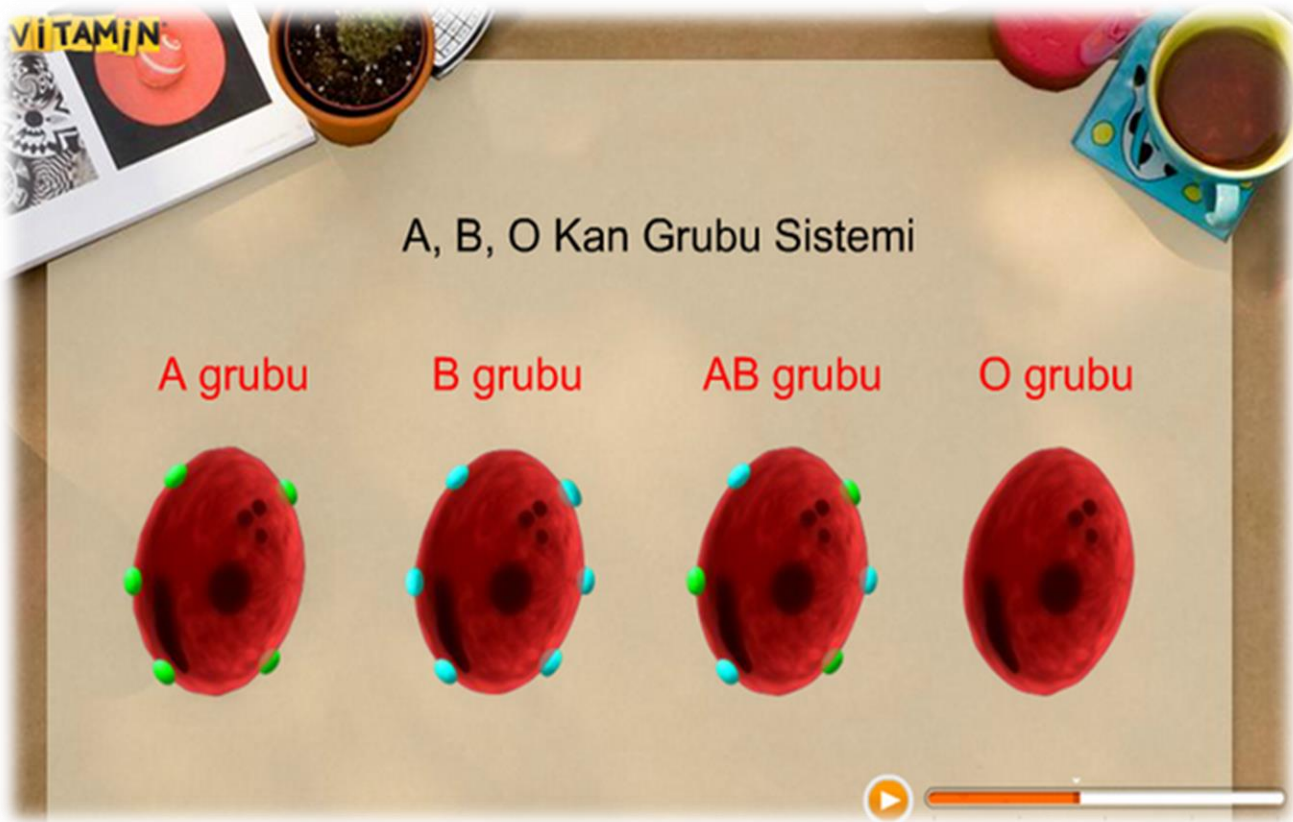


- 1901-ci ildə K.Landşteyner insanların eritrositlərində xüsusi aqqlütinogenlərin olduğunu aşkar etdi. Bunlar simvolik olaraq A və B aqqlütinogenləri adlandırıldı. Müəyyən oldu ki, bu aqqlütinogenlər yüksək antigen qabiliyyətinə malikdirlər. Onlara qarşı yaranan əksicisimlər (aqqlütininlər) qan plazmasında olur və müvafiq olaraq α və β aqqlütininlər adlandırıldı.

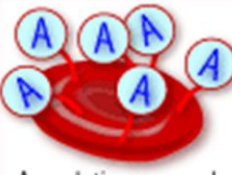

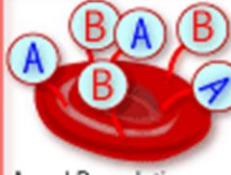






ABO SİSTEMİ

- K.Landestejnerin və Y.Yanskinin təsnifatına görə qanda aqqlütininlərin və aqqlütinogenlərin olmasına görə insanda 4 qrup qan vardır. Bu təsnifat ABO sistemi adlanır.



The ABO Blood System

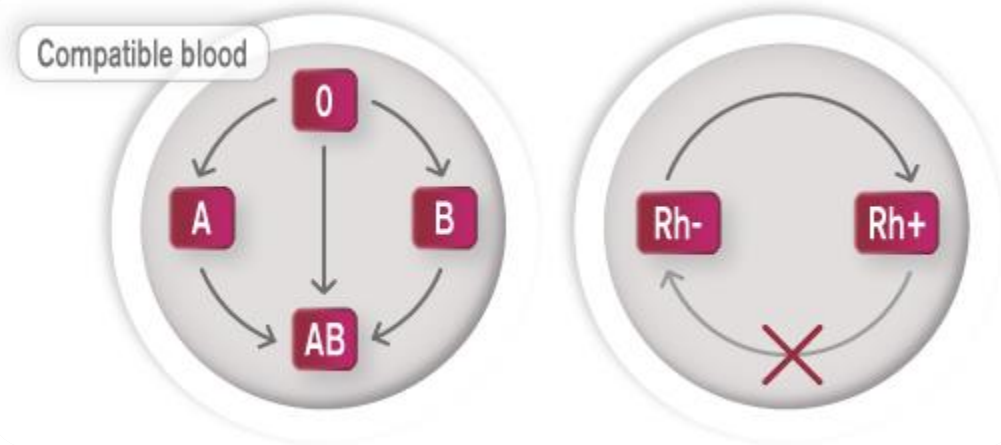
Blood Type (genotype)	Type A (AA, AO)	Type B (BB, BO)	Type AB (AB)	Type O (OO)
Red Blood Cell Surface Proteins (phenotype)	 <p>A agglutinogens only</p>	 <p>B agglutinogens only</p>	 <p>A and B agglutinogens</p>	 <p>No agglutinogens</p>
Plasma Antibodies (phenotype)	 <p>b agglutinin only</p>	 <p>a agglutinin only</p>	<p>NONE.</p> <p>No agglutinin</p>	 <p>a and b agglutinin</p>

ABO sistemində görə qan qrupları belə ifadə olunur :

