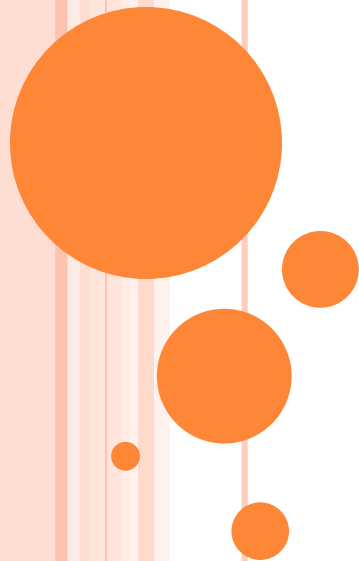


# ANEMİYA



# **ANEMİYA - QANIN VAHİD HƏCMİNDƏ HEMOGLOBİNİN QATILIĞININ VƏ HEMATOKRİTİN AZALMASI İLƏ SƏCİYYƏLƏNİR**

əsas meyarlar:

- ✓ *hemoglobin qatılığının azalması*
- ✓ *hematokritin səviyyəsinin azalması*
- ✓ *eritrositlərin sayının azalması\**



## ANEMİK SİNDROMUN KLİNİK ƏLAMƏTLƏRİ:

ümumi zəiflik, iştahsızlıq, fiziki və zehni yorğunluq, tənginəfəslik, başgicəllənmə, qulaqlarda küy, gözlər qarşısında yanıb-sönən "ləkələrin" olması

ağır hallarda huşun itməsi və koma

Müayinə zamanı: dərinin və selikli qişaların solğunluğu, taxikardiya, hipotenziya, ürək sərhədlərinin genişlənməsi

Auskultasiya zamanı ürək tonlarının zəifləməsi, sistolik küy

Elektrokardioqramda ST segmentinin depressiyası, yastılanmış T dişciyi, ürək ritminin və keçiriciliyin pozulması, səyrici aritmiyalar



# **ANEMİYANIN KLİNİK LABORATOR DİAQNOSTİKASI ( K L D )**

- **qanın ümumi analizi**
- **periferik qan yaxması**
- **qanın biokimyəvi analizi**
- **sümük iliyinin punksiyası**



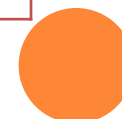
# TAM AVTOMATLAŐDIRILMIŐ HEMANALİZATOR (BECKMAN COULTER DxH 800)



# Qanın ümumi analizi

Abbreviatura	Göstərici	Norma
<b>WBC- White Blood Cell</b>	Leykositlərin miqdarı	4,0-9,0x10 <sup>9</sup> /l
<b>RBC - Red Blood Cell</b>	Eritrositlərin miqdarı	Q: 4,8±0,6x10 <sup>12</sup> /l K:5,4±0,8x10 <sup>12</sup> /l
<b>Hb - Hemoglobin</b>	Hemoqlobinin qatılığı	Q: 140± 20 q/l K: 160± 20 q/l
<b>Hct- Hematocrit</b>	Hematokrit	Q: 42 ± 5% K:47 ± 5%
<b>MCV- Mean Corpuscular Volume</b>	Eritrositlərin orta həcmi	87 ± 5 fl
<b>MCH - Mean Corpuscular Hemoglobin</b>	Hemoqlobinin eritrositdə orta miqdarı	29 ± 2pq
<b>MCHC - Mean Corpuscular Hemoglobin Concentration</b>	Hemoglobin eritrositdə orta qatılığı	34 ± 2 %
<b>RDW - Red cell Distribution Width</b>	Eritrositlərin heterogenlik göstəricisi	11,5-14,5 %
<b>Plt – Platelet</b>	Trombositlərin miqdarı	180,0-320,0x10 <sup>9</sup> /l
<b>MPV - Mean Platelet Volume</b>	Trombositlərin orta həcmi	8-12 fl
<b>PDW - Platelet Distribution Width</b>	Trombositlərin heterogenlik göstəricisi	11,5-15,5 %

<b>Plt – Platelet</b>	<b>Trombositlərin miqdarı</b>	<b>180,0-320,0x10<sup>9</sup>/l</b>
<b>MPV - Mean Platelet Volume</b>	Trombositlərin orta həcmi	8-12 fl
<b>PDW - Platelet Distribution Width</b>	Trombositlərin heterogenlik göstəricisi	<b>11,5-15,5 %</b>
<b>Pct</b>	Trombokrit	<b>0,15-0,50 %</b>
<b>LY %</b>	Limfositlərin miqdarı, %	19-37 %
<b>LY#</b>	Limfositlərin miqdarı, #	1,20-3,00x10 <sup>9</sup> /l
<b>MO%</b>	Monositlərin miqdarı, %	3-11%
<b>MO#</b>	Monositlərin miqdarı, #	0,09-0,60x10 <sup>9</sup> /l
<b>NE%</b>	Neytrofillərin miqdarı, %	48-78 %
<b>NE#</b>	Neytrofillərin miqdarı, #	2,04-5,8x10 <sup>9</sup> /l
<b>EO%</b>	Eozinofillərin miqdarı, %	0,5-5 %
<b>EO#</b>	Eozinofillərin miqdarı, #	0,02-0,30x10 <sup>9</sup> /l
<b>BA%</b>	Bazofillərin miqdarı, %	0-1 %
<b>BA#</b>	Bazofillərin miqdarı, #	0-0,065x10 <sup>9</sup> /l
<b>ESR - Erythrocyte Sedimentation Rate</b>	Eritrositlərin Çökmə Sürəti (EÇS)	Q: 2-15 mm/saat K: 1-10 mm/saat



ÜST-nin protokollarına əsasən yaşından, cinsindən, coğrafiyasından asılı olmayaraq hemoglobinin səviyyəsi 110 q/l-dən aşağı olması **anemiya** kimi qiymətləndirilir.

### Hb-nin referens səviyyəsi

Kişilərdə	130-160 q/l
Qadınlarda	120-140 q/l

**yüngül dərəcəli anemiya - hemoglobinin səviyyəsi  $\uparrow$  90q/L**

**orta dərəcəli anemiya - hemoglobinin səviyyəsi 70 - 90 q/L**

**ağır dərəcəli anemiya - hemoglobinin səviyyəsi  $\downarrow$  70 q/L**





# Eritrositar İndekslər

## MCV-dən asılı olaraq anemiyarın differensasiyası:

<b>MCV &lt; 80 fl</b> <b>Mikrositar anemiyalar</b>	<b>MCV 80–100 fl</b> <b>Normositar anemiyalar</b>	<b>MCV &gt;100 fl</b> <b>Makrositar anemiyalar</b>
Dəmir defisitli anemiya Talassemiya Xroniki xəstəliklərdə anemiya Sideroblastik (sideroaxrestik) anemiya	Kəskin posthemorragik anemiya Aplastik anemiya Hemolitik anemiyalar Xroniki xəstəliklərdə anemiya İrsi dizeritropoetik anemiyalar	Meqaloblastik anemiya Aplastik anemiya (irsi formalar) Xroniki hemoliz ilə müşayiət olunan hemolitik anemiyalar Mielodisplastik sindrom



## Anemiyanın MHC-MCHC-dən asılı olan morfoloji növləri

**MCH-in referens səviyyəsi: 27-31pq**

**MCHC-nin referens səviyyəsi: 30-38%**

<b>Hipoxrom</b>	<b>Normoxrom</b>	<b>Hiperxrom</b>
<i>MCH</i> – < 24 pq	<i>MCH</i> – 24–34 pq	<i>MCH</i> – > 34 pq
<i>MCHC</i> – < 30 q/dl	<i>MCHC</i> – 30–38 q/dl	<i>MCHC</i> – >38 q/dl



**RDW** -qırmızı qan hüceyrələrinin paylanma genişliyi

**RDW-nin referens səviyyəsi: 11,5 – 14,5%**

Eritrositlərin paylanma histoqramı **RBC, MCV və RDW** kimi ədədi göstəriciləri əlaqələndirir və onların qrafiki təsvirini verir.

