***Allergik xəstəliklərin laborator diaqnostikası.***

 Allerqologiya – allergik xəstəliklərin və reaksiyaların mənşəyini öyrənən tibb sahəsidir. Müxtəlif mənşəli allergik reaksiyaların diaqnostikası, müalicə və profilaktika metodları bu elmin təhlil spektrinə daxildir.

***Allergiya -*** *immunoloji reaktivliyin patoloji forması olub, orqanizmin antigen təbiətli maddələrə qarşı həssaslığının yüksəlməsi və təhrif olunması nəticəsində toxumaların zədələnməsi ilə müşayiət olunan cavab reaksiyasıdır.* *1963-cü ildə A.D.Adonun verdiyi təsnifata əsasən allergik reaksiyalar həqiqi və yalançı (psevdoallergiya) olmaqla iki qrupa bölünür:

I. Həqiqi allergik reaksiyalar – bu zaman ilk dəfə orqanizmə daxil olan allergenə qarşı yüksək həssaslıq – sensibilizasiya yaranır. Sensibilizasiya olunmuş orqanizmə eyni antigenin təkrarən təsiri zamanı allergen ona qarşı yaranmış anticisim və ya sensibilizasiya olunmuş T-limfositlə birləşərək, allergik reaksiyaya səbəb olur;

II. Yalançı allergik reaksiyalar (psevdoallergiya) – allergenlə ilkin təmas zamanı sensibilizasiya olmadan meydana çıxır, klinik əlamətlərinə görə həqiqi allergik reaksiyalara oxşayır. Bu reaksiyalar arasında fərq ondan ibarətdir ki, psevdoallergik reaksiyaların inkişaf mexanizmində immunoloji mərhələ olmur, yalnız patokimyəvi və patofizioloji mərhələlər müşahidə olunur.*

 ***Klinik təzahürlər.*** Allergiya üçün tipik allergik sindromların (simptomların) olması xarakterikdir. Allergiya diaqnozu üçün klinik cəhətdən əhəmiyyətli təzahürlər aşağıdakılardır:

* *Dəridə: qaşınma, səpgilər, şişkinlik, eritema;*
* *Gözlərdə: qaşınma, sulanma,* *şişkinlik, hiperemiya, qabıqlar;*
* *Burunda: rinoreya, qaşınma, tıxanma (tutulma), asqırma;*
* *Ağciyərlərdə: xırıltı, öskürək, döş qəfəsində təzyiq (sıxılma) hissi, nəfəs darlığı (təngnəfəslik);*
* *Mədə-bağırsaq traktında: ürəkbulanma, qusma, şişkinlik, ishal;*
* *Ürək-damar sistemində: taxikardiya, arterial təzyiqin itməsi, zəiflik.*
* *Anamnezin məlum olan allergenlərin (məişət, toz, epidermal, insekt, qida və s.) etioloji rolu ilə əlaqəsi. Allergenin təkrar təsiri nəticəsində allergiya simptomları kəskinləşir, allergen aradan qaldırıldıqda isə allergiya simptomları yox olur və ya intensivliyi azalır; patogenetik cəhətdən əsaslandırılmış müalicə xəstəliyin əlamətlərini yüngülləşdirir.*

***Diaqnostikası.***

*Allergik xəstəliklərin diaqnostikası üçün müxtəlif laboratoriya üsulları istifadə olunur - seçim xəstəliyin klinik təzahürlərinin xüsusiyyətləri ilə müəyyən edilir:*

* *periferik qanın klinik analizi;*
* *biokimyəvi qan testi (tədqiqatların siyahısı müşayiət olunan xəstəliklərin mövcudluğundan asılı olaraq həkim tərəfindən müəyyən edilir);*
* *sidiyin klinik analizi;*
* *burun seliyindən, konyuktiv selikdən və s. sekresiyaların, yaxmaların sitoloji müayinəsi;*
* *bəlğəmin və göstərişlərə əsasən selikli qişalardan və dəridən digər ifrazatların (sekresiyalar) ümumi və bakterioloji analizi;*
* *qanın qaz tərkibinin öyrənilməsi, revmatoloji testlər, hormonların yoxlanılması, Viroloji tədqiqatlar və s. müayinələr göstərişlər olduqda aparılır;*
* *Koproqram;*
* *Parazitoloji müayinə.*