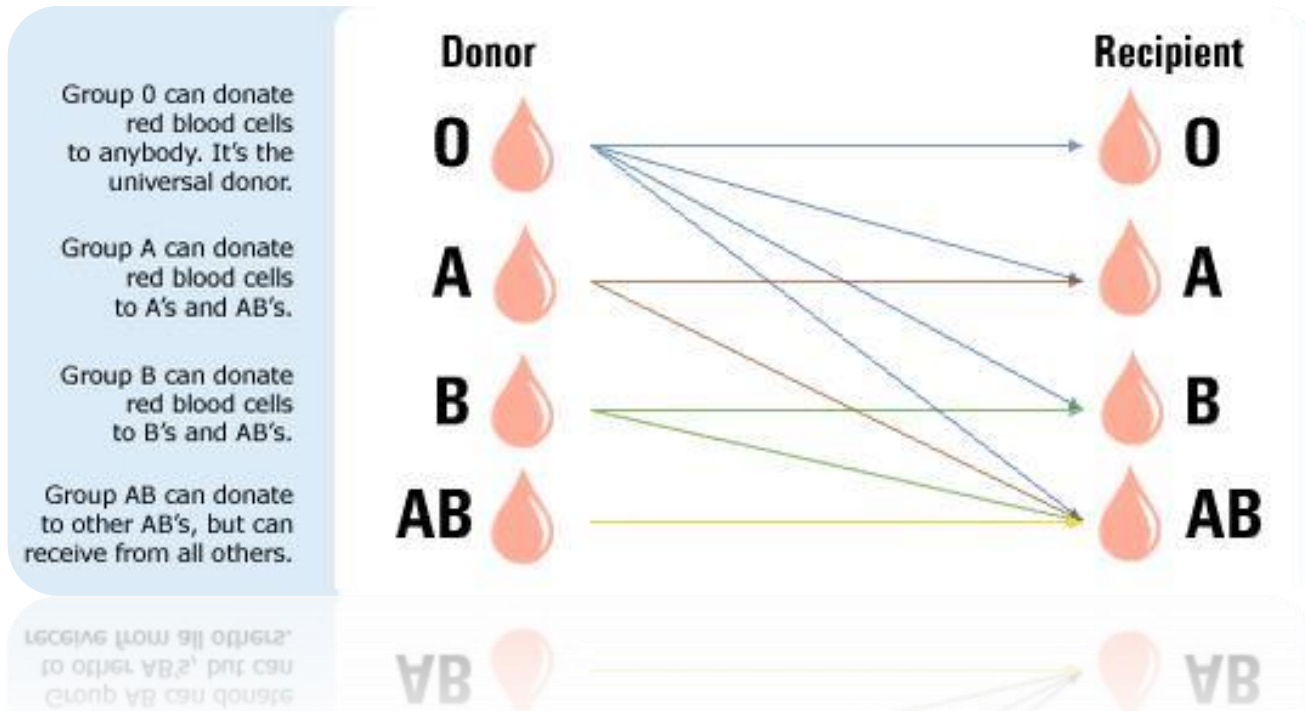
- I qrup eritrositlərdə aqqlütinogen yoxdur, plazmada isə α və β aqqlütininləri olur;
- II qrup – eritrositlərdə A aqqlütinogen , plazmada β aqqlütinin olur ;
- III qrup – eritrositlərdə B aqqlütinogen , plazmada isə α aqqlütinin olur ;
- IV qrup – eritrositlərdə A və B aqqlütinogenlər olur, plazmada isə heç bir aqqlütinin olmur.



Qan qruplarını təyin etmək olduqca vacibdir və həyati əhəmiyyətə malikdir. Çünki eyniadlı aqqlütinin və aqqlütinogenlərin (A və α , B və β) qarşılaşması nəticəsində **aqqlütinasiya reaksiyası** baş verir, bu da hemolizlə nəticələnir. Eyni hadisə uyğun gəlməyən qan qruplarından qan köçürdükdə də müşahidə olunur və nəticədə **hemotransfuzion şok** baş verir ki, bu da ölümlə nəticələnə bilər. Aqqlütininlərin hemoliz törətmək qabiliyyəti 37-40°C temperaturda mümkün olur. Otaq temperaturunda yalnız aqqlütinasiya baş verir.



- I qan qrupu olan insanların qanını digər qan qrupları olan insanlara köçürdükdə də aqqlütinasiya baş verir. Lakin çox az miqdarda qan köçürüldükdə (200-300 ml) I qan qrupunda olan α - və β - aqqlütininlərin miqdarı az olduğuna görə bunlar resipientin böyük həcmdə olan plazmasında durulaşdırılır və yapışdırma xüsusiyyətini itirir. Buna görə də eritrositlər üçün böyük təhlükə törətmirlər.



Qan qruplarının standart zərdablarla təyini

- ABO sistemi üzrə insanın qan qrupu mənsubiyyətinin təyin edilməsi aqqlütinasiya reaksiyasına əsaslanır. Hazırda ABO sistemi üzrə qan qrupları 3 üsulla :
 - I – hazırlanmış standart zərdablarla ;
 - II – izohemoaqqlütinasiya üçün hazırlanmış standart zərdablar və eritrositlərlə;
 - III – monoklonal antitellərlə təyin edilir.



○ 1-ci üsul: izohemoaqqlütinasiya zərdabları ilə qan qrupunun təyini

Üsulun mahiyyəti izohemoaqqlütinasiyaedici zərdablarla eritrositlərdə olan A və B antigen qruplarının aşkarlanmasından ibarətdir. Qan qruplarının təyini 15-25°C mühitdə icra edilməlidir.

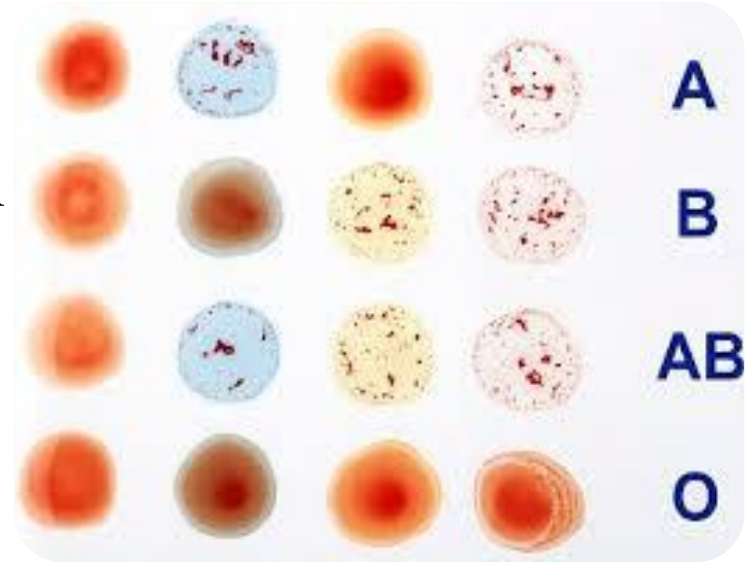
Lazım olan ləvazimat: insan qanının plazmasının borat turşusu ilə (100 ml plazma+3,0 borat turşusu) qarışığından, səhvə yol verməmək üçün müxtəlif rənglərdə hazırlanmış standart zərdablar: 0(1) qrup zərdab şəffaf, A(II)-mavi, B(III)-çəhrayı, AB(IV)-sarı rəngdə olur. Zərdablar 1-2 ml miqdarında ampullaşdırılır, qaranlıq soyuducuda saxlanılır.



