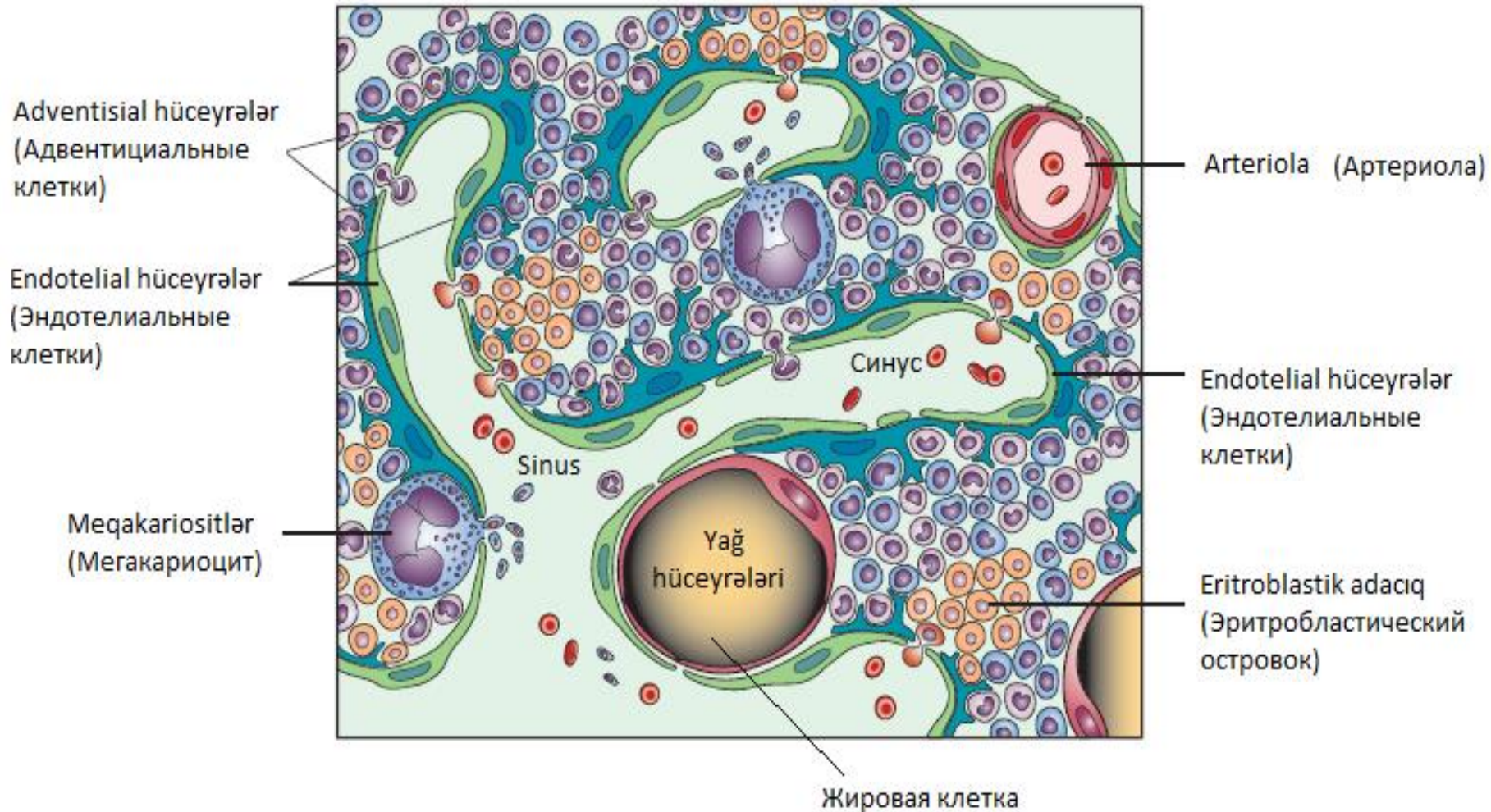


Sümük iliği

Sümük iliği

- Sümük iliği (**Si**) immun sistemin hemopoezdə iştirak edən mərkəzi orqanıdır.
- **Si**, hemapoetik kök hüceyrələrə, özünü-təzələmə qabiliyyətini həyata keçirməsi və onların yetişmiş qan hüceyrələrə differensiasiya olunması üçün, şərait yaradır.
- **Si** onurğalılarda hemopoetik hüceyrə hovuzunun bütün ömür boyunca saxlanma yeridir.

Sümük iliynin struktur quruluşu



Sümük iliği punktatının alınma mənbələri

- Böyüklərdə, çanağın qalça sümüyünün arxa darağı və döş sümüyü, **SI** analizlərində istifadə olunan əsas resursdurlar.
- Körpə uşaqlarda bu məqsəd ilə qamış sümüyü də istifadə oluna bilər.
- **Sümük iliği biopsiyası** hemopoetik elementlərin miqdarının və sümük iliğinin struktur quruluşunun təyin olunmasında istifadə olunan informativ müayinə üsuludur.
- Sümük iliği hüceyrələrinin dəyərləndirməsi və müayinəsi məqsədi ilə boyanmış yaxmalardan da istifadə olunur. Bu yaxmalar sümük iliğindən **aspirasiya yolu** ilə alınmış maye halında olan nümunələrdən hazırlanır.

Sümük iliyinin sellulyarlığı

- Sümük iliyində hemopoetik hüceyrələrin adipositlərə qarşı nisbəti **sellulyarlıq adlanır** (yaşdan asılı olaraq dəyişir)
- Böyüklər bipoziya olunduğunda, götürülən nümunənin yarısı adipositlər, digəri isə aktiv şəkildə bölünən və differensiasiya olunan hemopoetik hüceyrələr tərəfindən təşkil olunmasını görmək olar.
- **Sümük ilişi sellulyarlığı** uşaqlarda yüksək, yetkinlərdə isə kiçikdir.