*Bundan başqa, instrumental (ön rinoskopiya, ön rinomanometriya, endoskopik müayinə (bronxoskopiya) və s.), funksional müayinələr (xarici tənəffüs funksiyasının öyrənilməsi) aparılır, bronxomotor testlər, allergik müayinələrin spesifik metodları yoxlanılır. Ön rinoskopiya burun seliyinin rəngini, selikli qişanın şişkinliyini, poliplərin mövcudluğunu, burun septumunun əyriliyini və s. qiymətləndirməyə imkan verir. Xarici tənəffüs funksiyasının öyrənilməsi bronxial astma xəstələrində və bronxial astma şübhəsi olduqda aparılır. Xarici tənəffüs funksiyasının müayinəsi:*

* *bronxial obstruksiyanın aşkarlanması və dəyərləndirilməsi;*
* *astma əleyhinə terapiyanın effektivliyini yoxlamaq və bronxial astma xəstəsinin vəziyyətinin dinamikasını qiymətləndirmək;*
* *bronxomotor testlərin nəticəsini dəyərləndirməyə imkan verir.*

***Bronxomotor testlər -*** yalnız test metodologiyasına sahib həkim tərəfindən aparıla bilər. Bu testlərin nəticələrini qiymətləndirərkən yalnız ilk saniyədə məcburi ekshalasiya həcminin göstəriciləri deyil, həmçinin xarici tənəffüs funksiyasının digər göstəriciləri də nəzərə alınmalıdır.

Allerqoloji müayinələrin spesifik metodlarından biri ***in vitro laborator müayinələr*** metodudur. İn vitro testlər arasında hazırda allergik xəstəliklərin diaqnozu üçün müxtəlif üsullardan istifadə olunur. Ümumi IgE tədqiqinin nəticələrinə əsasən allergiya diaqnozu qoyulmur, lakin son klinik nəticə üçün bu məlumat faydalı olur. Allergik xəstəliklərdən başqa, IgE səviyyəsi bir çox digər xəstəliklərdə - viral, dərman, radiasiya və digər amillərlə əlaqəli hepatitdə; parazitar xəstəliklər və s. zamanı arta bilər.

***Dəri testləri*** (müxtəlif allergen qrupları ilə). Allergik xəstəliklərin remissiyası dövründə aparılır. Allergenin tətbiqi üsulundan asılı olaraq dəri testlərinin müxtəlif üsulları istifadə olunur: Prik-testlər, skarifikasiya, dəridaxili, damcı, aplikasiya və s. Dəri testi üçün standart allergenlərdən istifadə olunur. Müsbət dəri testləri müəyyən bir allergenə qarşı IgE anticisimlərinin olduğunu göstərir, lakin klinik həssaslığın göstəricisi hesab olunmur. Klinik mənzərə ilə dəri testlərinin nəticələri arasında əlaqə mütləqdir.

***Prik testlər.***

Prik testləri digər dəri test üsulları ilə müqayisədə bir sıra üstünlüklərə malikdir:

* daha az travmatikdir;
* bədənə minimum miqdarda allergen daxil olur;

 Prik testlər ***atopik dermatit, allergik rinokonyuktivit, bronxial astma*** zamanı istifadə olunan diaqnostika üsuludur. Tənəffüs və qida allergenləri ilə aparılır. Əl biləyi və dirsək arasında qolun ön hissəsinə (uşaqlarda kürək nahiyəsinə də oluna bilər) hər allergendən bir damla qoyulur və prik testi üçün hazırlanmış xüsusi steril lanset ilə damla qoyulan nahiyədə qan çıxmayacaq şəkildə dəri cızılır. 15 dəqiqə sonra test dəyərləndirilir. Hər hansı bir maddəyə qarşı allergiya olduğu hallarda, həmin allergenə uyğun bölgədə qırmızı qabarıqlıq əmələ gəlir.

Testin aparılması üçün yaş həddi yoxdur. Yalnız uşaqlarda testin aparılması 2 yaşdan sonra məsləhətdir.

***Skarifikasion testlər:*** Skarifikasiya məişət, epidermal, bitki və göbələk allergenlərinin təsirinə həssaslığı (bədənin artan həssaslığını) təyin etmək üçün istifadə olunan diaqnostik üsuldur. Skarifikasion testlər Prik testlərindən istifadə olunmadığı hallarda aparılır. Bu testlər olduqca yüksək spesifikliyə malik olsa da, daha çox yanlış müsbət nəticələr verə bilər.