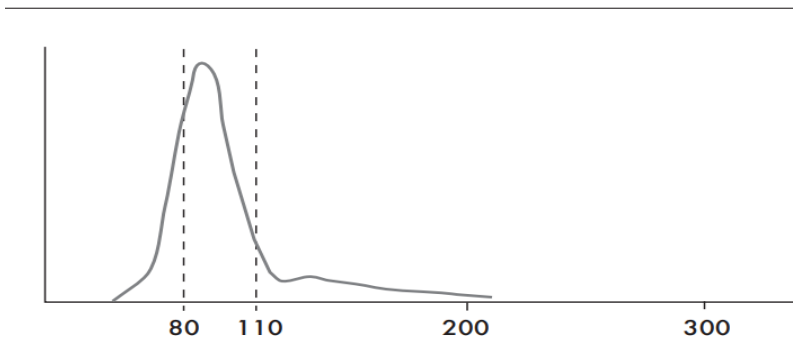
**Histoqramda:**

**RBC-nin miqdarı** – *paylanma əyrisinin altındakı sahəyə*

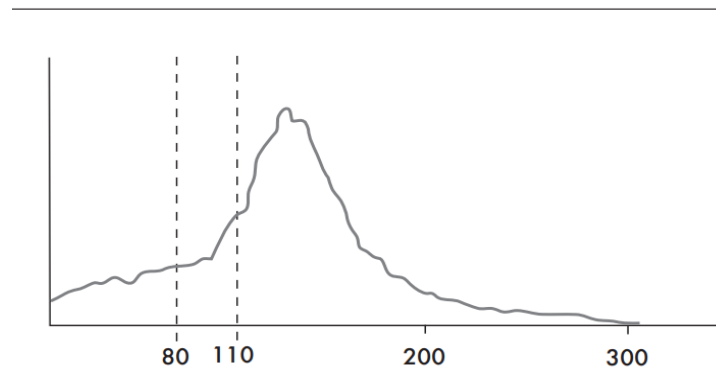
**MCV-nin fl-lərlə həcmi** – *x-oxu üzərindəki kəmiyyətə*

**RDW** – *paylanma əyrisinin altındakı sahənin eninə mütənasibdir*

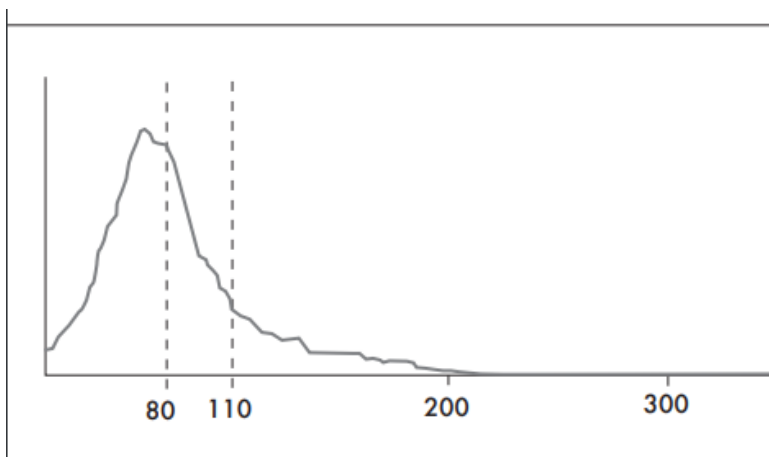




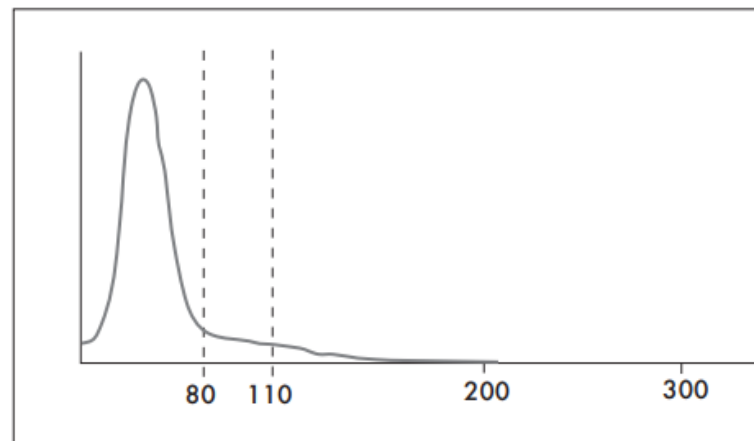
**Рис. 1. Гистограмма распределения эритроцитов в норме (Hb 146, MCV 89,6, MCHC 330, RDW 12,5)**



**Рис. 3. Мегалобластная анемия (Hb 65, MCV 127, MCHC 324, RDW 35,7)**



**Рис. 6. ЖДА (Hb 86, MCV 65,8, MCHC 314, RDW 32,1)**



**Рис. 7.  $\beta$ -Талассемия (Hb 86, MCV 54,6, MCHC 285, RDW 15,6)**

## EÇS-in referens səviyyəsi

qadınlarda 2-15 mm/saat

kişilərdə 1-10 mm/saat

<b>EÇS mm/saat</b>	<b>Vesterqren (mm/saat)</b>
<b>Uşaqlar 17 yaşa qədər</b>	2–10
<b>Kişilər 17–50 yaş</b>	2–15
<b>&gt; 50 yaş</b>	2–20
<b>Qadınlar 17–50 yaş</b>	2–20
<b>&gt; 50 yaş</b>	2–30



## Periferik qan yaxmasında eritrositlərin əsas xüsusiyyətləri

- Eritrositlərin ölçüsü
- Eritrositlərin forması
- Eritrositlərin rəng xüs.
- Hüceyrədaxili törəmələr
- Retikulositlərin miqdarı

Diaqnoz şübhə yaratdığı hallarda *sümük iliyinin punksiyası* aparılır və **mieloqram** tədqiq edilir.



## ***Eritrositlərin ölçüsü***

diametri 6,5 - 8 mkm *normositlər*

diametri < 6 mkm *mikrositlər*

diametri > 8 mkm *makrositlər*

diametri 10-12 mkm *meqalositlər*

***Anizositoz*** yaxmada mikro- və makrositlərin 25%-dən çox olmasını göstərir

- **yüngül anizositoz (+)** – eritrositlərin təxminən 25-30%-i normal ölçülərdən (eyni və ya müxtəlif istiqamətdə) fərqlənir;
- **orta dərəcəli anizositoz (++)** – eritrositlərin təxminən 30-50%-i ölçülərinə görə fərqlənir;
- **kəskin anizositoz (+++)** – eritrositlərin təxminən 50-75%-nin ölçüləri dəyişmişdir;
- **çox kəskin anizositoz (++++)** – demək olar ki, bütün eritrositlər anormal ölçüdədir.