Yetkinlərdə normal sümük iliği göstəriciləri (18–70 yaş)

Adipositlər/kök hüceyrə nisbəti 50:50 ± 15%

Miyeloid /eritroid hüceyrə nisbət: 2:1 to 5:1

Hüceyrələrin paylanması:

Piy hüceyrələri: 35%–65%

Eritroid sıra: 10%–20%

Qranulositar (miyeloid) sıra: 40%–65%

Meqakariositlər: 2–5/ görmə sahəsində

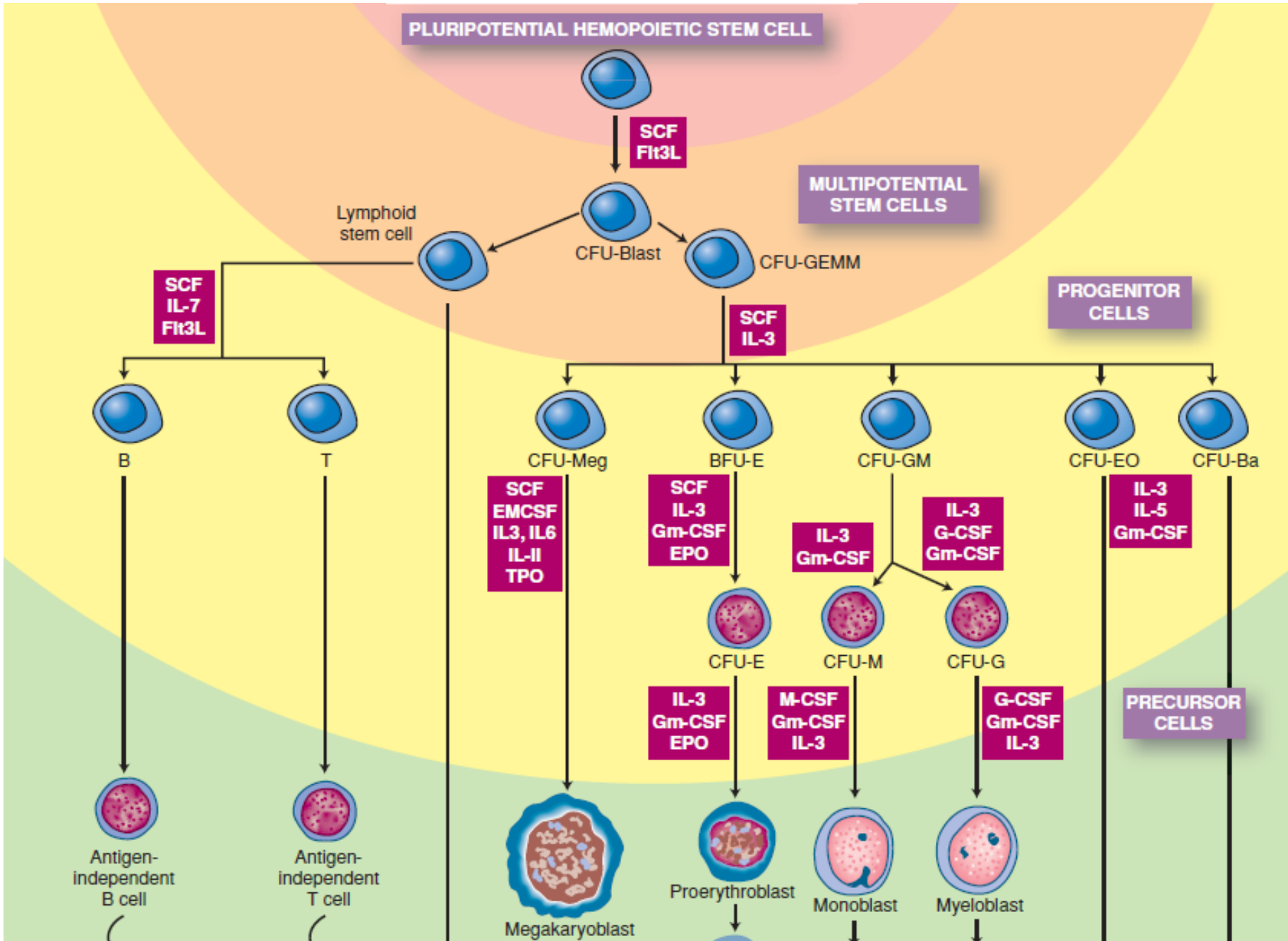
Plazmatik hüceyrələr: <3% nüvəli hüceyrələr