Bu zaman allergen damcıları qolun təmiz dərisinə qoyulur, birdəfəlik skarifikator ilə cızıqlar tətbiq olunur (ölçüsü 5 mm ).

Müayinə zamanı 15-ə qədər allergenə qarşı test aparılır. Allergenin tətbiq olunduğu yerdə dəridə qızartı və ya şişkinlik yaranırsa, bu, maddəyə allergiyanın olduğunu göstərir. Allergen növündən asılı olaraq dəri testləri 20 dəqiqə, 5-6 saat, 1-2 gündən sonra qiymətləndirilir və nəticələr mənfi, müsbət, şübhəli olaraq qiymətləndirilir.

***Dərialtı sınaq testləri*** skarifikasiyaya nisbətən daha az spesifikdir. Onlar əsasən bakterial, göbələk mənşəli allergenlərə, dərmanlara olan həssaslığı aşkar etmək üçün istifadə olunur.

Applikasion testlər - əsasən kontakt dermatitin, xüsusən də allergik kontakt dermatitin diaqnozu üçün istifadə olunur. Testlər tərkibində allergen olan, tibbi məhlula batırılmış tampon ilə tətbiq edilir. Tampon bir müddət dəriyə tətbiq olunur və nəticə qiymətləndirilir.

Applikasion və damcı testlərinin istifadəsi üçün göstərişlər:

* çox yüksək həssaslıq şübhəsi;
* Kontakt dermatitin diaqnozu;
* qida allergiyası diaqnozu;
* fotodermatozların diaqnozu;
* Dərman allergiyalarının diaqnozu.

  ***Atopik dermatit.***

*Atopik dermatit –* bir qayda olaraq erkən uşaqlıq dövründə atopik xəstəliklərə irsi meylli şəxslərdə baş verən, dərinin xronik residiv verən allergik xəstəliyi olub, həm spesifik, həm də qeyri-spesifik qıcıqlandırıcılara qarşı dəridə qaşınma və hiperhəssaslıq reaksiyaları ilə xarakterizə olunur.

***Etiologiya və patogenez.*** Atopik dermatiti törədən əsas amillər məişət, epidermal, qida allergenləri, göbələkciklər və tozcuqlardır. Əksər insanlarda xəstəlik 5 yaşından əvvəl, bir çoxunda 1 yaşına qədər inkişaf edir; lakin atopik dermatit hətta yetkinlik dövründə də başlaya bilər. Atopik dermatitin inkişafına genetik faktorlar, epidermal baryerin funksiyasının pozulması, immunoloji mexanizmlər, ekoloji amillər (qıcıqlandırıcılar) səbəb olur. Atopik dermatitin inkişafında epidermal zülalları kodlaşdıran genlər iştirak edir. Son illər bir çox atopik dermatit xəstələrində ***filaqqrin*** zülalını kodlaşdırangenin mutasiyası aşkar olunur. Filaqqrin hüceyrə membranının tərkib hissəsi olub, keratinositlərin differensiasiyası nəticəsində yaranır. Atopik dermatit zamanı dəridə baş verən qıcıqlanmalar və kserozun (dəri şiddətlə soyulur, kiçik çatlar görünür, dəri səthi kobud olur) yaranması filaqqrin zülalını kodlaşdıran gendə baş verən mutasiyalar nəticəsində epidermal baryerin funksiyasının pozulması ilə izah edilir.

***Təsnifat.*** Xəstəliyin təsnifatı bir neçə prinsipə əsaslanır:

*Yaşa görə:*

* *I – körpələrdə (2 yaşa qədər) atopik dermatit;*
* *II – uşaqlarda (2 yaşdan 13 yaşa qədər) atopik dermatit;*
* *III – yeniyetmə və böyüklərdə (13 yaşdan yuxarı) atopik dermatit.*

*Gedişinə görə:*

* Kəskinləşmə mərhələsi (ağır klinik təzahürlər mərhələsi, orta klinik təzahürlər mərhələsi);
* Remissiya mərhələsi (natamam, tam);

*Prosesin yayılmasına görə:* məhdud lokallaşdırılmış, diffuz.

*Prosesin ağırlıq dərəcəsinə görə:* yüngül, orta, ağır*.*

Xəstəliyin ağırlıq dərəcəsini təyin edərkən *kəskinləşmələrin müddəti və tezliyi, remissiyaların müddəti, dəri prosesinin yayılması və morfoloji xüsusiyyətləri, dərinin qaşınmasının intensivliyi, yuxu pozğunluğu, aparılan müalicənin nəticəsi* nəzərə alınır.