# Eritrositlərin forma anomaliyası - Poykilositoz

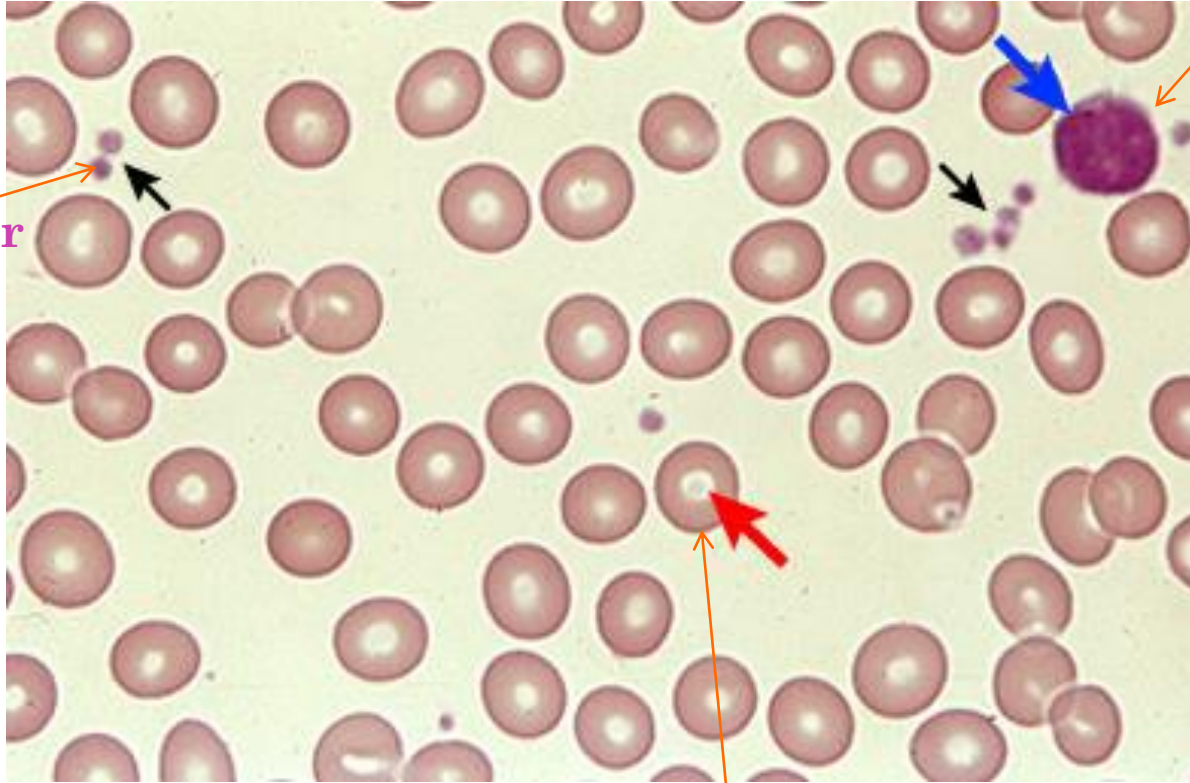
## Poykilositlər 25% -dən çox olduqda qeyd edilir

Poykilositlər	Anemiyanın növü
Mikrosferositlər	İrsi mikrosferositoz, immun hemolitik anemiyalar, eritrositlərin G-6-PD fermentopatiyası, mikroangiopatik hemolitik anemiya
Hədəfəbənzər eritrositlər	Talassemiya, hemoglobinopatiyalar, qaraciyər xəstəlikləri, dəmir çatışmazlığı, post-splenektomiya vəziyyəti
Ovalositlər (elliptositlər)	İrsi ovalositoz, meqaloblastik anemiya, dəmir çatışmazlığı, talassemiya, leykemiya zamanı anemiya
Stomatositlər	İrsi stomatositozl - hemolitik anemiya
Drepanositlər	Oraqvari hüceyrə anemiyası
Dişikli eritrositlər	Uremiya
Akantositlər	İrsi akantositoz (irsi hemolitik anemiyanın bir forması) ağır qaraciyər xəstəlikləri
Anulositlər	Hipoxrom anemiyalar
Şizositlər	YDL, uremiya, hemolitik-uremik sindrom, eritrositlərin mexaniki, toksiki faktorla hemolizi
Damcıabənzər eritrositlər	miyeloproliferativ xəstəliklər, miyelofibrozu, talassemiya, dəmir çatışmazlığı, meqaloblastik anemiya.
Dişlənmiş eritrositlər	eritrositlərin G-6-PD fermentopatiyası



# NORMAL PERİFERİK YAXMA

Lenfosit

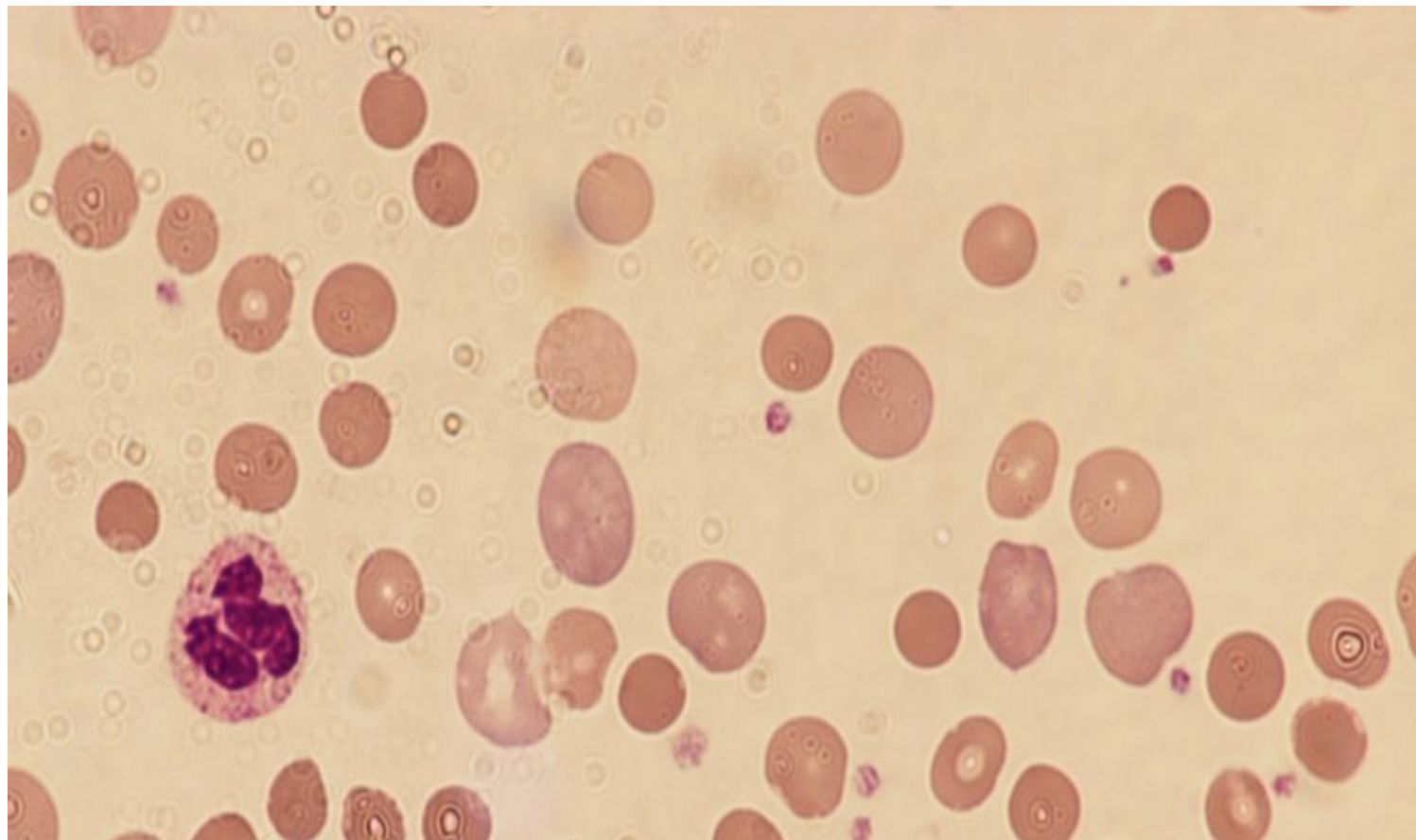


Trombositler

**Eritrosit**

(mərkəzi boşluk (solğun sahə) ümumi sahənin 1/3 hissəsidir

# Sferositlər, ovalositlər



# *Eritrositlərin rənglənmə xüsusiyyətləri*

*Hipoxromiya-dəmir defisitli anemiya, talassemiya, sideroblastik anemiya, xronik xəstəliklərin anemiyası*