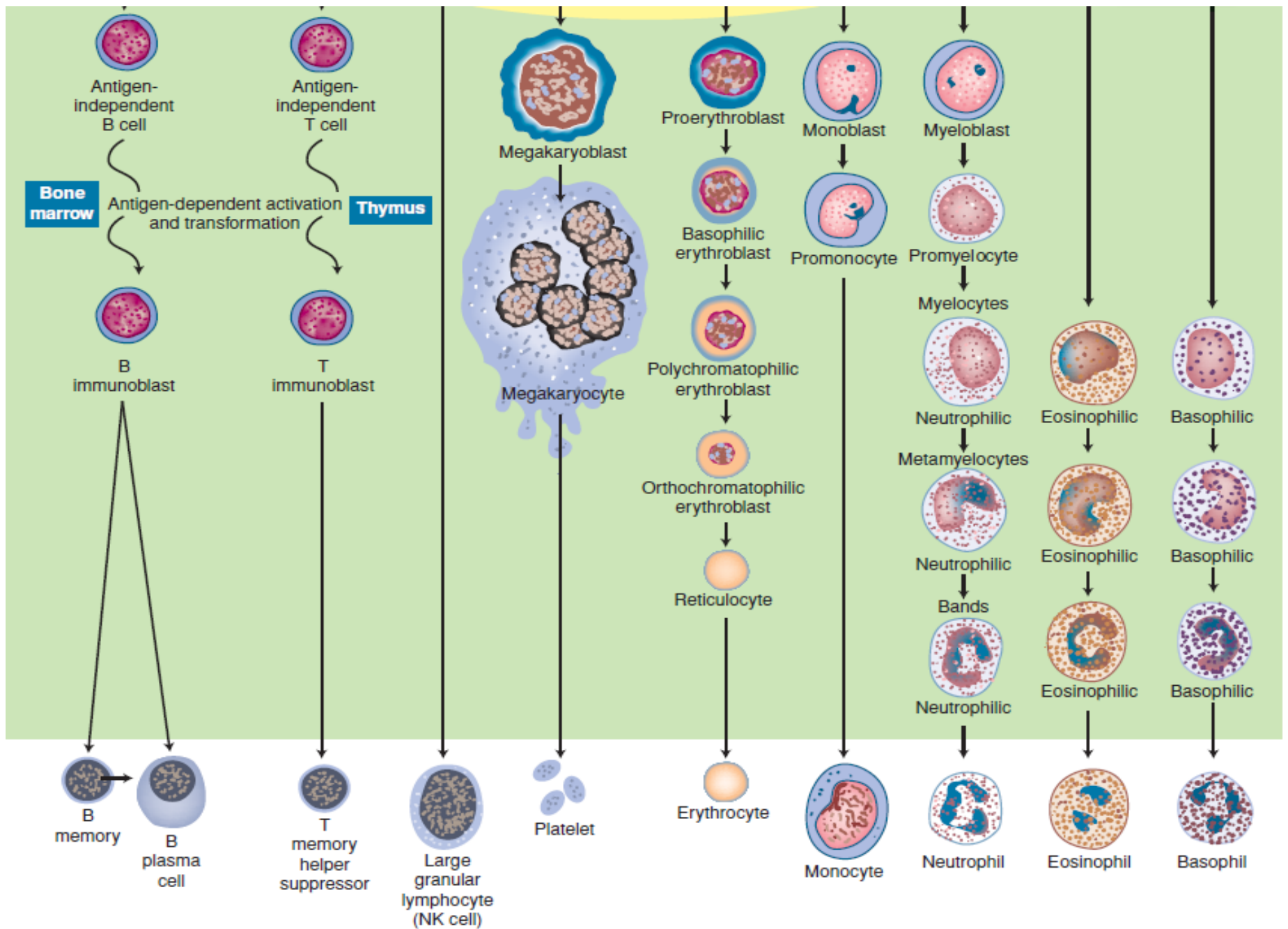
Limfositlər: <20% nüvəli hüceyrələr

Fibroz yoxdur.

Sümük iliyndə hüceyrə disbalansı

- Sola meyillik- yetişmiş hüceyrələrin miqdarının və paylanmasının yetişməmişlərə nisbətinin dəyişməsi nəticəsində yaranan disbalansa deyilir.
- Bu reaktiv və neoplastik proseslər zamanı baş verə bilər.
- Yüksək şəkildə idarə olunması gərəkən sitoplazma və nüvə yetişməsinin desinxronizasiyası və ya aberasiyası sümük iliyində mövcud olan xəstəlikdən xəbər verir.





Pluripotent və Multipotent hüceyrələr

- **Pluripotent** hüceyrə bütün qan hüceyrələrinin polipotent sələfidir və **özünü-təzələmə** qabiliyyətinə malikdir (bu **assimetrik bölünmə** nəticəsində əldə edilən bacarıqdır).

Morfoloji xüsusiyyətlərinə görə limfositlərə bənzəyirlər.

- Polipotent hüceyrələr iki multipotent hüceyrə xəttinə başlanğıc verir:
 - 1 xətt- qranulositar, eritrositar, monositar, meqakariositar differonların əcdadı olan Multipotent hüceyrəyə
 - 2-xətt isə limfopoezin əcdadı olan multipotent hüceyrəyə başlanğıc verir

Oliqopotent və Unipotent hüceyrələr

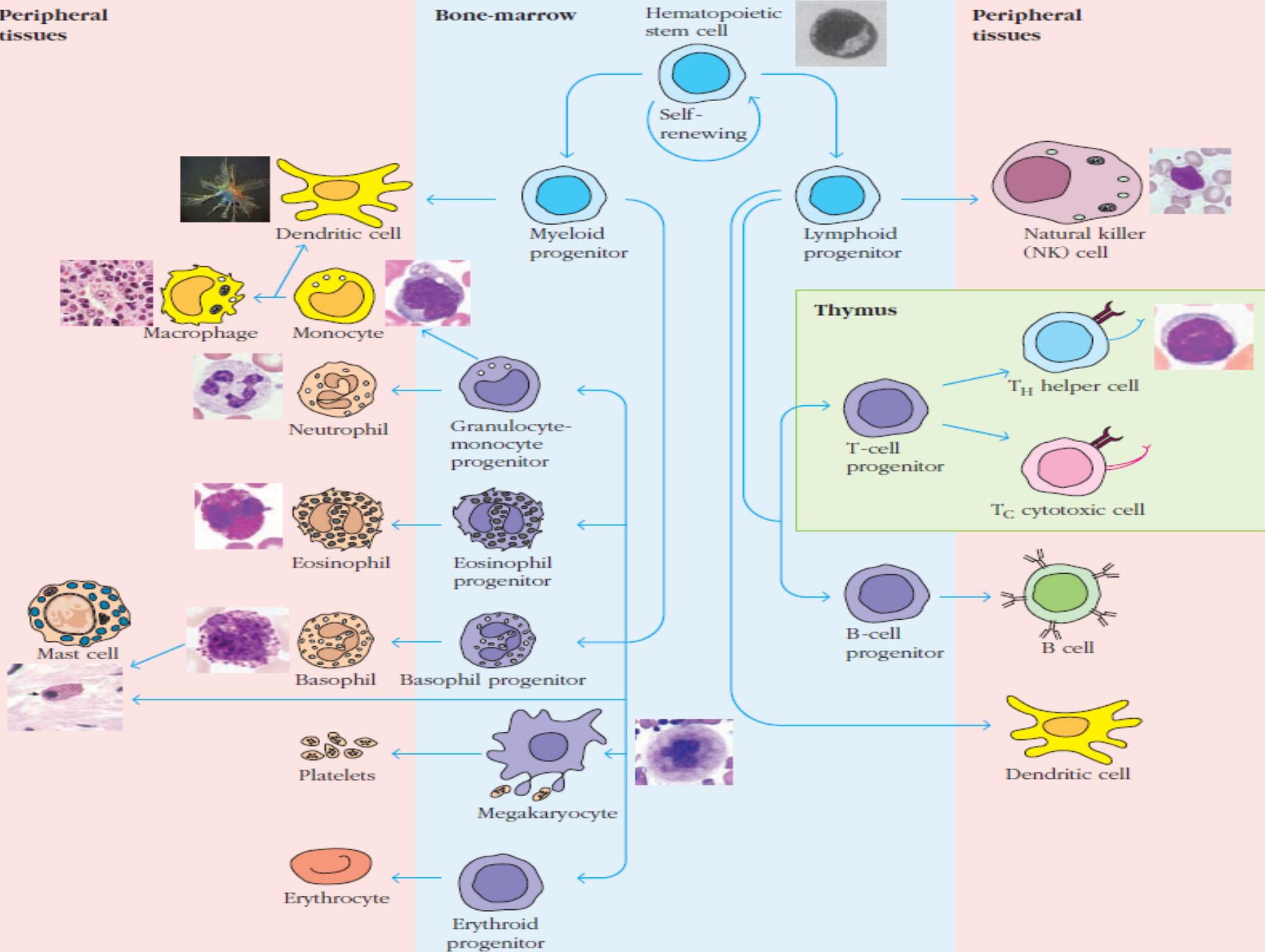
- Multipotent hüceyrələrdən oliqopotent və unipotent əcdad hüceyrələr differensiyasiya olunur.
- Unipotent hüceyrələr, öz növbəsində:
 1. Mieloblastlara (monosit/makrofaq, neytrofil və bazofillərə);
 2. Eritrositlərə;
 3. Meqalarioblastlara;
 4. Limfoblastlara-dək yetişirlər.