- İstifadə olunan zərdab tam yararlı, şəffaf, iysiz, çöküntüsüz, titri 1:32, yüksək aktivliyə malik olmalıdır. Vaxtı ötmüş zərdab yararsız sayılır və işlədilməməlidir.
- Qan qrupunu təyin etmək üçün: standart zərdablar, kənarında I, II, III, IV yazılmış saxsı boşqab, xörək duzunun 0,9%-li izotonik məhlulu, neştər, şüşə çubuqlar və damcı buraxanlar, yod, spirt, pambıq kürələr lazımdır.
- Saxsı boşqabın kənarına yazılmış 0(1), A(II), B(III) göstəriciyə uyğun iki cərgə 0,1 ml zərdab damızdırılır. Bu zərdab cərgələrinə uyğun qan qrupu təyin edilən şəxsin barmağından, ya da venasından götürülmüş qan damızdırılır. Şüşə çubuqla qan zərdabla qarışdırılır. Aqqlütinasiya reaksiyası 30 saniyə ərzində özünü göstərir. Davam edən aqqlütinasiyanı sürətləndirmək və nəticəsini qiymətləndirmək üçün reaksiya mühitinə 2-3 damcı xörək duzunun izotonik məhlulu əlavə edilir. Aqqlütinasiya reaksiyası mənfi və müsbət ola bilər.

Aqqlütinasiya reaksiyasının nəticəsi eritrositlərin hemolizə uğramasına əsasən təyin edilir:

- 1. Hər üç qarışıqda aqqlütinasiyanın baş verməməsi göstərir ki, müayinə olunan qanın eritrositlərində aqqlütinogenlər yoxdur, yəni qan I qrupa məxsusdur.



















- 2. 0(1) və B(III) qrup zərdabları ilə qan qarışığında aqqlütinasiyanın yaranması qanın A(II) qrupa mənsubiyyətini göstərir.
- 3. 0(1) və A(II) qrup zərdabları ilə qan qarışığının aqqlütinasiyaya uğraması qanın B(III) qrupa mənsub olduğunu təsdiqləyir.
- 4. Hər 3 zərdab - qan qarışığında aqqlütinasiya reaksiyasının yaranması qanın IV qrupa mənsubiyyətini bildirir .

II üsul - qan qruplarının standart izohemoaqqlütinasiya zərdabları və standart eritrositlərlə çarpaz təyininin mahiyyəti

Tədqiq olunan A və B antigenlərinin standart zərdablarda, α və β aqqlütininlərinin isə standart eritrositlərin aşkarlanmasına əsaslanır. Standart eritrositlər 10-20% A(II) və B(III) qrup qan eritrositləri ilə fizioloji sitrat məhluldan ibarətdir. Bu üsulla qan qrupunu təyin etmək üçün 5 ml venoz qan götürülüb sentrifuqadan keçirdikdən sonra 20-30 dəqiqə saxlanılır.



Boşqaba O, A, B qrupa müvafiq iki cərgə tədqiq olunan zərdab süzülür. Bu cərgənin birinin qarşısına hər qrupa müvafiq bir damcı standart eritrosit məhlulu, digər cərgənin qarşısına isə bir damcı standart zərdab əlavə olunur. Şüşə çubuqla bir cərgədə tədqiq olunan plazma ilə standart eritrositlər, digər cərgədə tədqiq olunan plazma ilə standart zərdab qarışdırılır və 5 dəqiqə müşahidə olunur.

Recipient's blood			Reactions with donor's red blood cells			
ABO antigens	ABO antibodies	ABO blood type	Donor type O cells	Donor type A cells	Donor type B cells	Donor type AB cells
None	Anti-A Anti-B	O				
A	Anti-B	A				
B	Anti-A	B				
A & B	None	AB				



Standart A və B eritrositləri olan mühidə aqqlütinasiyanın olması və standart zərdablar mühitində aqqlütinasiya yaranmaması göstərir ki, müayinə olunan zərdabda hər iki aqqlütinin $\alpha\beta$ vardır, eritrositlərdə isə aqqlütinogenlər yoxdur, yəni qan 0(1) qrupa məxsusdur. 0(1) və B(III) standart zərdab və standart eritrosit mühitində aqqlütinasiyanın baş verməsi göstərir ki, müayinə olunan qanın eritrositlərində A aqqlütinogen var, müayinə olunan qanın plazmasında isə β aqqlütinin mövcudluğu qanın A(II) qrupa məxsusluğuna sübutdur.



- A(II) və 0(1) standart zərdab və A(II) standart eritrosit mühitində aqqlütinasiya baş verməsi, müayinə olunan eritrositlərdə aqqlütinogen B və plazmada isə aqqlütinin α olmasının mövcudluğudur. Başqa sözlə, qan B(III) qrupa mənsubdur. Standart zərdab mühitində aqqlütinasiya yaranması və standart eritrosit mühitində aqqlütinasiya olmaması göstərir ki, müayinə olunan eritrositlərdə A, B aqqlütinogenləri mövcuddur. Müayinə olunmuş zərdabda isə aqqlütininlər yoxdur, yəni tədqiq olunan qan AB(IV) qrupa məxsusdur.
- Standart eritrositlər və standart zərdablarda paralel müşahidə olunan izohemoaqqlütinasiya reaksiyasının qruplara uyğun baş verməsi düzgün nəticə kimi qəbul olunur.



- **III üsul - monoklonal antitellər** - anti - A və anti - B ağı siçan assitik mayesinin durulaşdırılmış məhlulu olub tərkibi insanın spesifik A və B antigenlərinə qarşı yönəldilmiş IgM sinfinə aid spesifik immunoqlobulinlərdən ibarətdir.
- Monoklonal anti - A və anti - B standart zərdablar əvəzinə insanın ABO sistemi üzrə qan qruplarının təyin edilməsində istifadə olunur.
- Boşqaba uyğun bir böyük damcı monoklonal anti - A və anti - B süzülür. Hər bir damcının yanına bir damla müayinə olunan qan süzülür, sonra isə qarışdırılır. Beş saniyə ərzində aqqlütinasiya baş verir.

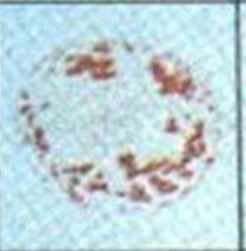
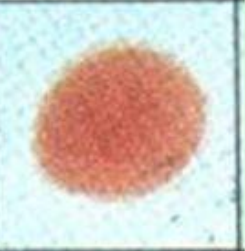
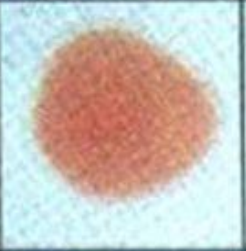
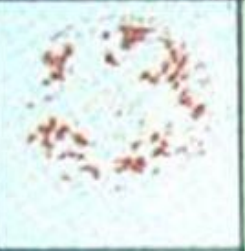
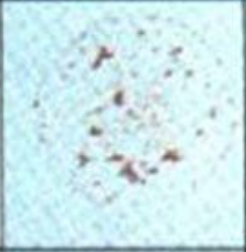





Əgər sadəcə anti-A ilə
aglutinasiya olursa – 2 qrupa
aidir (A)

Əgər sadəcə anti-B ilə
aglutinasiya olursa – 3 qrupa
aidir (B)