*Hiperxromiya- megaloblastik anemiya, sferositoz*

*Anizoxromiya – anemiyanın müxtəlif irsi və qazanılmış formaları*

*Polixromatofiliya – daha çox irsi hemoqlobinopatiyalarda rast gəlinir*



## *Hüceyrədaxili törəmələr*

<i>Jolli cisimcikləri</i>	Nüvə qalıqları olub B <sub>12</sub> vitamini və fol turşusu çatışmazlığı nəticəsində yaranan anemiyada, həmçinin dalağın çıxarılmasından sonra aşkar edilir
<i>Kebot həlqələri</i>	Nüvə membranının qalıqları olub B <sub>12</sub> və fol turşusu çatışmazlığı anemiyasında, polisitemiyada və ağır metalların duzları ilə zəhərlənmədə aşkar edilir
<i>Heinz cisimcikləri</i>	Denaturatlaşmış Hb presipitatları olub qlükoza-6-fosfat dehidrogenazın irsi çatışmazlığı olan xəstələrdə hemolitik krizlər zamanı aşkarlanır.
<i>Eritrositlərin bazofil danəliliyi</i>	Qurğuşun və ya ağır metallarla zəhərlənmə, talassemiya, alkoqol intoksikasiyası, dərmanların sitotoksik təsiri, ağır dərəcəli anemiyalar zamanı baş verir
<i>Sideroz (dəmir tərkibli) qranullar</i>	Onların sayının artması hemolitik, sideroblastik anemiya, splenektomiya, qurğuşun zəhərlənməsi, talassemiya, yüngül formalı anemiyada müşahidə olunur



## Sümük iliynin regenerator qabiliyyətinə görə anemiyalar

Hiperregenerator Retikulositlər >5-10%	Regenerator Retikulositlər > 3%	Hipo-, aregenerator Retikulositlər <1%
Kəskin posthemorragik anemiya Hemolitik anemiya (əsasən qazanılmış) Qanaxmalarla gedən dəmir defisiti B <sub>12</sub> və folat çatışmazlığı anemiyasının müalicəsi zamanı <i>retikulositar kriz</i>	Dəmir defisitli anemiya (erkən mərhələ) Xronik xəstəlikləri anemiyası (erkən mərhələ) Talassemiya	Aplastik anemiya Meqaloblastik anemiya Sideroblastik anemiya Mielodisplastik sindrom



# Anemiyaların Patogenetik Təsnifatı

## I. QANITIRMƏ İLƏ ƏLAQƏDAR ANEMİYALAR

- Kəskin post-hemorragik anemiya
- Xroniki posthemorragik anemiya

## II. ERITHROPOEZİN VƏ HEMOQLOBİN SİNTEZİNİN POZULMASI NƏTİCƏSİNDƏ YARANAN ANEMİYALAR

### A. Sümük iliyinin çatışmazlığı

- Aplastik anemiya (total)
  - Anadangəlmə (Fankoni anemiyası, Estrana-Dameşek anemiyası)
  - Qazanılmış (infeksiyon-toksik amillərin təsirindən)
- Parsial qırmızı hüceyrə aplaziyası
  - Anadangəlmə (Blefen-Diamond anemiyası)
  - Qazanılmış (Parvovirus B19 infeksiyası)

### B. Eritrositlərin yetişməsinin patologiyası

#### 1. Sitoplazmanın yetişmə anomaliyaları (hemoqlobinin sintezinin pozulması ilə əlaqədar)

- Dəmir çatışmazlığı anemiyası
- Sideroblastik (Sideroaxrestik) anemiya
  - Anadangəlmə
  - Qazanılmış
- Xroniki xəstəliklər zamanı anemiya

### **III. ERİROSİTLƏRİN HEMOLİZİ İLƏ ƏLAQƏDAR OLAN ANEMİYALAR**

#### **A. İrsi hemolitik anemiyalar**

- Eritrosit membranının anadangəlmə qüsurları – membranopatiyalar (Minkovski-Şoffard anemiyası, anadangəlmə ellipsositoz (ovalositoz), anadangəlmə stomatositoz)
- Eritrositlərin ferment sistemlərində qüsurlar – enzimopatiyalar (qlükoza-6- fosfat dehidrogenaza defisiti)
- Hemoqlobinin struktur qüsurları – hemoqlobinopatiyalar ( orağabənzər hüceyrəli anemiya, talassemiyalar)

#### **B. Qazanılmış hemolitik anemiya**

##### **• İmmun hemolitik anemiyalar**

- İzoimmün (ABO və ya Rh faktora görə uyğunsuzluq)
- Heteroimmün (infeksion, toksik, dərman)
- Autoimmün (isti anticisimlər, soyuq aglutininlər, soyuq hemolizinlərlə əlaqəli )

##### **• Mexanik hemolitik anemiya**

- Trombotik mikroangiopatik hemolitik anemiyalar
- Ürəyin və iri damarların klapanlarının zədələnməsi
- İdmançıların marş hemoglobinuriyası və anemiyası

##### **• Paroksizmal gecə hemoglobinuriyası**

##### **• Dərmanla əlaqəli hemolitik anemiya**

##### **• Komplementin patoloji aktivləşməsi ilə əlaqəli anemiyalar**

##### **• Toksinlərin səbəb olduğu hemolitik anemiya**

##### **• Qırmızı qan hüceyrələrinin parazitlər tərəfindən məhv edilməsi nəticəsində yaranan hemolitik anemiya**

##### **• Hipersplenizm**



# *Kəskin posthemorragik anemiya*

*Birinci mərhələdə (1-2 gün) - trombositoz, leykositoz, leykositar düstürdə sola meylik müşahidə olunur.*

*İkinci mərhələ (hemodilyasiya)- RBC sayı və Hb miqdarı bərabər şəkildə azaldığına görə rəng göstəricilərində azalma olmur.*

***Normositar və normoxrom** anemiya inkişaf edir.*

*Üçüncü mərhələ(3-5 gün sonra) **kəskin retikulositoz**.*

*Polixromatofil retikulositoz və MCV-nin artması səhv olaraq hemolitik anemiya diaqnozu qoyulmasına səbəb ola bilər.*





# D mir Defisitli Anemiya (DDA)

D mir  atıřmazlıęının s b bl ri:

- qidada d mir  atıřmazlıęı
- malabsorbsiya
- d mir  artan ehtiyac
- xroniki qan itkisi ( n  ox hallarda).

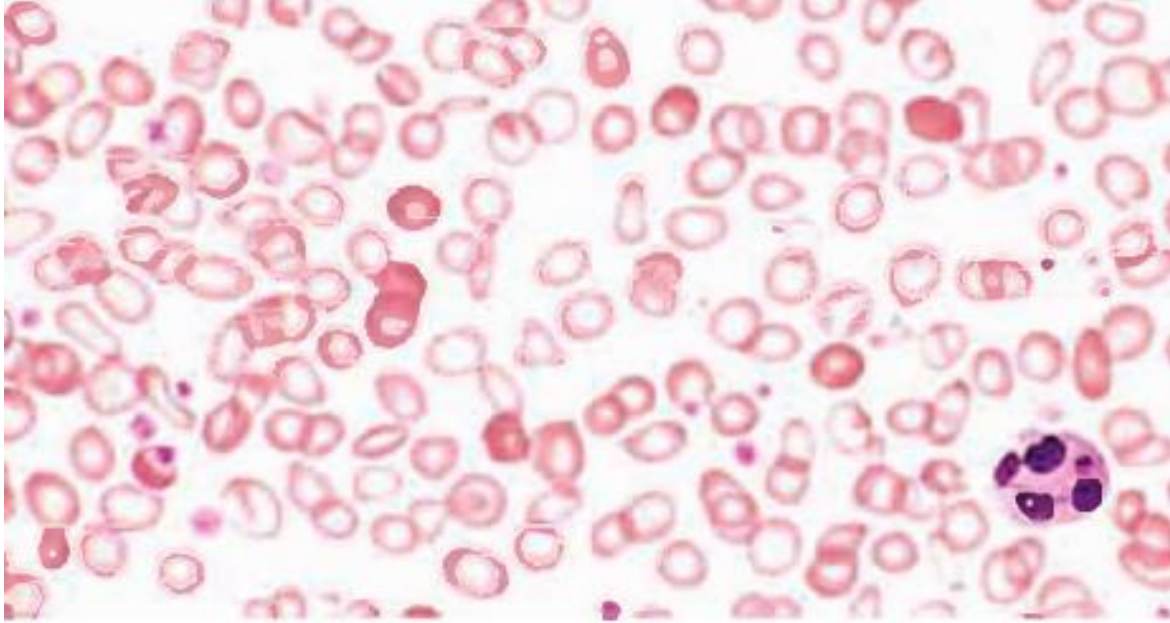
*Klinik  lam tl r: koilonixiya, alopesiya, anqulyar xeylit, pikasizm, Plammer-Vinson sindromu v  s.*