Peripheral tissues

Bone-marrow

Hematopoietic stem cell

Peripheral tissues



Leykositlər



- Qranulositlər və aqranulositlər
- Qranulositlərin nüvələri seqmentləşir və buna görə vizual olaraq limfositlərdən(nüvələri kürə şəklindədir) asanlıqla seçilir.
- Qranulositlərin sitoplazmalarında qranular (dənəciklər) mövcuddur. Bu qranular müxtəlif funksiyaları həyata keçirən proteinlərdən ibarətdirlər.
- Bir qismi patogenlərin məhvində iştirak edir;
- Digərləri leykositləri aktivləşdirir və xemoatraktant olaraq hüceyrələri cəlb edərək onların miqrasiyasını təmin edir;
- Üçüncü bir hissəsi isə infeksiya ocağında toxumaların rekonstruksiyasına səbəb olur.

Qranulositlərin qranulalarında mövcud olan proteinlər			
Hüceyrə növü	Qranulalardakı molekullar	Nümunələr	Funksiyalar
Neytrofillər	Proteazalar	Elastaza, kollagenaza	Toxumanın rekonstruksiyası
	Antimikrob proteinlər	defenazalar, lizosim	Patogenə birbaşa təsir
	Proteaza inhibitorları	α 1-anti-tripsin	Proteazaların requlasiyası(tənzimi)
	Histamin		Vazodilatasiya , iltihab
Eozinofillər	Kation proteini	Eozinofil peroksidaza	Oksigenin reaktiv formasının yaranmasını induksiya edir
	Ribonukleaza	Əsas qələvi zülal	Vazodilatasiya, bazofillərin deqranulasiyası
	Sitokinlər	Eozinofil kation proteini, eosinofil peroksidazası	Antivirus aktivləşməsi

Qranulositlərin qranulalarında mövcud olan proteinlər

Hüceyrə növü	Qranulalar dakı molekullar	Nümunələr	Funksiyalar
Eozinofillər	Kemokinlər	IL-4, IL-10,IL-13, TNF α	Adaptiv immun cavabın modulasiyası
		RANTES, MIP-1 α	leykositlərin cəlbi
Bazofillər/tosqun hüceyrələr	Sitokinlər	IL-4. IL-13	Adaptiv immun cavabın modulasiyası
	Histaminlər		vazodilatasiya, sınaq əzələlərin aktivləşdirilməsi
	Lipid mediatorları	Leykotriyenlər	İltihabın tənzimi

Leykositlər

Leykositlər- WBC (white blood cells)

Yaş göstəriciləri (ölçü vahidi: $\times 10^9 /l$)

Yaş	Leykositlər, $\times 10^9 /l$
Uşaqlarda :	
1 aya qədər	7.6-12.4
1-12	6.8-11.0
1-3	6.0-17.0
4-5	5.5-15.5
6-7	5.0-14.5
8-16	4.5-13.5
Yetkinlərdə >16 yaş	4.0-9.4

Leykositoz

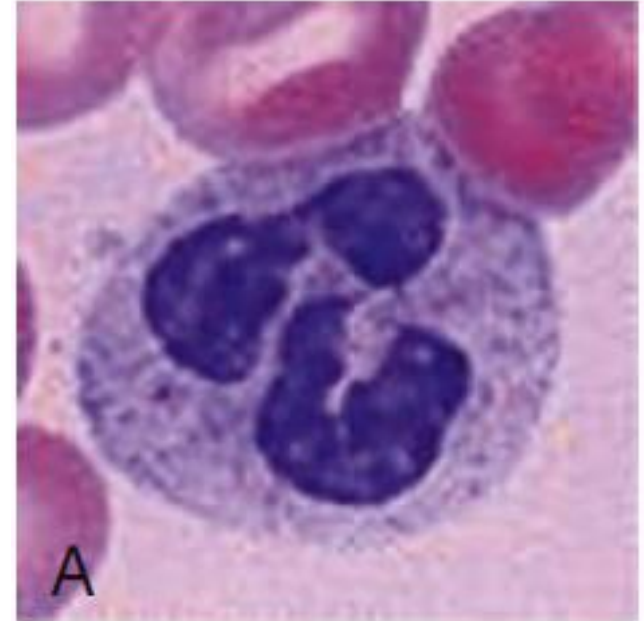
- Leykositoz 1 mkl periferik qanda leykosit miqdarının artmasına deyilir.
- **Fizioloji leykositoz:**
 - ✓ Fiziki yüklənmənin artması
 - ✓ Emosional gərginlik
 - ✓ Menstruasiya
- **Patoloji leykositoz:**
 - ✓ Kəskin və xroniki iltihab prosesləri
 - ✓ Kəskin bakteriya və virus infeksiyaları zamanı
 - ✓ Ekzogen və endogen intoksikasiya zamanı(diabetik asidoz,eklampsiya,uremiya,podaqra)
 - ✓ Yanıqlar, travmalar və şok zamanı
 - ✓ Kəskin qanaxmalar
 - ✓ Daxili orqanlar infarktı
- **Şiş mənşəli leylositoz:**
 - ✓ Miyeloproliferativ xəstəliklər
 - ✓ Limfoproliferativ xəstəliklər

Leykopeniya

- Leykopeniya 1 mkl periferik qanda leykosit miqdarının azalmasına deyilir.
- Virus mənşəli infeksiyalar
- Sistem qurd eşənəyi, revmatoid artrit və digər kollagenozlar
- Bəzi leykozlar
- Sümük iliyinin aplaziyası və hipoplaziyası
- Splenomeqaliya zamanı
- Meqaloblast anemioyalarda
- Anafilaktik şok zamanı
- Kaxeksiya zamanı
- Felti sindromu
- Qoşe xəstəliyi
- Paroksizmal gecə hemoqlobinuriyası
- Bəzi dərmanların qəbulu(sulfanilamidlər,levomisetin,analgetiklər, qeyristeroidiltihabəleyhi maddələr,tireostatiklər, sitostatiklər)
- Ionlaşdırılmış şüaların təsiri