Əgər sadəcə anti-A və anti B
ilə aglutinasiya olursa – 4
qrupa aidir (AB)

Əgər anti-A və anti B ilə
aglutinasiya olmursa – 1
qrupa aidir (O)

	Anti-A	Anti-B
A		
B		
AB		
O		

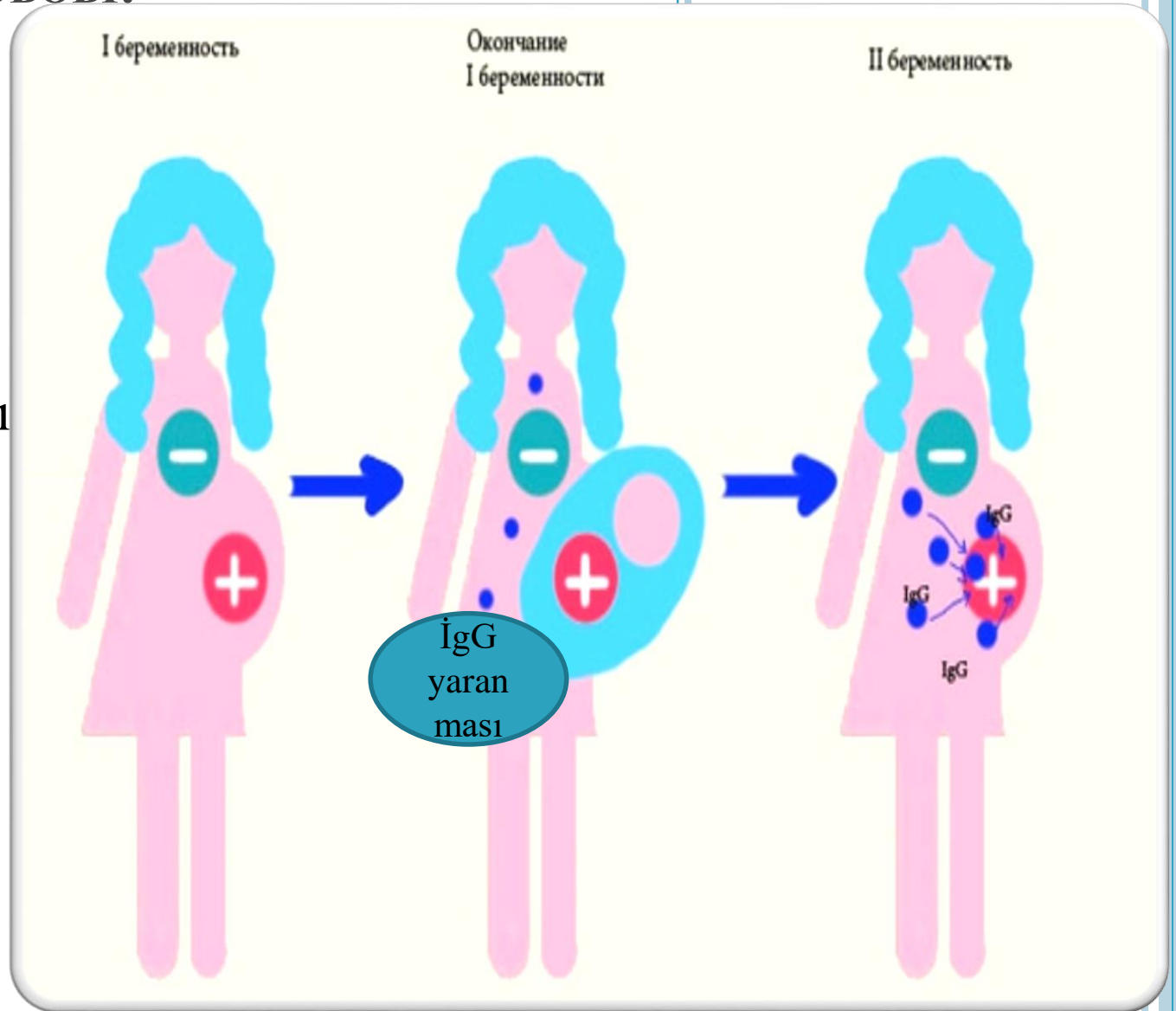
REZUS-FAKTOR (RH) - İNSAN ERİTROSİTLƏRİNDƏ OLAN SPESİFİK ZÜLAL OLUB İNSANLARIN 85%-NİN QANINDA AŞKAR EDİLİR (15%-DƏ İSƏ TƏSADÜF EDİLMİR). BİRİNCİLƏR MÜSBƏT REZUS-FAKTORLU (RH+), İKİNCİLƏR MƏNFİ REZUS-FAKTORLU (RH-) ADLANIR.



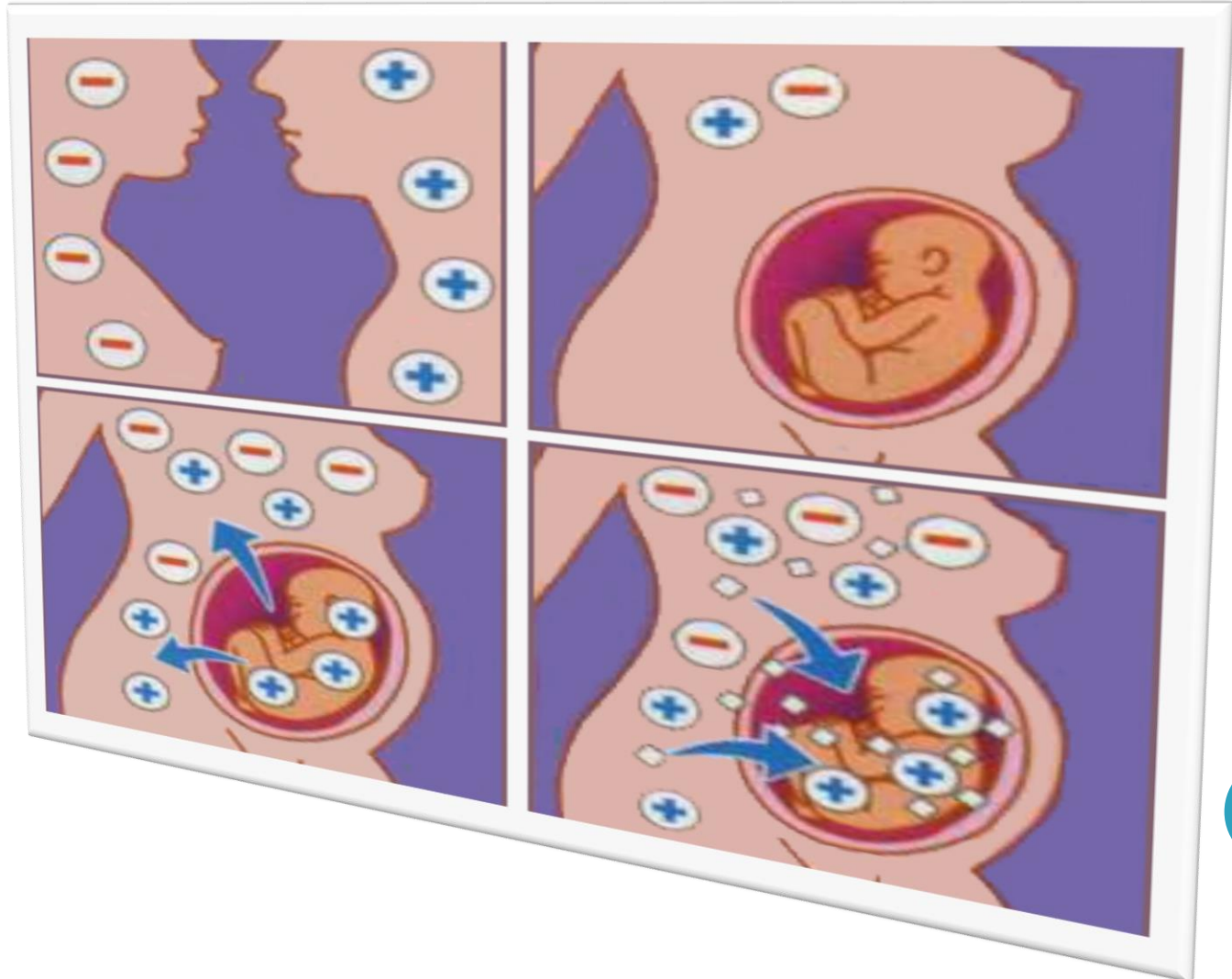
Ananın rezus faktoru	Atanın rezus faktoru	Uşağın rezus faktoru	Rezus konflikt
Rh+	Rh+	Rh+ (75%) və ya rh- (25%)	mümkün deyil
Rh+	rh-	Rh+ (50%) və ya rh- (50%)	mümkün deyil
rh-	Rh+	Rh+ (50%) və ya rh- (50%)	mümkündür (50%)
rh-	rh-	rh- (100%)	mümkün deyil