## DDA zamanı

↓Dəmir→↓Hem→↓Hemoqlobin→mikrositar-hipoxrom anemiya  
Qanın ümumi analizindəki dəyişikliklər:

- ✓ hemoglobinin səviyyəsinin azalması Hb <98 q/l
- ✓ hematokritin azalması
- ✓ eritrositlərin orta dərəcədə azalması (eritrositlərin <2x10<sup>12</sup>/l-dən çox azalması DDA üçün xarakterik deyil)
- ✓ eritrosit indekslərinin azalması: MCV, MCH, MCHC
- ✓ mikrositar-anizositoz, RDW-nin artması
- ✓ retikulositlər normal və ya bir qədər artır, xəstəlik dərinləşdikcə onların sayı azalır (hiporegenerator anemiyadır)
- ✓ leykositlər normaldır, lakin neytropeniya səbəbindən leykopeniyaya meyl var (~ DDA-nın 10%-i)
- ✓ trombositlər normaldır, lakin xroniki qan itkisi fonunda DDA-nın inkişafı ilə yüngül trombotoz ola bilər
- ✓ EÇS normal və ya artır (eritrositlərin sayının əhəmiyyətli dərəcədə azalması zamanı)



Qan yaxmasında: hipoxromiya , mikrositoz, anulositlər (üzük şəkilli), hədəfəbənzər eritrositlər, ovalositlər görünür.



## Qanın biokimyəvi analizində Dəmirin səviyyəsini təhlil edən testlər

<b>Serumda dəmir</b>	1000 µg/L	Qanda dəmirin miqdarını göstərir
<b>Serumda ferritin</b>	12-32µM/L	Qaraciyərdə və makrofaqlarda ferritin ehtiyatını əks etdirir
<b>(TDBQ) serumun total dəmir birləşdirmə qabiliyyəti</b>	30-85 µM/L	Qanda transferrin molekulunun miqdarını göstərir
<b>(LDBQ) serumun latent dəmir birləşdirmə qabiliyyəti</b>		Transferrinin dəmirə birləşməyən hissəsinin miqdarıdır
<b>Transferrinin dəmirə doyma % (saturasiyası)</b>	33%	Transferrin molekulunun dəmir birləşdirmə faizi (doyma dərəcəsi)

*hTFR (sTFR)-transferrinin həll olmuş reseptorlarının miqdarının təyini (DDA zamanı artır)*



## Dəmir çatışmazlığının inkişaf mərhələləri:

1. Dəmir ehtiyatları tükənir - ↓ferritin; ↑ TDBQ
2. Serum dəmiri tükənir - ↓zərdab dəmiri; ↓% doyma (transferrinin)
3. Sümük iliyi daha az, lakin normasitlər (erkən mərhələ-normositar anemiya) sintez edir
4. Sümük iliyi daha az və daha kiçik ölçülü eritrositlər sintez edir, *mikrositar, hipoxrom anemiya* inkişaf edir.

Dəmirin azalması serumda *hepsidinin* səviyyəsinin azalması ilə müşayiət olunur.

## DDA zamanı qanın biokimyəvi analizində aşağıdakı dəyişikliklər baş verir:

- ✓ serum ferritinin səviyyəsinin azalması
- ✓ TDBQ-nin və LDBQ-nin artması
- ✓ serumun dəmir səviyyəsinin azalması
- ✓ transferrinin dəmirlə doyma % azalır
- ✓ serumda hTFR-in səviyyəsi artır

Dəmirin preparatları ilə müalicənin uğurlu olması əlaməti serum ferritininin səviyyəsinin tam normallaşmasıdır.



# Xroniki Xəstəliklər zamanı Anemiya –XXA

↓Hemopoez üçün dəmir→↓Hem→↓Hemoqlobin→mikrositar-hipoxrom anemiya

Xroniki xəstəliklərdə kəskin faza zülalı – *hepsidin* sintezi artır.

Hepsidin:

- dəmirin depolarda toplanmasını artırır
- dəmirin makrofaqlardan azad olub eritroid hüceyrələrə ötürülməsini məhdudlaşdırır
- eritropoetin sintezini inhibə edir

## XXA –nın diaqnostik kriterilər:

- ✓ hemoglobinin azalması (<80 q/l)
- ✓ serum ferritinin səviyyəsinin artması, (depolarda dəmirin miqdarının artdığını göstərir)
- ✓ serum dəmirinin səviyyəsi orta dərəcədə azalır
- ✓ TDBQ azalır, bu da orqanizmdə Fe-aclığının *olmadığını* göstərir
- ✓ transferrinin doyma % -i azalır
- ✓ dəmir preparatları ilə müalicə effektsizdir, eritropoetlə müalicə mücbət nəticə verir.



# Sideroblastik (Sideroaxrestik )Anemiyalar

↓Protoporfirin→↓Hem→↓Hemoqlobin→mikrositar-hipoxrom anemiya

Hemoglobinin sintezi üçün dəmirin hüceyrədaxili utilizasiyasının irsi və qazanılmış səbəblərdən pozulması (*hipoxrom mikrositar hiporegenerativ*) anemiya

**Sideroblastik anemiyada qan analizində aşağıdakı dəyişikliklər izlənilir:**

- ✓ serum ferritini artır
- ✓ serumda dəmir əhəmiyyətli dərəcədə artır
- ✓ transferrinin saturasiya % yüksək olur
- ✓ retikulositlərin miqdarı azalır - hiporegenerator anemiya inkişaf edir
- ✓ hipoxrom mikrositar hüceyrələrlə yanaşı normositlər və makrositlər müşahidə olunur

**Yaxmada hipoxrom-mikrositar hüceyrələlə yanaşı normosit-makrositlərlərin olması sideroblastik anemiyanın diaqnostik əlamətidir.**



# Hipoxrom anemiyaların differensasiyası

Göstəricilər	DDA	XXA	SBA	Talassemiya
Serumda Dəmir	Azalıır	Azalıır	Artır	Artır
TDBQ	Artır	Azalıır	Azalıır	Azalıır
Serumda Ferritin	Azalıır	Artır	Artır	Artır
Transferrin zənginləşmə %	Azalıır	Azalıır	Artır	Artır
C-reaktiv zülal	Normal	Artır	Normal	Normal
hTFR miqdarı	Artır	Norma/Azalmış	Azalıır	Azalıır
Eritrositlərin morfoloqiyası	Mikrositoz	Norma/mikrositoz	Dimorfizm	Hədəfəbənzər hüceyrələr



# Meqaloblastik anemiyalar

↓**B<sub>12</sub>** vitamini → ↓**FH4** → ↓**DNT** sintezi → meqaloblastoz → makrositar  
-hiperxrom anemiya