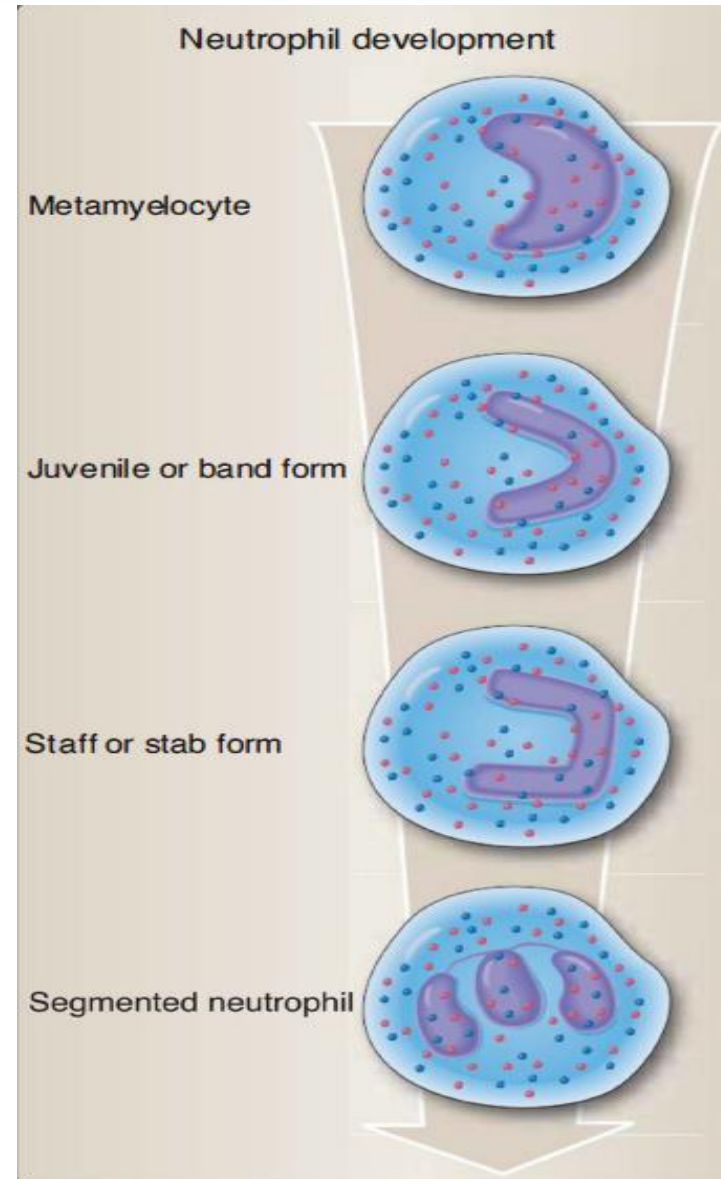
Neytrofillər

- Qanda dövr edən leykositlərin əsas hissəsini təşkil edir (50%-70%)
- Əsas funksiyaları– faqositoz yolu ilə orqanizmin infeksiyalardan müdafiəsi.
- **Si** differinsasiya olunduqdan sonraperiferik qana miqrasiya edirlər və burada 7-10 saat müddətində dövr edirlər; daha sonra toxumalara keçirlər; burada onların yaşa müddəti bir neçə gün təşkil edir.
- İnfeksiyalar zamanı neytrofillər çox miqdarda toxumalara miqrasiya edirlər, buna cavab olaraq **Si** çox sayda miyeloid hüceyrələr hasil edir,. Bu prosesin nəticəsi olaraq müvəqqəti leykositoz yaranır.



Neytrofillər

- Neytrofillər normada qanda iki müxtəlif növdə rast gəlinir : çubuqnüvəli (6%-dək) və seqmentnüvəli (72%-dək).
- Patoloji proseslər zamanı qanda крови çubuqnüvəli neytrofillərin sayı artır (sola meyillilik).



Neytrofillər

Yaş	Neytrofillər,%	Neytrofillər, $\times 10^9$ /l
Uşaqlard a:		
1 ayadək	31-55	1,5-11,5
2-12 ay	17-50	0,9-8,8
1-5 yaş	30-60	1,5-9,3
6-10 yaş	40-62	1,8-8,1
11-14 yaş	44-65	1,9-7,92
Yetkinlərdə (>14 yaş)	41-75	1,9-8,6

Artması

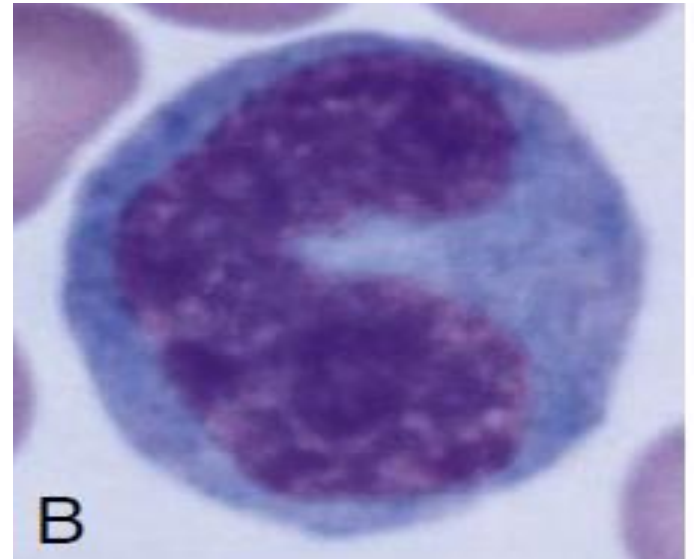
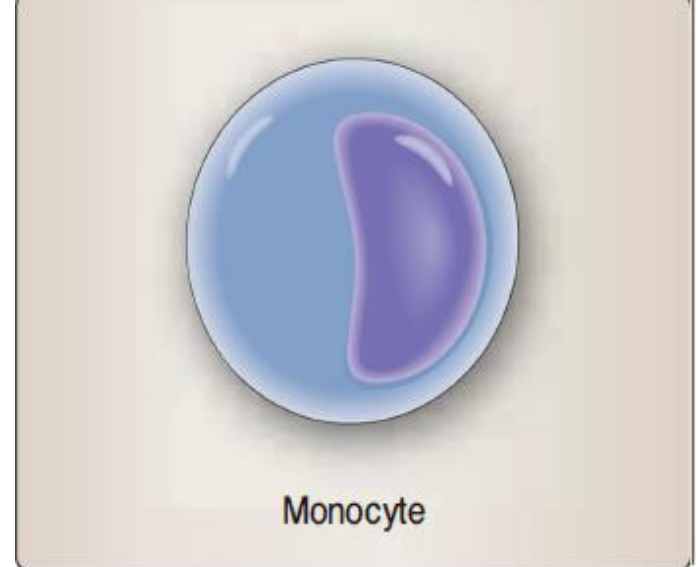
- ✓ Infeksion xəstəliklər (bakterial, göbələk, bəziviruslar, parazitlər)
- ✓ İltihab prosesləri (revmatoid artrit, pankreatit, dermatit və s.)
- ✓ Toxumaların işemik nekrozu
- ✓ Ekzogen və endogen intoksikasiya zamanı (diabetik asidoz, eklampsiya, uremiya)
- ✓ Onkoloji xəstəliklər
- ✓ Bəzi dərman preparatlarının qəbulu (kortikosteroidlər, heparin, asetilxolin)
- ✓ Qurğuşun, civə, etilenqlikol və insektisidlərlə zəhərlənmələr
- ✓ Hamiləlik
- ✓ Fiziki və psixoemosional yük və gərginliklər zamanı