***Atopik dermatitin diaqnostikası klinik əlamətləri, laborator, allergik və immunoloji müayinələrə əsaslanır.***

*Mütləq klinik əlamətlərə aiddir:*

* Dəridə qaşınma;
* Yaşdan asılı olaraq dəri zədələnmələrinin xarakterik morfoloji xüsusiyyətləri;
* İltihab (kəskin, xroniki);

*Əksər hallarda rast gəlinən vacib əlamətlər:*

* Xəstəliyin başlanğıcı erkən uşaqlıq dövründədir*;*
* Atopiya, yanaşı allergik xəstəliklər, ailənin digər üzvlərində atopik anamnez;
* Dəridə quruluq.

*Digər əlamətlər (diaqnozu təsdiqləmək üçün vacibdir, lakin diaqnoz qoymaq üçün məcburi və spesifik deyildir):*

* Atipik damar reaksiyaları (ağ dermoqrafizm, üzün solğunluğu və s.)
* Follikulyar keratoz;
* Periorbital bölgənin və göz qapaqlarının zədələnməsi, periorbital bölgənin dərisinin hiperpiqmentasiyası, Deni-Morqan simptomu (aşağı göz qapağının əlavə qatlanması);
* Perioral bölgənin, parotid bölgənin, xarici eşitmə kanallarının zədələnməsi.

***Xəstəliyin anamnezinin özünə məxsus xüsusiyyətləri vardır:***

* *Başlanğıc həyatın ilk beş ilində daha çox olur, lakin buna baxmayaraq, əksər xəstələrdə ilk əlamətlər artıq həyatın ilk ilində görünür*;
* *Səpgilərin lokalizasiyası****;***
* *Kəskinləşmələrin mövsümiliyi;*
* *Qıcıqlandırıcı amillərin müəyyən edilməsi;*
* *Xəstəliyin gedişini ağırlaşdıran ikincili infeksiyanın (bakterial, göbələk və ya viral) müəyyən edilməsi.*

***Laborator diaqnostika.***

*Qanın kliniki analizində eozinofiliya aşkarlanır, lakin spesifik əlamət hesab olunmur.*

***Allergik və immunoloji müayinələr.***

*Dəri testi.* Əks-göstərişlər olmadıqda tövsiyə olunur. Qeyri infeksion allergenlərin standart dəsti ilə prik – testlər aparılır.

*Qan zərdabında ümumi İgE-*nin təyini:

* İgE-nin miqdarının artması spesifik əlamət hesab edilmir;
* Ümumi İgE-nin aşağı səviyyəsi isə atopiyanın olmadığını göstərmir və atopik dermatit diaqnozunu istisna etmək üçün meyar deyil.

***Anafilaktik şok.***

*Anafilaktik şok* – bütün həyati orqanlarda qan dövranı çatışmazlığına və hipoksiyaya səbəb olan ağır hemodinamik pozulmalarla (Ümumdünya Allergiya Təşkilatının beynəlxalq tövsiyələrinə əsasən: sistolik qan təzyiqinin 90 mm c.s.-dan aşağı düşməsi və ya ilkin səviyyənin 30%-i qədər) müşayiət olunan kəskin həyati təhlükə yaradan hiperhəssaslıq reaksiyasıdır. Anafilaktik şok yüksək ölümlə əlaqədar anafilaksiyanın ən ağır klinik təzahürüdür.

 ***Təsnifatı:***

1. Anafilaktik şokun dominant klinik simptomlarından asılı olaraq – *tipik, hemodinamik, asfiksial, abdominal, serebral variantları;*
2. Anafilaktik şokun gedişatının şiddəti hemodinamik pozulmaların dərəcəsindən asılı olaraq müəyyən edilir – *birinci, ikinci, üçüncü, dördüncü dərəcə*;
3. Anafilaktik şokun xarakterindən asılı olaraq *kəskin bədxassəli, kəskin xoşxassəli, uzanan, təkrarlanan (residivləşən) və abortiv formaları ayırd edilir.*

***Diaqnostika.***

Bir qayda olaraq, anafilaktik şokun diaqnostikası xəstəliyin klinik mənzərəsi və reaksiyanın baş verdiyi şərtlər əsasında qurulur.