- **B<sub>12</sub>** vitamini defisitli anemiya
- Fol turşusu defisitli anemiya
- Pernisioz anemiya

## **B<sub>12</sub>** vitamini defisitli anemiyada

- ✓ eritrositlərin sayı kəskin azalır –  $1,0 - 1,5 \times 10^{12}/l$
- ✓ **MCV** > 100 fl
- ✓ **MCH** > 32 pg
- ✓ pansitopeniya
- ✓ nəhəng hipersegmentləşmiş neytrofillər
- ✓ retikulositlərin sayı azalır
- ✓ homosistein və metilmalon turşusunun səviyyəsi artır
- ✓ serumda **B<sub>12</sub>** vitaminin səviyyəsi azalır
- ✓ qlossit
- ✓ nevroloji dəyişikliklər



## Pernisioz Anemiya (*meqaloblastoz*)

↓↓↓IF → ↓B<sub>12</sub> vitamini → ↓FH4 → ↓DNTsintezi → meqaloblastoz → makrositar-hiperxrom anemiya

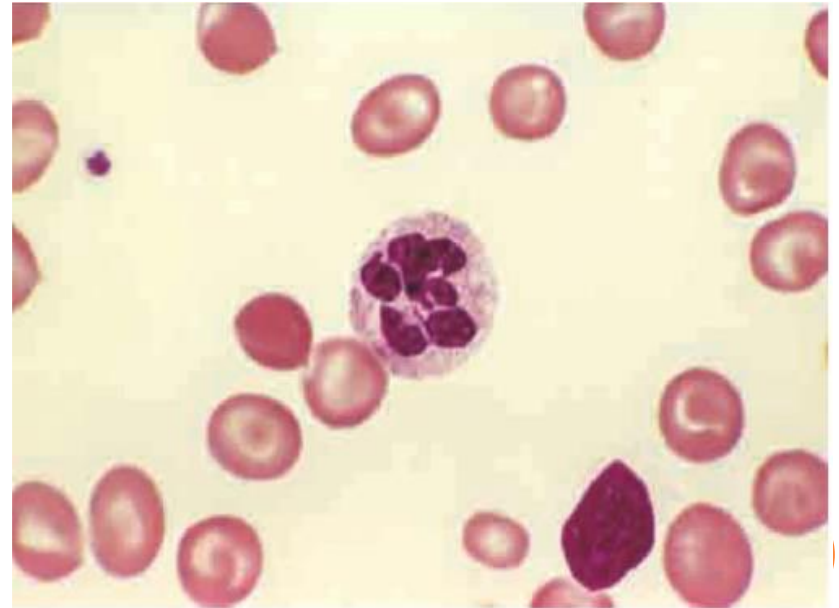
- ✓ *daxili faktora qarşı anticisimlərin olması*
- ✓ *parietal hüceyrələ qarşı anticisimlərin olması*
- ✓ *orta və ağır dərəcəli meqaloblastoz əlamətləri*
- ✓ *leykopeniya fonunda hipersegmentləşdirilmiş qranulositlər*
- ✓ *pansitopeniya*
- ✓ *serumda B<sub>12</sub> vitamininin aşağı səviyyədə olması*
- ✓ *homosistein səviyyəsinin yüksəlməsi*
- ✓ *metilmalon turşusunun səviyyəsinin yüksəlməsi*
- ✓ *qlossit*
- ✓ *nevroloji dəyişikliklər*



## Fol Turşusu Defisitli Anemiya (*meqaloblastoz*)

↓FH4→↓DNTsintezi→meqaloblastoz→makrositar-  
hiperxrom anemiya

- *homosisteinin səviyyəsi yüksəlir*
- *metilmalonatın səviyyəsi normal olur*
- *nevroloji dəyişikliklər inkişaf etmir*



**Meqaloblastik anemiyada periferik qan yaxması**

# Aplastik Anemiyalar

- kök hüceyrələrin genetik anomaliyası (irsi hipo-aplastik anemiyalar)
- sümük iliynin sələf hüceyrələrinin immunosupressiyası (qazanılmış hipo- və aplastik anemiyalar)

## İrsi formaları

- Fankoni anemiyası (total-aplastik)
- Estren-Dameşek anemiyası (total-aplastik)
- Blackfen-Diamond anemiyası (parsial-aplastik)
- Erlix sindromu (hipoplastik anemiya)

## Qazanılmış formaları

- Həqiqi eritrositar aplaziya
- Parvovirus B19 infeksiyası

- ✓ **pansitopeniya: eritro-, leyko- trombositopeniya**
- ✓ **hemoqlobinin konsentrasiyası 20 - 30 q/l-ə qədər azalır**
- ✓ **eritrositlərin sayı  $0,7-2,5 \times 10^{12}/l$**
- ✓ **davamlı retikulositopeniya (retikulositlər <1%)**
- ✓ **normoxromiya, makrositoz, anizositoz, poikilositoz**
- ✓ **serumda dəmirin səviyyəsi yüksəlir**

***Sümük iliynin biopsiyası - aleykemik leykemiya və MDS diff. etmək vacibdir.***

Aplastik anemiyada sümük iliyndə hüceyrə çatışmazlığına çox yüksək dərəcədədir Mieloid neoplaziyalar zamanı isə sümük iliyni neoplastik hüceyrələrlə zəngin olur.



# Hemolitik Anemiyalar

## E/V hemolizin əlamətləri

anemiya, hiperbilirubinemiya, sarılıq, splenomeqaliya, xolelitiyaz retikulositoz

## İ/V hemolizin klinik əlamətləri

anemiya, sarılıq, hemoqlobinemiya  
hemoqlobinuriya  
hemosiderinuriya retikulositoz ↓haptoqlobin

## Talassemiya (hipoxrom mikrositar anemiya)

↓ $\alpha$ -qlobin zəncir → ↓hemoqlobin → mikrositar hipoxrom anemiya →  $\alpha$ -talassemiya

↓ $\beta$ -qlobin zəncir → ↓hemoqlobin → mikrositar hipoxrom anemiya →  $\beta$ -talassemiya

HbA və ya HbA<sub>1</sub> ( $\alpha\alpha\beta\beta$ ) - 96%

HbA<sub>2</sub> ( $\alpha\alpha\delta\delta$ ) - ≤ 3%

HbF ( $\alpha\alpha\gamma\gamma$ ) - ≤ 1% (fetal hemoqlobin)

$\alpha$ -talassemiyalarda:

HbBart-( $\gamma\gamma\gamma\gamma$ ) yenidoğulmuşlarda

HbH ( $\beta\beta\beta\beta$ ) yetkin dövrdə

$\beta$ -talassemiyalarda:

HbA<sub>2</sub> ( $\alpha\alpha\delta\delta$ ) - ≥ 3%

## ***$\alpha$ -talassemiyalar***

***Gizli daşıyıcı ( $\alpha$ -talassemia minimal)***

1 ədəd  $\alpha$ -qlobin geninin delesiyaı

Asimptomdur. Yüngül mikrositoz var.

***Kiçik  $\alpha$ -talassemiya ( $\alpha$ -talassemiya minor)***

2  $\alpha$ -qlobin geninin delesiyaı. Əsas əlamət *mikrositoz*dur.

*Hb Elektroforezində HbH təyin olunur, HbA2 normaldır.*

***Hemoqlobinopatiya H ( $\alpha$ -talassemia ntermedia )***

3  $\alpha$ -qlobin geninin delesiyaı , mikrositoz,

HbH (40%) RBC-ni zədələyir → eks/vas. hemoliz

→splenomeqaliya

***Dölün hidropsu ( $\alpha$ -talassemia major) 4  $\alpha$ -qlobin geninin delesiyaı,***  
letal formadır. Dölün qanında *HbBarts* 90% dən çoxdur.