Azalması

- Bəzi infeksiyon xəstəliklər: bakterial (paratif,brusellioz), viruslar(qrip,məxmərək, virus hepatitləri, qızılca), bəsitlər(malariya)
- Qan sisteminin xəstəlikləri (hipoplastik, aplastik və meqaloblastikanemiyalar,paroksizmal gecə hemoqlobinuriyası)
- Çediaka- xiqasi sindromu
- Anafilaktik şok
- Tireotaksikoz
- Sitostatiklərin təsiri, şişəleyhi preparatların təsiri

Monositlər

- Ən iri ölçülü hüceyrə populasiyasıdır
- Əsas funksiyaları faqositozdur və antigenlərin T-helper (CD4+) hüceyrələrinə təqdim etməsidir.
- Toxumalarda monositlər orqanspesifik makrofaqlara differensasiya olunurlar



Monositlər

- Yaş göstəriciləri (ölçü vahidi: %)

Yaş	Monositlər, %
Uşaqlarda :	
1 ayadək	5-15
2-12 ay	4-10
1-14 yaş	2-12
Yetkinlərdə (>14 yaş)	4-12

Monositoz

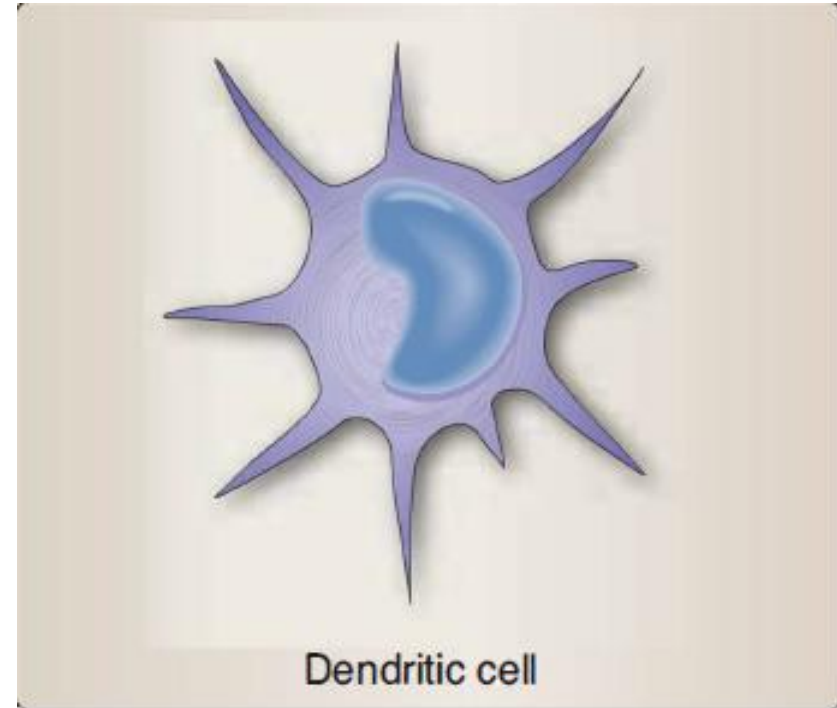
- Artması :
- ✓ Qan xəbəlikləri(kəskin monositar və miyelositar leykoz, miyelom xəstəliyi, limfaqranulematoz)
- ✓ Infeksiyalar (virus, göbələk və s.)
- ✓ tuberkuloz, sifilis, bruselloz, sarkaidoz.
- ✓ Sistem kollagenozları
- ✓ fosfor, tetraxloretanla zəhərlənmələr.

Monositopeniya

- Azalması :
- ✓ Aplastik anemiyalar
- ✓ Piogen infeksiyalar
- ✓ Şok halları
- ✓ Qlukokortikoidlərin qəbulu
- ✓ Cərrahi müdaxilələr

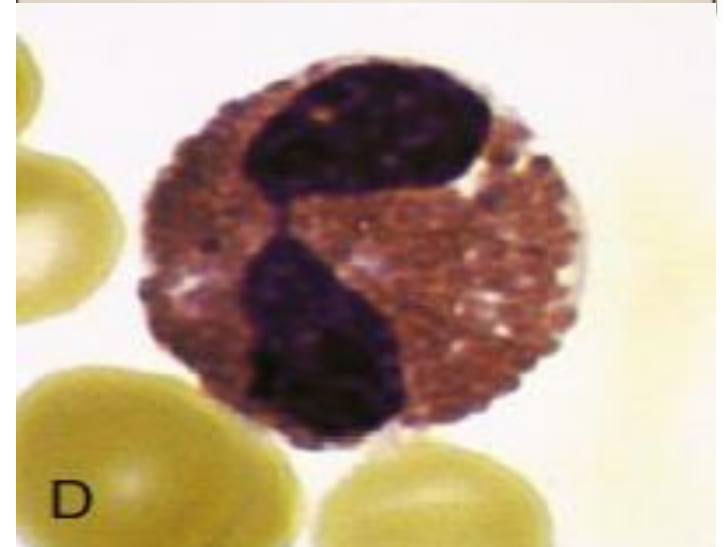
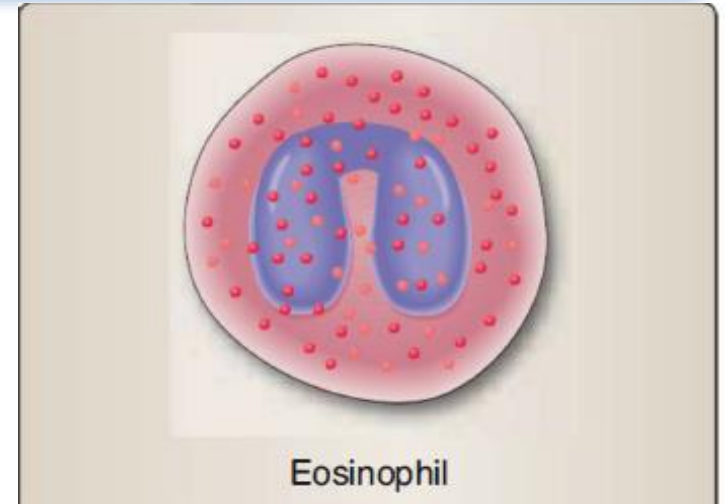
Dendrit hüceyrələr

- Dendrit hüceyrələr Ralf Şteynman tərəfindən 1970 ildə aşkar olunmuşdurlar.
- Sinir hüceyrələrinə çıxıntılı olmaqlarıyla bəzədiklərinə görə müvafiq ad almışdırlar.
- Funksiyaları antigeni tutmaqdır və prosessinqə uğratdıqdan sonra T-helperlərə təqdim etməkdir.