1. *Şikayətlər və anamnez.* Xəstənin şikayətləri anafilaktik şokun şiddətindən, dominant kliniki simptomlardan və gedişindən asılıdır. Anamnez toplamaq xəstənin vəziyyəti sabitləşdikdən sonra mümkün olur və şokun diaqnostikasında, onun inkişafının səbəbinin müəyyən edilməsində və təkrarlanan reaksiyaların qarşısının alınmasında mühüm rol oynayır.

*Anafilaktik şoku yarada biləcək səbəblər –* dərman maddələrinin yeridilməsi, qida maddələri, həşərat sancması, spesifik-allergen immunoterapiyanın aparılması, fiziki gərginlik və s.

*Anafilaktik şokun yaranma vaxtı* - allergenə məruz qaldıqdan sonra xarakterik simptomların ani başlanğıcı (dəqiqələr və ya saatlar) müşahidə olunur. Adətən bundan sonra simptomlar sürətlə irəliləyir.

*Xəstənin şikayətləri (şüurun saxlanıldığı hallarda)* – narahatçılıq, qorxu hissi, həyəcan, titrəmə, zəiflik, başgicəllənmə, dilin, barmaqların uyuşması, qulaqlarda küy, bulanıq görmə, ürəkbulanma, qarında tutmaşəkilli ağrılardan ibarətdir.

***Klinik göstəricilərin dəyərləndirilməsi.*** Əsasən hemodinamik pozulmalar (arterial təzyiqin ani olaraq enməsi, ritm pozğunluğu, ürək çatışmazlığı), bronxospazm, dəridə qaşınma, ödem və s. əlamətlər müşahidə olunur:

*Ürək-damar sisteminin pozulmaları –* arterial təzyiqin kəskin enməsi, kəskin ürək çatışmazlığı, ritm pozulmaları.

*Dəri və selikli qişaların vəziyyəti –* əvvəlcə dəridə səpgilər, ödem, hiperemiya, qaşınma; növbəti mərhələdə - solğunluq, soyuq tər, dodaqlarda sianoz əlamətləri.

*Tənəffüs sisteminin pozulmaları –* təngnəfəslik, bronxospazm, seliyin hipersekresiyası, tənəffüs yollarında ödem (qırtlaq ödemi zamanı asfiksiyanın inkişafı mümkündür), rinit.

*Mərkəzi sinir sisteminin pozulmaları –* beyin qan dövranının pozulması, qıcolmalar.

*Digər orqan və sistemlərdə baş verən pozulmalar –* qusma, qeyri-iradi defekasiya aktı, sidik ifrazı, metrorragiya.

***Laborator diaqnostika.***

Anafilaktik şok zamanı laborator testlərin aparılması şokun digər növləri ilə differensial diaqnostikası üçün önəmlidir.

*Serum triptaza səviyyəsinin təyini* – müayinə iki dəfə aparılır: ilk simptomların başlanmasından 15 dəqiqə-3 saat sonra və sağaldıqdan sonra;

*Serum histamin səviyyəsinin təyini* – anafilaktik reaksiyanın ilk simptomlarının meydana çıxmasından sonra 15-60 dəqiqə ərzində yerinə yetirilir.

***Allergik rinit.***

Allergik rinit (AR) - burun boşluğunun selikli qişasının allergik mənşəli iltihabi xəstəliyidir. Gün ərzində bir saat və ya daha çox müddətdə özünü göstərən, burun tənəffüsünün çətinləşməsi, burundan axıntı (rinoreya), burun boşluğunda qaşınma, təkrarlanan asqırma, bəzən anosmiya kimi simptomlardan ən azı ikisinin olması ilə xarakterizə olunur.

 ***Təsnifat.*** Allergik rinit formasına, xarakterinə, ağırlıq dərəcəsinə, xəstəliyin mərhələlərinə görə təsnif olunur.

* *mövsümi allergik rinit* toz (pollinoz) və göbələk allergenlərinə qarşı yaranır: ağac tozları, taxıl və alaq otları, *Cladosporium, Penicillium, Alternaria* və s. göbələk sporları;
* məişət tozları, kitabxana tozları, kif göbələyinə qarşı və s. ***ilboyu müşahidə olunan*** allergik rinit.