HAMILƏLİK DÖVRÜNDƏ REZUS-MÜNAQIŞƏLƏRİN BAŞ VERMƏSİNİN SƏBƏBİ:

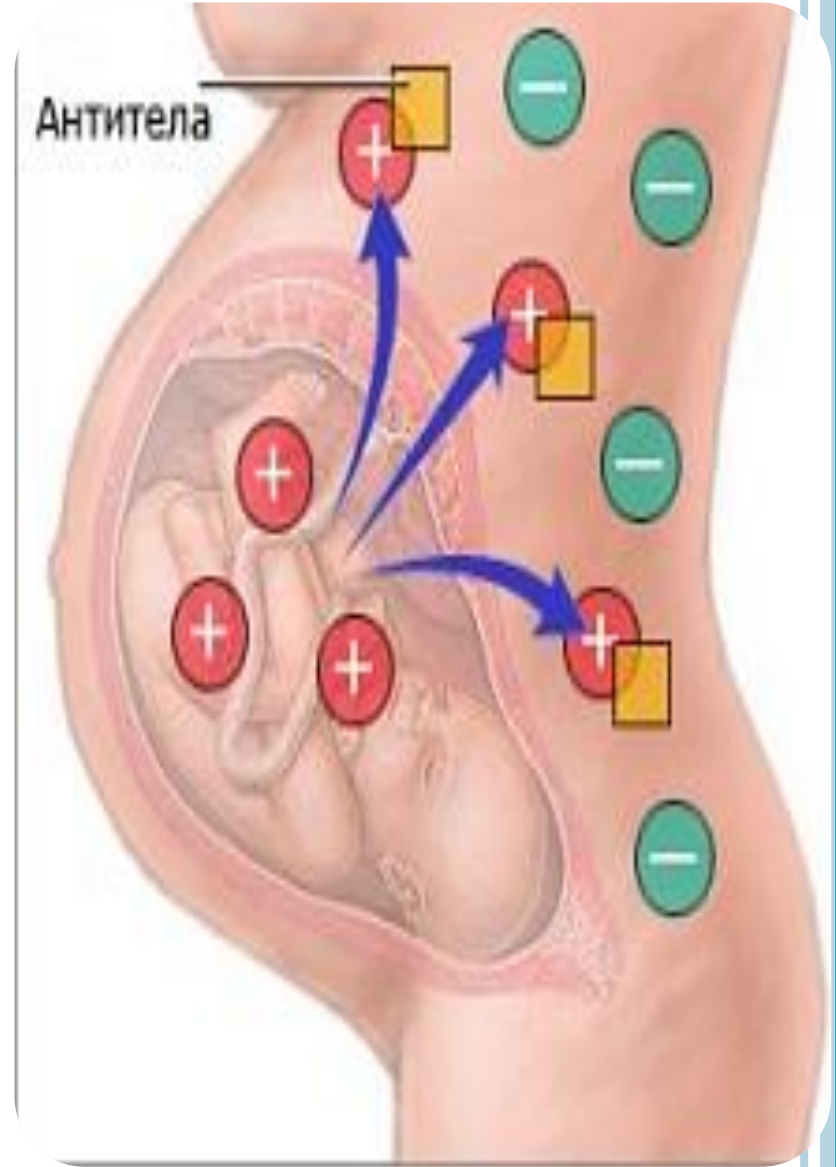
Qanı rezus-
müsbət olan
dölün qanındakı
eritrositlərin, qanı
rezus-mənfi olan
ananın qan
dövrəsinə daxil
olmasıdır.