Eozinofillər

- Eozinofillər orqanizmin parazitlərə qarşı reaksiyalarda iştirak edirlər. Allergik reaksiyalarda, autoimmun proseslərdə, infeksiyon və onkoloji xəstəliklərdə mühüm rol oynayırlar.
- Referans göstəricisi : 0-5%



Eozinofiliya

- Allergik xəstəliklər (bronxial astma, allergik rinit, pollinozlar, atopik dermatid və s.)
- Dərman allergiyası (ekzema)
- Parazitar invazyalar (lyamblioz, exinokokkoz, askaridoz və s.)
- Xəstəliklərin kəskin mərhələləri (tuberkulyoz, infeksiyon mononukleoz, honoreya)
- Bədxassəli şişlər
- Qan sisteminin xəstəlikləri (limfaqranulematoz, polisitemiya, miyeloproloferativ xəstəliklər)
- Splenaektamiyadan sonra
- Birləşdirici toxumun xəstəlikləri (revmatoid artrit, sistem slerodermiyası)
- Ağciyər xəstəlikləri (sarkaidoz, ağciyər eozinofil pnevmoniya, eozinofil plevrit, ağciyər eozinofil infiltratı)
- Miokard infarktı

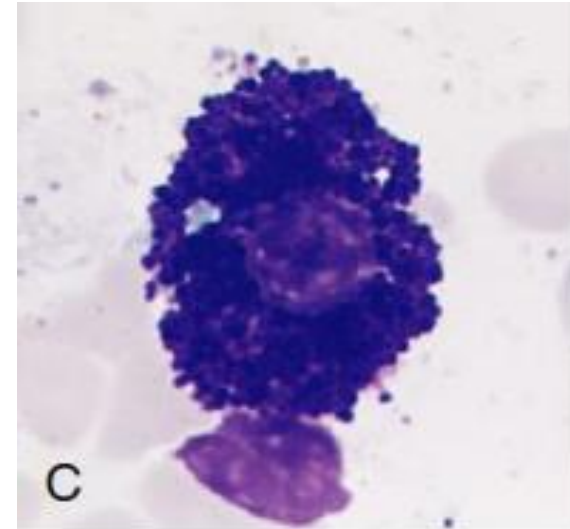
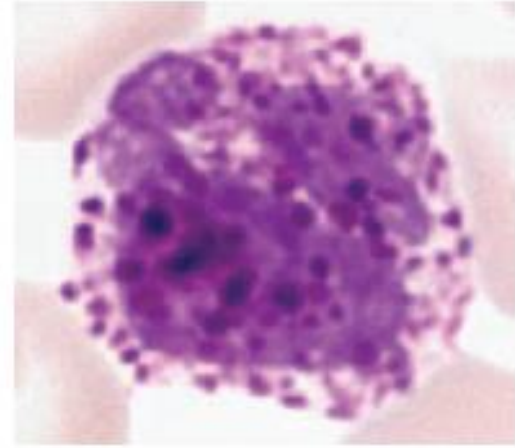
Eozinopeniya

- İltihab proseslərinin ilkin mərhələsi
- Ağır irinli xroniki xəstəliklər
- Şok və stress
- Müxtəlif kimyəvi maddələrlə və ağır metallarla zəhərlənmələr

Bazofillər

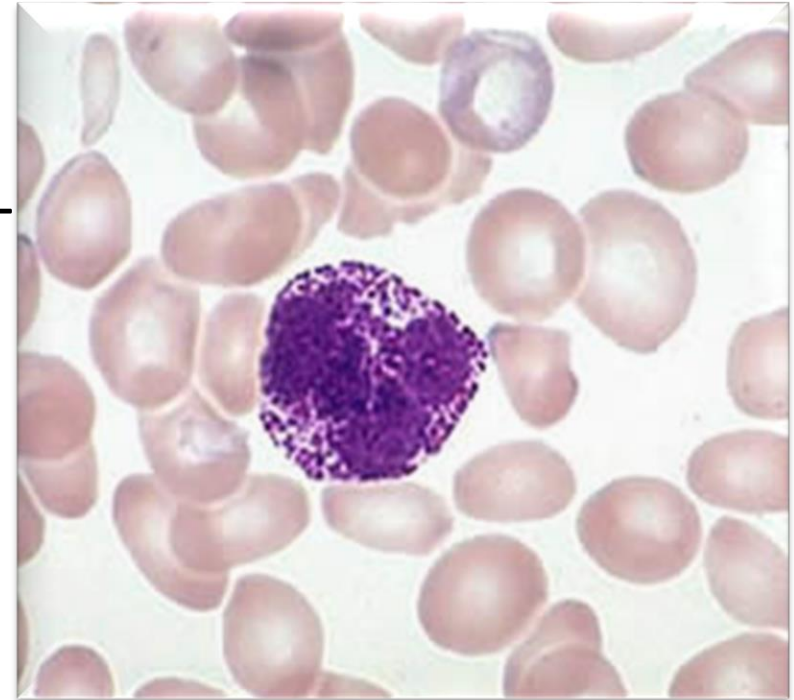
- Ən az sayda olan leykosit populasiyasıdır. Sitoplazmalarında qranulalar(dənəciklər) mövcuddur. Qranulaların əsas komponenti histamindir. Bazofillər toxumalara miqrasiya edir və burada onların tosqun hüceyrələrə differensiasiyası baş verir. Aktivasiya olunmuş tosqun hüceyrələr çoxlu miqdarda iltihab mediatorları azad edir. (histamin, heparin və s.). Bazofillərin əsas funksiyası allergik reaksiyalarda iştirakıdır.

(b) Basophil



Bazofillər

- Normal göstəricilər: 0- 1,0% artması:
 - ✓ Su çiçəyi
 - ✓ Xroniki miyeloleykoz (eozinofil-bazofil assosiasiya olunmuş)
 - ✓ Xoçkin xəstəliyi
 - ✓ Qida məhsullarına hiperhəssaslıq
 - ✓ Miksedema (hipotireoz)
 - ✓ Estrogenlərlə müalicə, antitireoid preparatlar
 - ✓ Xoralı kolit
 - ✓ Azalması :diaqnostik əhəmiyyət kəsb etmir.