*Allergik rinit ağırlıq dərəcəsinə görə aşağıdakı kimi təsnif olunur:*

* yüngül forma – xəstəliyin yalnız yüngül klinik əlamətləri müşahidə olunur və bu əlamətlər xəstənin əmək qabilliyyətinə və yuxu rejiminə təsir göstərmir;
* orta ağır forma – simptomlar xəstənin yuxu rejimini pozur, həyat keyfiyyətini əhəmiyyətli dərəcədə aşağı salır;
* ağır forma – əlamətlər o qədər dərinləşir ki, xəstə müalicə almadığı halda normal həyat fəaliyyətinə ( iş, təhsil, idman, yuxu rejimi və s.) davam edə bilmir.

*Xəstəliyin gedişinə görə* ***kəskin və remissiya*** *dövrləri ayırd edilir.*

***Diaqnostikası.***

*Klinik və fiziki göstəriciləri aşağıdakılardır:*

* *Burundan axıntı (rinoreya), çoxsaylı asqırma,* *burun boşluğunda qaşıntı -* mövsümi allergik rinitlər zamanı ən çox rast gəlinən simptomlardır*.*
* *Burun tutulması.* İlboyu müşahidə edilən allergik rinitlər zamanı daha çox rast gəlinir.
* *Digər klinik əlamətlər. Klassik simptomlardan əlavə olaraq bronxial astma üçün xarakterik olan simptomlar da müşahidə edilir; ümumi halsızlıq, baş ağrısı, qulaq ağrısı, eşitmə itkisi, qoxunun pozulması, burun qanaması, boğaz ağrısı, öskürək, göz simptomları tez-tez qeyd olunur.*

*Fiziki müayinələr.* Rinitin xarakterik əlamətlərinə burun tənəffüsünün olmaması, üzün şişməsi, yuxarı dodağın üstündə və burun qanadlarında dermatitin olması və s. aiddir.İkincili infeksiyanın qoşulduğu hallarda burun ifrazatı irinli - selikli xarakter daşıya bilər.

***Allergik anamnezdə dəyərləndirilir:***

* *Allergenlə təmas.* İlboyu müşahidə olunan allergik rinitlərdə simptomlar daima və ya mütəmadi olaraq vəziyyətin pisləşməsi ilə müşahidə olunur. Mövsümi allergik rinitlər zamanı isə simptomların fəsillər ilə əlaqəsi mütləq olaraq izlənilir.
* *Bronxial astma ilə əlaqə.*Allergik rinitlər bronxial astma üçün risk amili hesab edilir. Ona görə də hal hazırda belə xəstələrdə bronxial astmanı da yoxlamaq üçün mütləq şəkildə müayinələr aparılır (gizli bronxospazmın yoxlanılması).

***Laborator diaqnostikada qanın ümumi analizi və rinositoqramma təyin edilir.***

* *Qanın ümumi analizi – xəstəliyin kəskin dövründə eozinofiliya mümkündür;*
* *Burun sekresiyasının sitologiyası (rinositoqramma): eozinofillərin sayının 10% və ya daha çox artması müşahidə olunur.*

***Allergik və immunoloji müayinə hesabına:***

* *Qeyri-infeksion allergenlər ilə dəri testləri;*
* *Spesifik İgE-nin təyini - xüsusilə dəri testlərinin nəticələri şübhəli olduqda diaqnozun dəqiqləşdirilməsi üçün aparılır.*

***İrsi angionevrotik ödem.***

*İrsi angionevrotik ödemlər –* dəri və selikli qişaların ödemi şəklində təzahür edən nadir, həyati təhlükəsi olan, genetik xəstəlikdir.

Əksər hallarda irsi angioödem C1 inhibitorunun çatışmazlığı və ya onun funksiyasının azalması nəticəsində yaranır, lakin irsi angionevrotik ödemin komplement sistemində dəyişiklik olmayan nadir formaları da mövcuddur. İrsi angioödemin əsas təzahürləri bir neçə saatdan bir neçə günə qədər davam edən dermisin dərin təbəqələrinin müxtəlif lokalizasiyalı təkrarlanan ödemidir. İrsi angionevrotik ödemlər zamanı ödemin xarakterik xüsusiyyətləri qaşınmanın olmaması, dəri hiperemiyası, eləcə də kortikosteroid və antihistaminlər ilə müalicəyə tabe olmamasıdır. İrsi angionevrotik ödem ilkin immun çatışmazlıqlara aiddir, bu xəstəliyin patogenezində komplement sistemindəki pozulmalar əsas rol oynayır.