*HbF-in isə tamamilə olmaması xarakterikdir*

***Prenatal diaqnostika*** zamanı Barts sindromu aşkar olunarsa ananın razılığı ilə hamiləlik dayandırılır.



## *$\beta$ -talassemiyalar*

Kiçik  $\beta$ - talassemiya ( $\beta/\beta^+, \beta/\beta^\circ$ )  $\beta$ -talassemiya minor xəstəliyin ən yüngül formasıdır və adətən RBC sayının artması ilə asimptom gedişə malikdir.

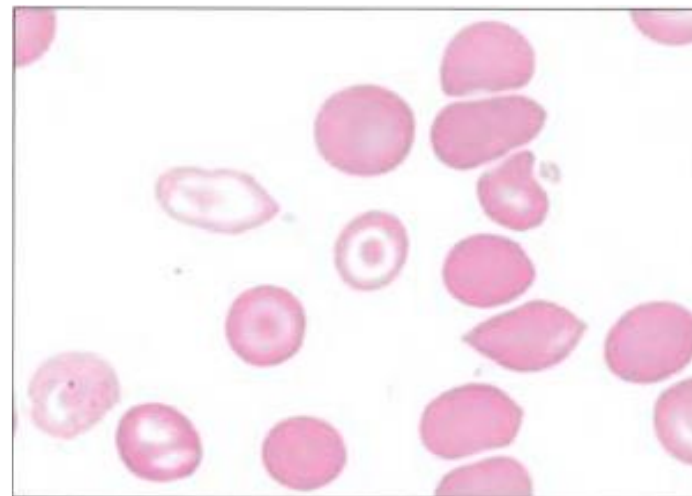
- Qan yaxmasında mikrositoz, hipoxromiya hədəfəbənzər hüceyrələr
- Hemoqlobin elektroforezi HbA-nın bir qədər azalması, HbA<sub>2</sub> -5% (normada 2,5%) və HbF -2% ( normalda 1%) olması xarakterikdir

**Böyük  $\beta$ -talassemiya** ( *$\beta$ -talassemiya major*),  $\beta^\circ/\beta^\circ$ ,  $\beta^+/\beta^+$  və ya  $\beta^+/\beta^\circ$  genotiplər Eritrositlərdə HbA olmur. HbA<sub>2</sub>-nin miqdarı artmış olur. HbF-artır.

Qan yaxmasında hədəfəbənzər hüceyrələr, mikrositlər, hipoxromiya, bəzən nüvəli eritrositlər görünür.

Effektsiz eritropoez, retikulositoz, splenohepatomeqaliya, hemosideroz, hemoxromatoz.

Hemoqlobinin elektroforezidə HbA<sub>2</sub> və HbF-yüksəlməsi müəyyənedilir. HbA az və ya yox dərəcədədir.



Prenatal diaqnostika hamiləliyin 16-18-ci həftələrində aparılır.

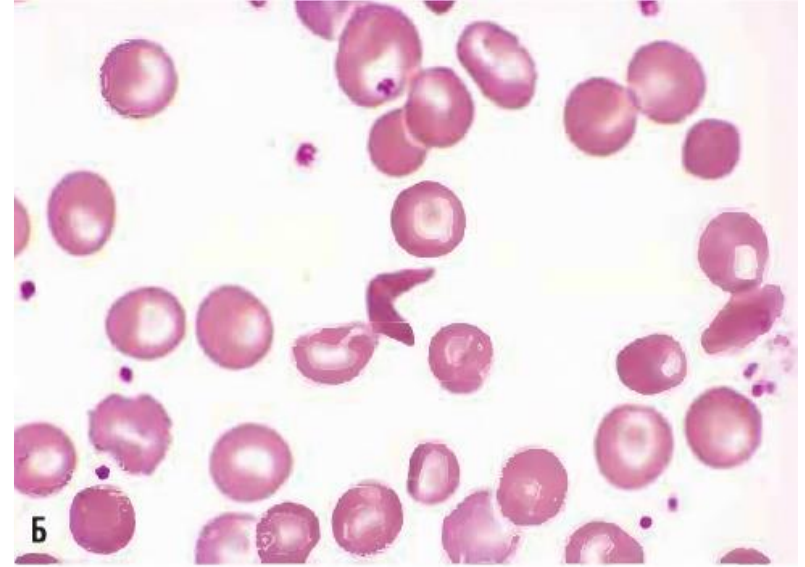
Transabdominal amniosentez yolu ilə amniotik maye götürülür və genetik müayinə aparılır

# Orağabənzər Hüceyrəli Anemiya

Homoziqot xəstələrdə hemoqlobinin 90% -dən çox hissəsi HbS- $\alpha_2\beta_2^s$  ibarətdir

## *Əsas patoloji təzahürləri:*

- xroniki ekstravaskulyar hemoliz
- mikrodamarların okklyuziyası-toxuma işemiyası
- kəllə sümüklərinin deformasiyası
- dalağın infarktı- autosplenektomiya
- ağrı krizləri, kəskin döş sindromu- ağciyərlərin zədələnməsi



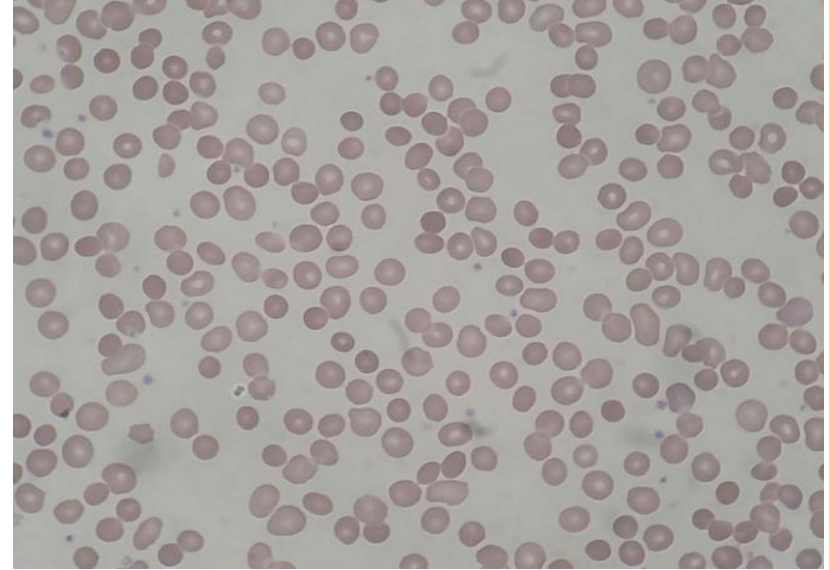
## *Laborator müayinənin nəticələri:*

- qan yaxmasında orağabənzər və hədəfəbənzər hüceyrələr aşkar edilir
- metabisulfit testi istənilən miqdarda HbS olduqda belə hüceyrələrin oraqlaşmasına səbəb olur, test həm xəstə həm də daşıyıcılarda müsbət nəticə verir
- Hb elektroforezi HbS-i və onun miqdarını təsdiqləyir
- Xəstələrdə (homoziqotlarda)- 90% HbS, 8% HbF, 2% HbA2 (HbA yoxdur)
- Daşıyıcılarda (heteroziqotlarda) - 55% HbA, 43% HbS, 2% HbA2



# İrsi Sferositoz - irsi membranopatiya

(Minkovski- Şoffard xəstəliyi)  
Membran sitoskeletinin zülaları  
ankirin, band3, spektrin, band 4.2  
mutasiyası ilə bağlıdır.  
20-30% hallarda xəstəlik asimptom keçir.  
Orta ağır formalarda  
aplastik və hemolitik krizlərlə olur.



***Diagnoz*** anamnezə, hematoloji və laborator nəticələrə əsaslanır.  
RBC azalır, MHC artır, hiperxromiya müşahidə olunur.