Limfositlər

İmmun nəzarəti, spesifik hüceyrə və humoral immün cavabın əmələ gəlməsini və tənzimini təmin edən leykosit populasiyasıdır.

T-limfositlər (CD3+)-hüceyrə immunitetini vəziyyətini təyin edən hüceyrələrdir.

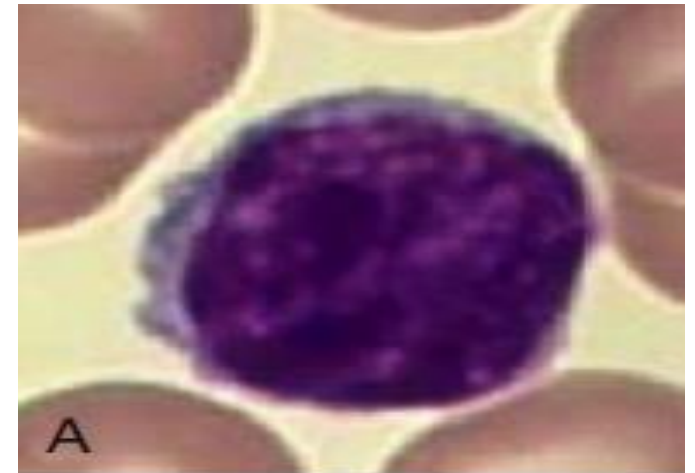
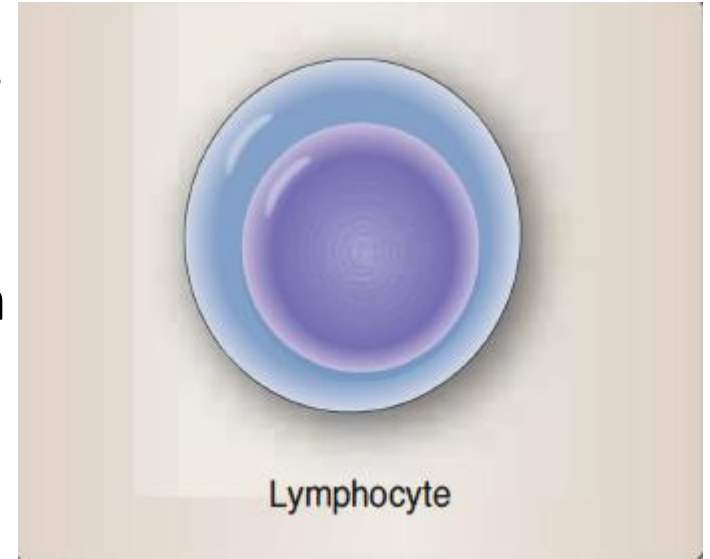
Bir neçə subpopulasiyaları var :

T-helper, T-sitotoksik, T-supressor

B-limfositlər (CD19+)-humoral immunitetini yaranmasında iştirak edir .

2 subpopulasiyası mövcuddur:

B1 və B2



Limfositlər

Yaş göstəriciləri (ölçü vahidi: %)

Yaş	Limfositlər, %
Uşaqlarda :	
1 ayadək	25-60
2-12ay	40-70
1-5 yaş	35-60
6-10 yaş	30-50
11-14 yaş	30-48
Yetkinlərdə (>14 yaş)	19-48

Limfositoz

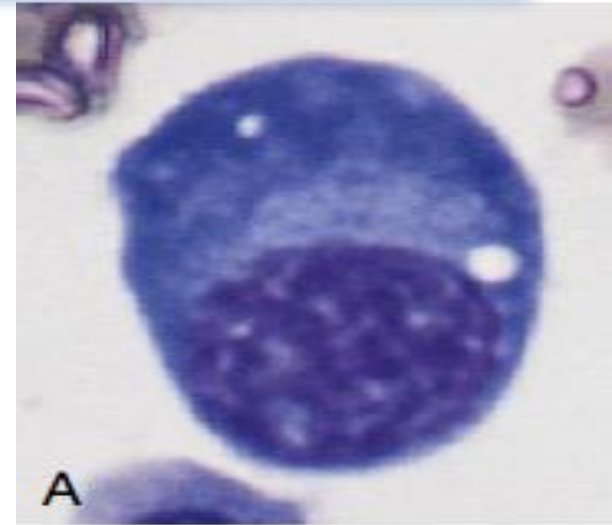
- ✓ Qan sistemi xəstəlikləri (xroniki limfoleykoz, limfomaların leykemizasiya dövrü, ağır zəncir xəstəlikləri)
- ✓ Infeksiyon xəstəliklər (infeksiyon mononukleoz, virus hepatitləri, sitomeqalovirus, göyöskürək, kəskin respirator virus infeksiyaları, toksoplazmoz, herpes, məxmərək, QIÇS-infeksiyası)
- ✓ Tetraxloetanla, arsenlə, qurğuşunla zəhərlənmə
- ✓ Bəzi psixotrop dərman preparatlarının təsiri

Limfopeniya

- ✓ Immunodefisitlər
- ✓ Kəskin infeksiyon xəstəliklər
- ✓ Milliar tuberkulyoz
- ✓ limfoqranulematoz
- ✓ Sistemli qırmızı qurd eşənəyi
- ✓ Aplastik anemiyalar
- ✓ Böyrək çatışmazlığı
- ✓ Onkoloji xəstəliklərin terminal mərhələsi
- ✓ Rentgenoloji terapiya
- ✓ Sitostatiklətin qəbulu

Plazmatik hüceyrələr

- Plazmositlər –differensasiya olunmuş B-limfositlərdir.
- Immunoqlobulin hasil edirləe
- Periferik qanda normada çox nadir hallarda rast gəlmək olar.
- Plazmositlərə periferik qanda bəzi xəstəliklər zamanı rast gəlmək olar:
 - ✓ Plazmasitoma
 - ✓ Virus infeksiyaları (nfeksion mononukleoz, məxmərək, su çiçəyi, qızılca, infeksiyon hepatitlər)
 - ✓ Antigenin uzun müddətli persistensiyası (serum xəstəliyi,sepsis, tuberkulyoz, kollagenoz,autoimmun xəstəliklər)
 - ✓ Şüa təsiri
- Şişlər zamanı



Natural killerlər

- NK bütün limfositlərin periferik qanda və periferik limfoid orqanlarında 10%-ni təşkil edir.
- NK IFN γ sintez edir.
- NK sitoplazmalarında qranulalar var. Bu qranulalarda mövcud olan perforin və granzim proteinləri patogenləri bilavasitə məhv etməkdə NK –lərə kömək olur.