***Etiologiya və patogenezi:***

Xəstəliyin patogenezini bradikinin təsiri ilə damar keçiriciliyinin artması, damardaxili mayenin çıxması, dəri, dərialtı toxuma və selikli qişalarda yerli ödemlərin yaranması təşkil edir. İrsi angionevrotik ödem zamanı bradikinin sintezinə C1 inhibitorunun miqdarının çatışmazlığı və ya funksional fəaliyyətinin zəifləməsi səbəb olur. C1-inhibitor – komplement, kallikrein-kinin, qanın laxtalanma-əks laxtalanma-fibrinoliz sistemlərini inhibə edən çoxfunksiyalı fermentdir. I və II tip irsi angionevrotik ödem olan xəstələrdə, C1-inhibitorunun olmaması kallikrein-kinin sisteminin nəzarətsiz fəallaşmasına səbəb olur, nəticədə yüksək molekulyar çəkili kininogen parçalanır və bradikinin meydana gəlir. Bradikinin ödemlərin yaranmasında əsas mediator hesab olunur. Göstərilən xüsusiyyətlərlə yanaşı bradikinin sinir uclarına təsir göstərərək, ağrıya, həmçinin qan təzyiqinin azalmasına, bronxların daralmasına və iri damarların (dəri, selikli qişalar, beyin, böyrəklər və digər orqanlarda) genişlənməsinə səbəb olur. Eyni zamanda C1 inhibitorunun olmaması fibrinoliz sisteminin fəallaşmasına gətirib çıxarır və nəticədə yüksək molekulyar çəkili kininogendən bradikinin əmələ gəlməsini gücləndirən plazmin sintez olunur. C1 inhibitorunun çatışmazlığı zamanı laxtalanmanın XII amilinin nəzarətsiz fəallaşması inkişaf edir, bu da daxili mexanizmlə qanın laxtalanmasını sürətləndirir və kallikrein-kinin sisteminin fəallaşmasını gücləndirir.

Bu patologiya üçün əksər hallarda autosom-dominant tip ötürülmə xarakterdir. 25% xəstələrdə xəstəlik genetika ilə əlaqəli olmur.

 Mexaniki təsirlər

 ***Prekallikrein*** Plazminogen

XII laxtalanma amili

 ***Kallikrein***

 *C1 inhibitoru Plazmin*

 Kininogen Bradikinin

*C1inhibitoru*

 Ödem

 ***İrsi angionevrotik ödem.***

***Təsnifat.***

1. C1 inhibitoru çatışmazlığı ilə müşahidə edilən irsi anginevrotik ödem:
* *I tip irsi angionevrotik ödem – plazmada C1 inhibitorunun çatışmazlığı qeyd olunur;*
* *II tip irsi angionevrotik ödem – C1 inhibitorunun funksional fəallığının zəifləməsi qeyd olunur.*
1. *C1 inhibitorunun normal səviyyədə olduğu* *irsi angionevrotik ödem:*
* *XII amilin mutasiyası ilə izlənilən irsi angionevrotik ödem;*
* *Angiopoetin-1 geninin mutasiyası ilə izlənilən irsi angionevrotik ödem;*
* *Plazminogen geninin mutasiyası ilə izlənilən irsi angionevrotik ödem.*

***Diaqnostikası.***

*Klinik və fiziki məlumatlar qiymətləndirilir, ödemlərin xarakteri, lokalizasiyası dəyərləndirilir, laborator müayinələr aparılır.*

*Ödemlərin xarakteriktikası.* Bradikinin iştirakı ilə əlaqəli ödemlər solğun, qaşınmayan (yanma, ağrı hissi), sıx (çuxur simptomu izlənilmir) olur. Ödem üzərində dəri örtüyündə hiperemiya müşahidə edilmir. Bəzi hallarda eritema izlənilir. Ödemin reqressiyası (geri çəkilməsi) 72 saat ərzində mümkündür.

* *Ödemlərin ən çox görülən lokalizasiyası yuxarı və aşağı ətraflardır;*
* *Qırtlağın, dilin, bağ aparatının və damaq pərdəsinin ödemi tənəffüs və udma pozğunluğu, səs-küy, disfoniya, ölüm qorxusu ilə özünü göstərən asfiksiyaya səbəb ola bilər;*
* *Sidik yollarında ödemlərin olması sidiyin ifrazının çətinləşməsinə gətirib çıxarır;*
* *Beyin qişalarının ödemi güclü baş ağrıları ilə müşayət olunur.*