*Periferik qanın yaxmasında:*

sferositoz, mərkəzi solğun sahənin kiçik olması, retikulositoz  
Sümük iliyinin eritroid hiperplaziyası  
splenomeqaliya, hemosideroz, sarılıq, xolelitiyaz müşahidə olunur



## G6PD çatışmazlığı ilə əlaqəli olan hemolitik anemiya

*Epizodik hemoliz halları* oksidləşdiricilərin təsirindən baş verir:

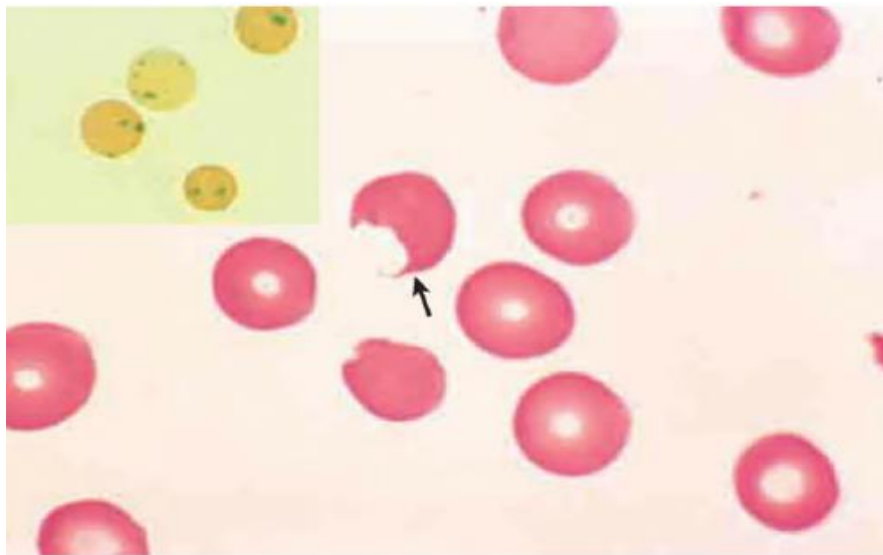
infeksiyalar (virus hepatiti, pnevmoniya və tif )  
dərmanlar (malyariya əleyhinə d., sulfanilamidlər)  
qida maddələri - at paxlası (*Vicia faba*-favizm)

*Damardaxili və damardanxaric hemoliz* baş verir.

Periferik yaxmada *Heinz* cisimləri, “dişlənmiş” eritrositlər, sferositlər müşahidə olunur.

*Hb və RBS azalır, hemoglobinemiya və hemoglobinuriya, retikulositoz.*

Splenomeqaliya, xolelitiyaz xarakterik deyil



# İmmun Hemolitik Anemiyalar

İmmun hemolitik anemiyalar eritrosit membranına anticisimlərin- (İgG və ya İgM) birləşməsi və hemolizə uğraması ilə səciyyələnir. Anticisimlərin inkişafı:

*Birincili – idiopatik* (naməlum səbəbdən)

*İkincili – autoimmün proseslər* (sistem qurd eşənəyi, kollagenozlar), xronik limfoleykoz, dərmanlar (penisillin, metildofa), toksin, virus infeksiyası və s. əlaqəlidir

***Etioloji amilin növündən asılı olaraq:***

*izoimmün (yenidoğulmuşun hemolitik anemiyası)*

*autoimmün (idiopatik və simptomatik )*

*heteroimmün növləri (dərman və infeksiyon amillərin təsirindən )* var.

## Adətən

**IgG-nin iştirakı ilə gedən reaksiyalar ekstravaskulyar**

**İgM-in iştirakı ilə gedən reaksiyalar intravaskulyar hemolizə səbəb olur.**

**Diagnoz üçün Kumbs testindən istifadə olunur:**

• ***birbaşa Kumbs testində xəstənin eritrositləri***

hazır nümunə serumla (insan Ig və ya komplement sisteminə qarşı spesifik anticisimlər olan) qarışdırılır. Test + olduqda vizual görünən hüceyrə aqreqatları ə/gəlir.

• ***dolayı Kumbs testində xəstənin serumunun***

antigenlərlə örtülmüş eritrositləri (nümunədəki eritrositlər) aglütinasiya etdirmək qabiliyyəti yoxlanılır.

# *Yenidoğulmuşun hemolitik xəstəliyi (izoimmun hemolitik anemiya)*

Ana və dölün qanının Rh faktor uyğunsuzluğu

*Antenatal və postnatal diaqnostikası* mövcuddur.

*Antenatal diaqnostikada* valideynlərin antigen uyğunsuzluğu, anada əvvəlki abortlar, ölü doğuşlar, düşüklər, xəstə uşaqların doğulması öyrənilir.

- Hamiləlik dövründə qadının qanında *anti-Rhesus anticisimlərin titri* müəyyən edilir
- Amniosentez üsulu ilə amniotik mayədə -bilirubin, zülalın, qlükoza, dəmir, Ig və s. müəyyən edilir
- Ultrasəs müayinəsində plasentanın qalınlaşması, ödem, hepatosplenomeqaliya hemolitik xəstəliyin olduğunu göstərir.

*Postnatal diaqnostika* doğuşdan sonra üzə çıxan klinik təzahürlərə əsaslanır:

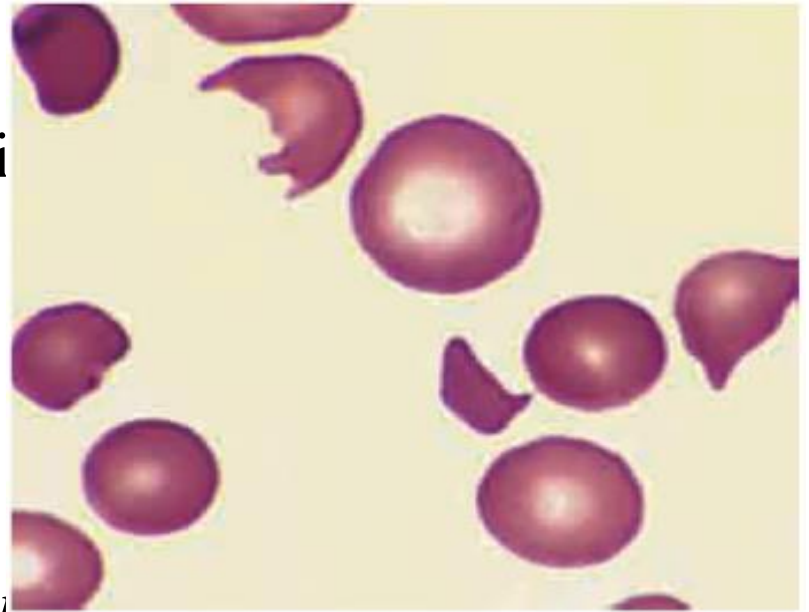
- *anemiya, sarılıq, hepatosplenomeqaliya*
- *qanda konyuqə olunmamış bilirubin artması*
- *eritroblastoz, retikulositoz, müsbət Kumbs testi* aşkar olunur

## *Mexaniki hemolizin* səbəbləri

- süni ürək qapaqları
- uzunmüddətli marş
- mikroangiopatiyalar  
(YDL, TTP, HUS, SLE, şiş zamanı)

Periferik qan yaxmasında

*güclü poykilositoz – şizositlər, tikunu, uəbuqəyəvənzər, üçbucaq formalı eritrositlərin* olması səciyyəvidir.



## *Paroksismal gecə hemoglobinurisi*

PİGA geninin qazanılmış mütasiyası nəticəsində

PİG (fosfatodil inozitol glikan) sintezini pozulur.

PİG komplementi inaktivləşdirən proteinlərin hüceyrə membranına fiksasiya edir.

PİG çatışmazlığında komplementin aktivləşir

komplementdən asılı *intravaskulyar hemoliz* baş verir.

Diaqnoz səthində PİG ilə əlaqəli zülalların çatışmazlığı olan eritrositlər **axın sitometriyası üsulu** ilə aşkar edildikdə təsdiqlənir.