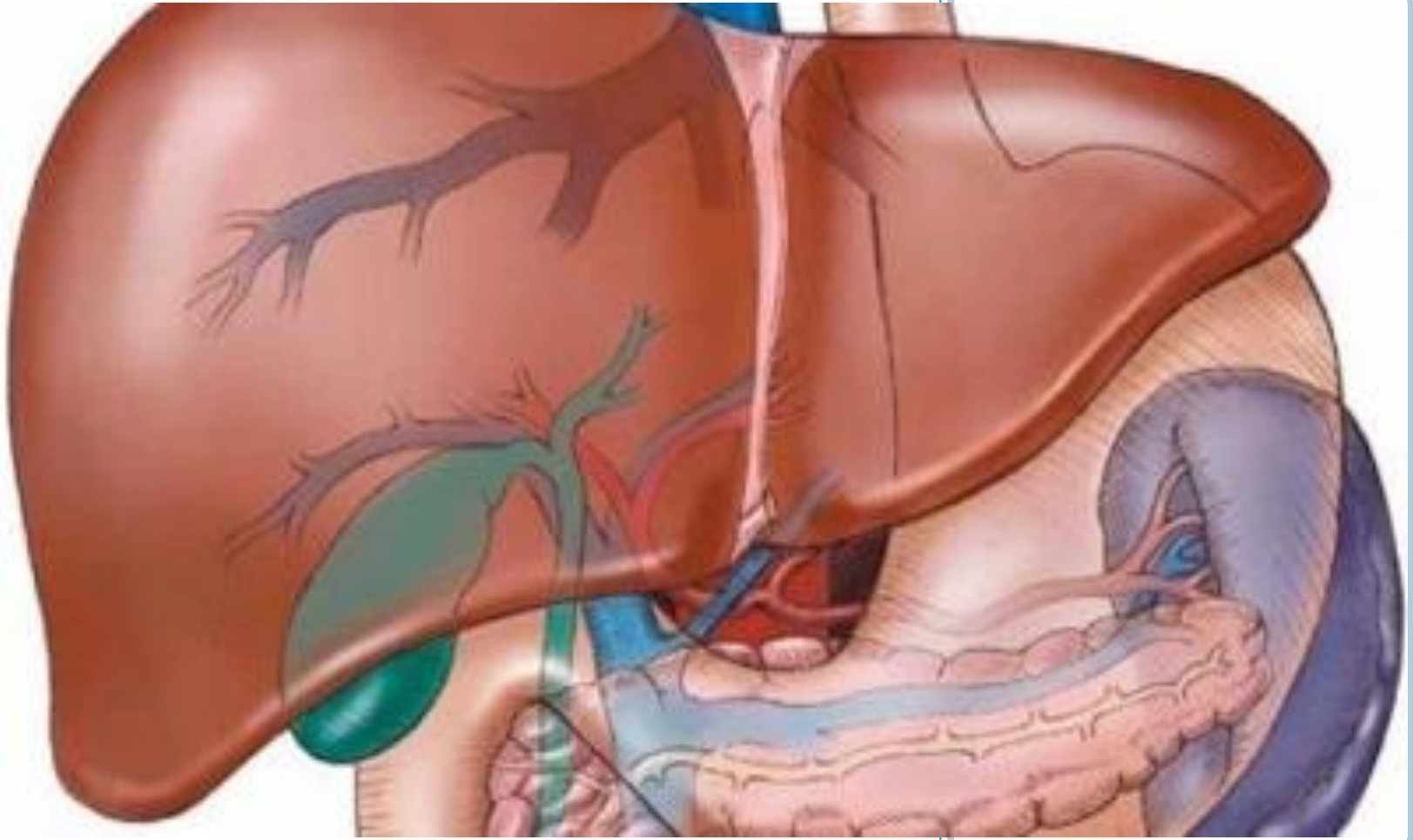
BU HAL HAMİLƏLİYİN 7-8-Cİ HƏFTƏLİYİNDƏN BAŞLAYIR. BU ZAMAN ANANIN İMMUN SİSTEMİ DÖLÜN QANINDAKI ERİTROSİTLƏRİ YAD KİMİ QƏBUL EDƏRƏK ONLARA QARŞI ANTİCİSİMLƏR YARANIR



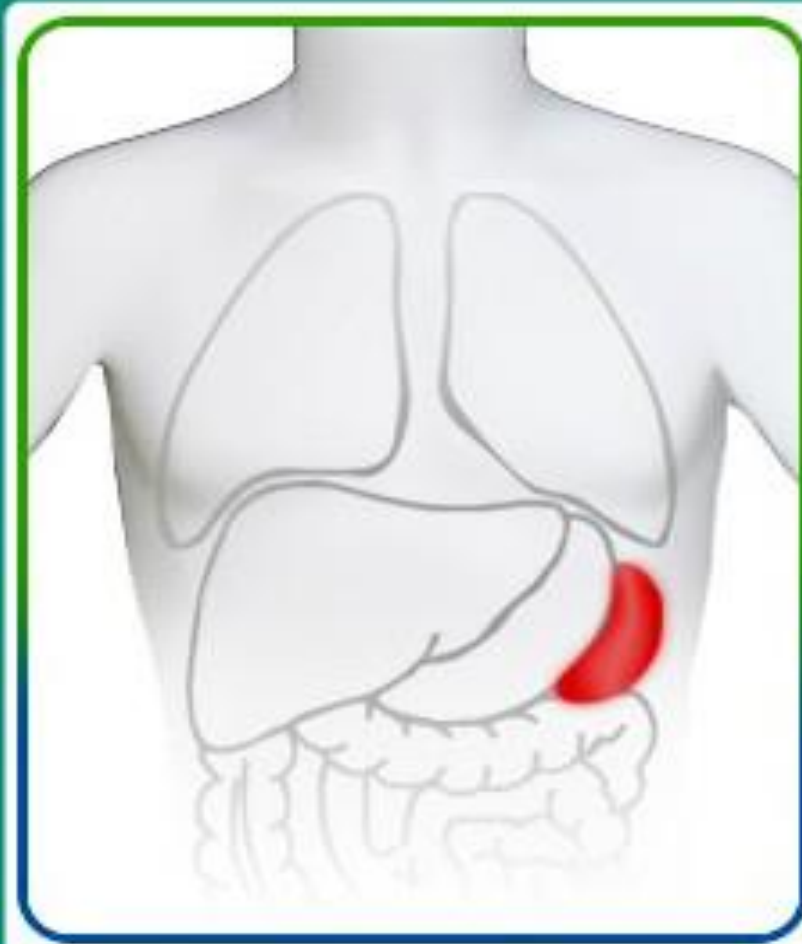
DAHA SONRA BU ANTİCİSİMLƏR
CİFT VASİTƏSİLƏ DÖLƏ KEÇƏRƏK
ONUN ERİTROSİTLƏRİNİ MƏHV
ETMƏYƏ BAŞLAYIRLAR.
NƏTİCƏDƏ DÖLDƏ VƏ YA YENİ
DOĞULMUŞ UŞAQDA HEMOLİTİK
XƏSTƏLİYİN İNKİŞAF ETMƏSİ
TƏHLÜKƏSİ YARANIR.



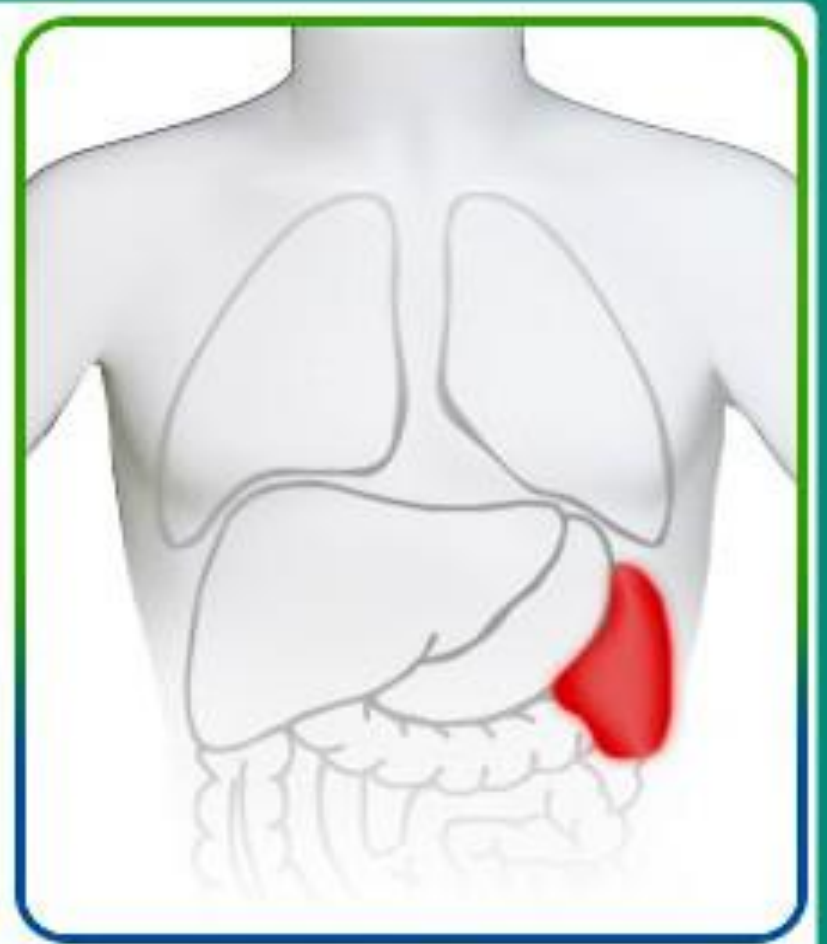
Dölün eritrositləri daim parçalandığı üçün onun qara ciyəri və dalağı həddən artıq yüklənmiş olur ki, bu da onların ölçülərinin artması ilə nəticələnir. Hiperbilirubinemiya müşahidə olunur.



DALAĞIN BÖYÜMƏSİ:



Sağlam dalaq

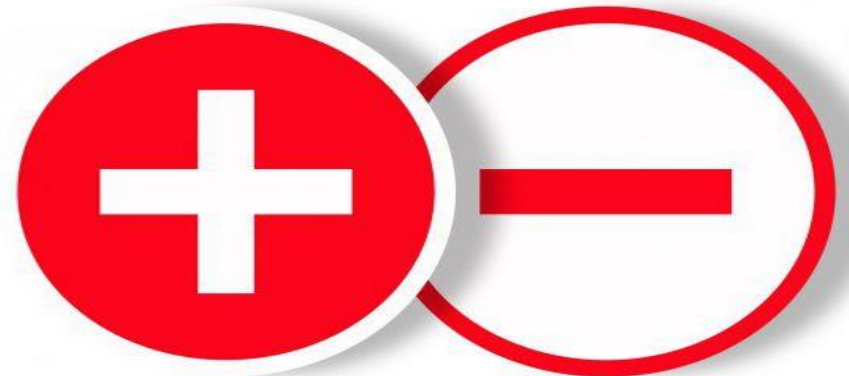


Böyümüş dalaq

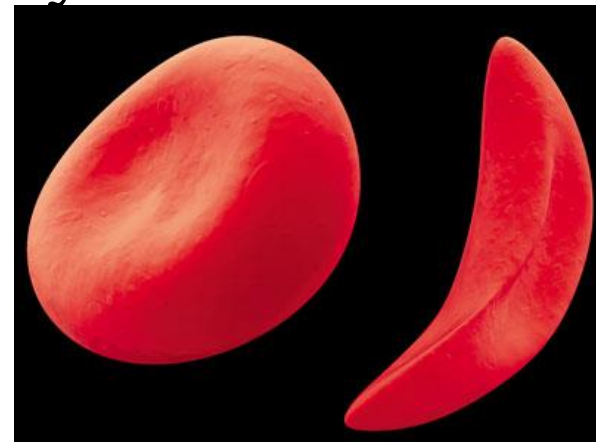
DÖLÜN HEMOLİTİK XƏSTƏLİYİ ZAMANI ANANIN QANINDA OLAN ANTİCİSİMLƏR DÖLÜN QANINDAKI ERİTROSİTLƏRİ PARÇALAYIR. BU İSƏ DÖLDƏ ANEMİYANIN (HEMOQLOBİNİN MİQDARININ AZALMASI) YARANMASINA, HƏMÇİNİN ONUN BÖYRƏKLƏRİNİN VƏ BAŞ BEYİNİN ZƏDƏLƏNMƏSİNƏ SƏBƏB OLUR. XƏSTƏLİYİN ƏN AĞIR FORMALARINDA, QARA CİYƏR VƏ DALAQ ONLARIN ÜZƏRİNƏ DÜŞƏN GƏRGİNLİYƏ TAB GƏTİRƏ BİLMƏDİKDƏ DÖLDƏ KƏSKİN OKSİGEN ÇATIŞMAZLIĞI YARANMAĞA BAŞLAYIR.



- Qanı rezus-mənfi olan qadınlar bütün hamiləlik dövründə mütləq həkim nəzarəti altında olmalıdırlar. Bu zaman vaxtaşırı olaraq onların qanında anticisimlərin səviyyəsi yoxlanılır, döldə hemolitik xəstəliyin erkən diaqnostikası üçün USM və digər müayinələr aparılır. Profilaktika məqsədi ilə ikinci hamiləlikdə rezus-konfliktin baş verməməsi üçün (dölün qanı rezus-müsbətdirsə) doğuşdan sonra qadına xüsusi antirezus immunoqlobulini yeridilir. Bu immunoqlobulin rezus-mənfi anaya dölsəlmədən, uşaqlıqdankənar hamiləlikdən, abortdan, ciftin hopmasından sonra da yeridilməlidir



- Periferik qanda eritrositlərin sayı normada kişilərdə $4,0-5,1 \times 10^{12}$ q/l qadınlarda $3,7-4,7 \times 10^{12}$ q/l



Hb qanda kişilərdə 130-160q/l

qadınlarda 20-140 q/l təşkil edir

- Müxtəlif yaş və cins qruplarından olan sağlam insanların qanında normada mövcud olan hemoqlobin miqdarı ($1 \text{qr/Litr} \approx 0.6 \text{mmol/Litr}$)



Eritrositlərin miqdarının artması – eritrositoz,
azalması – eritropeniyadır.

Eritrositlərin formaları: **anizositoz, poykilositoz, anizoxromiya və patoloji törəmələr (Jolli cisimcikləri, Kebot halqaları, bazofil dənələri, Heyns cisimcikləri)** aiddir.

Anizositoz – eritrositlərin ölçüsündə baş verən dəyişikliklərdir. Diametri 8 mkm dən artıq olan- **makrositlər**; 6,5mkm-dən az olan – **mikrositlər**dir.

Poykilositoz - eritrositlərin formasında baş verən dəyişikliklərdir.

Polixromatofiliya – fərqli rəngdə eritrositlər
(normoxromiya, hiperxromiya, hipoxromiya)

Anizoxromiya – eritrositlərdə fərqli Hb miqdarı



Anemiyada eritrositlərin struktur dəyişiklikləri

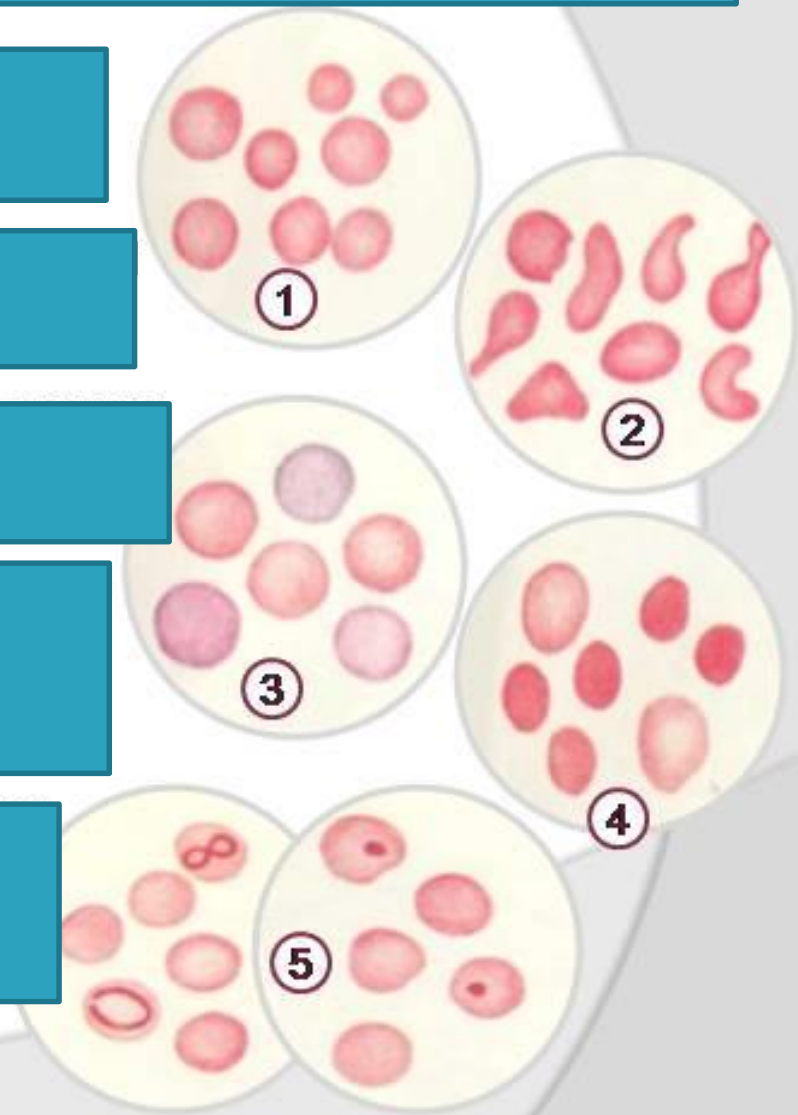
1. Anizositoz

2. Poykilositoz

3. Polixromatofiliya

4. Anizoxromiya

5. Jolli cisimcikləri, Kebot halqaları



Orqanizmin immun sisteminin təsiri nəticəsində qanda eritrositlərin parçalanması (hemoliz) baş verir. İnkişaf mexanizminə görə, intravaskulyar və ekstravaskulyar hemoliz var.

Eritrositlərin **intravaskulyar** hemolizi aşağıdakı mexanizmlərlə baş verə bilər:

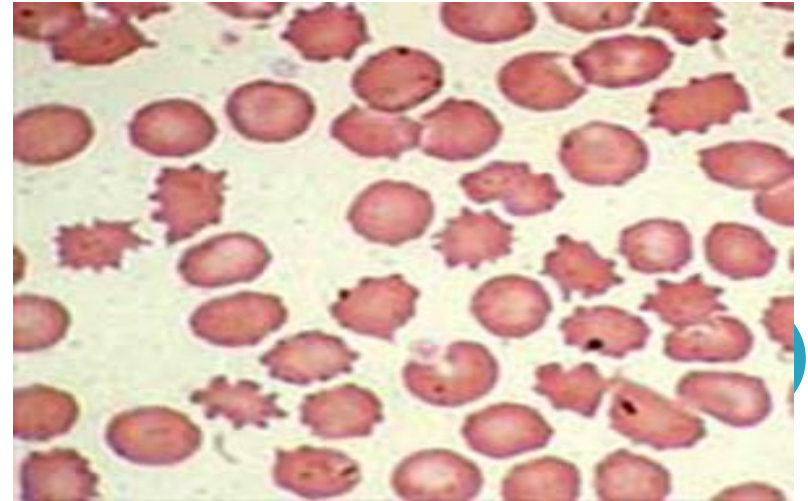
- Mexaniki hemoliz
- Osmotik hemoliz
- Oksidləşdirici hemoliz
- Komplementdən asılı hemoliz

Daha çox olunan **ekstravaskulyar** hemolizdə isə eritrositlər makrofaklar tərəfindən və dalaqda fagositə uğrayar.



Qanın vahıd h cmind  eritrositl rin sayının v  hemoqlobinin qatılıęının azalması, eritrositl rin d yişiklikləri il  xarakteriz  olunan hematoloji xəst lik **anemiya** adlanılır.

Tibbi araşdırmalara g r , qadınlar kişil r  nisb t n daha  ox Anemiyadan  ziyy t  kirl r. Anemiyadan  ziyy t  k n insan qrupları arasında uşaqqlar v  hamil lik d vr  keçir n qadınlar da  oxluq t şkil edir.



PATOGENEZİNƏ GÖRƏ ANEMİYALAR

Posthemorragik

Hemopoezin pozulması

Hemolitik



MƏNŞƏYİNƏ GÖRƏ ANEMİYALAR

İrsi

Qazanılma

Hemolitik anemiya

İrsi

Membranopatiya

Fermentopatiya

Hemoqlobinopatiya

Qazanılma

İmmun hemolitik
anemiya

Qazanılma
membranopatiya

Eritrositlərin mexaniki
zədələnməsi nəticəsində

İnfeksiyon
törədicilərdən

Membranopatiya

```
graph TD; A[Membranopatiya] --> B[Akantasitoz]; A --> C[Mikroferositoz]; A --> D[Ovalositoz];
```

Akantasitoz

Mikroferositoz

Ovalositoz

Akantasitoz

Eritrositlərdə çoxlu çıxıntılar (akantosidlər) müşahidə olunur. Akantosidlər dalağda kapilyar membranından keçə bilmirlər, ona görə dağılırlar və hemolitik anemiya yaranır.

Mikrosferositoz

Eritrositlər sferik formada və kiçik diametrdə olurlar. Belə eritrositlərdə qaz mübadiləsinin effektivliyi aşağıdır.

Ovalositoz autosom-dominant yolu ilə keçən irsi xəstəlikdir. Ovalositozun səbəbi spektrin zülalının sitezinə cavab verən gen defektindədir.



Hemoqlobinopatiya

```
graph TD; A[Hemoqlobinopatiya] --> B[Kəmiyyət – talassemiya]; A --> C[Keyfiyyət – oraq hüceyrəli anemiya və ya drepanositoz]; B --> D[α-t.]; B --> E[β- t.]; B --> F[Qarı şıq t.];
```

Kəmiyyət –
talassemiya

α -t.

β - t.

Qarı
şıq t.

Keyfiyyət – oraq
hüceyrəli anemiya və
ya drepanositoz

Oraq hüceyrəli anemiya (hemaqlobinoz S) - eritrositlərin irsi xəstəliyidir, autosom kodominant tip üzrə nəslə ötürülür.

Hemoqlobinopatiyalar (hemoqlobin pozuntuları) qrupuna aiddir, çünki hemoqlobinin beta zəncirində baş vermiş mutasiya nəticəsində yaranır.

- Orağabənzər hüceyrəli anemiya erkən uşaqlıqda özünü büruzə verir. İlk 6 aylarında südəmər körpələr hemoqlobin F ilə qorunur, bundan sonra xəstəlik askar özünü göstərir.