***Laborator diaqnostika.***

1. *C1-inhibitorunun səviyyəsinin və onun funksional fəaliyyətinin öyrənilməsi.* I və II tip irsi angionevrotik ödemlərin diaqnostikasında qızıl standart hesab olunur. Dəyişiklik müşahidə olunan göstəricilər ən azı 1 ay fasilə ilə təkrar təsdiq tələb edir.
2. *Komplement sisteminin C4 komponentinin təyini.* Skrininq məqsədilə istifadə olunur. Müayinə dərman preparatlarını kəsdikdən ən azı 2 həftə sonra və C1 inhibitor konsentratının və ya qan plazmasının yeridilməsindən üç gündən az olmayaraq aparılır.
3. *C1q, C1-INH95 Kd səviyyələrinin müayinəsi və C1q-a qarşı anticisimlərin təyini.* Qazanılmış angionevrotik ödemi olan xəstələrdə *C1q, C1-INH95 Kd* səviyyəsinin azalması müşahidə olunur.

***«Aspirin astması»*** *-* adətən, qeyri-steroid iltihab əleyhinə dərman preparatlarına qarşı həssaslığın artması nəticəsində tənəffüs yollarında baş verən, burun tutulması, rinoreya, tənəffüsün çətinləşməsi, öskürək və boğulma tutmaları ilə müşahidə olunan psevdoallergik xronik iltihabi prosesdir.

30-50 yaşlarında qadınlarda və adətən, kişilərə nisbətən 2 dəfə daha çox rast gəlinir. Bütün bronxial astma hallarının 9-22%-ni təşkil edir. Eyni zamanda 30-40% hallarda bronxial astma, sinusit və burun poliplərindən əziyyət çəkən xəstələr arasında aspirinə qarşı dözümsüzlük müşahidə olunur.

Klassik aspirin üçlüyünə aspirin dözümsüzlüyü, burun polipləri və bronxial astma daxildir.

Aspirin astması zamanı bronxospazm və boğulma tutmalarının inkişafı qeyri-steroid dərman preparatlarının təsirindən araxidon turşusunun metabolizminin pozulması ilə əlaqədardır. Bu zaman tənəffüs yollarında iltihabı daha da gücləndirən, bronxospazm və bronxlarda həddindən çox seliyin inkişafına səbəb olan, damar keçiriciliyini artıran iltihab mediatorları – leykotrienlər əmələ gəlir. Bütün bunlar patologiyanı tənəffüs psevdoallergiyası hesab etməyə imkan verir.

***Aspirin astmasının klinik gedişi:***

Erkən yaşlarda aspirinin qəbulu zamanı kəskinləşən xronik rinit, daha sonra isə burun polipləri, hipertrofik sinusit, irinli sinusit, eozinofiliya, bronxial astma müşahidə olunur.

***Simptomlar:*** Üzün qızarması, boğulma tutmaları, öskürək, rinit, konyuktivit, Kvinke ödemi, temperaturun yüksəlməsi, diareya, ürəkbulanma və qusma ilə müşahidə olunan qarında ağrılar və s. ilə təzahür edir.

***Diaqnostika:*** Diaqnoz anamnez və klinik mənzərəyə əsasən qoyulur. Xəstə tədricən artan dozalarda qeyri-steroid dərman maddəsi qəbul edir. 650 mq dərman qəbulundan sonra xəstələrdə cavab reaksiyası müşahidə olunmursa, bu həssaslığın olmaması kimi qiymətləndirilir. Hal-hazırda aspirin astmasının laborator diaqnostikasında - sidikdə LTE4 və burun seliyində isə LTC4 təyini kimi müayinə metodları üzərində işlənilir. Qeyd etmək lazımdır ki, aspirin astması xəstələrində qeyri-steroid iltihab əleyhinə dərmanlara qarşı həssaslıq testlərinin aparılması zamanı sidikdə LTE4 və selikdə LTC4-ün miqdarı sürətlə artır.

***İmmunoprofilaktika və immunoterapiya.***

İmmunologiyanın bir bölməsi olub, infeksion və qeyri-infeksion xəstəliklərin spesifik profilaktika və müalicə üsullarını öyrənir.

*İmmunoprofilaktika* – orqanizmdə yarana biləcək xəstəliklərə qarşı qeyri-həssaslıq formalaşdırmaq məqsədilə infeksion xəstəliklərin törədicilərinə və ya onların antigeninə qarşı aktiv və ya passiv immunitetin yaradılmasına yönəldilmiş tədbirlər kompleksidir.

*İmmunoterapiya –* orqanizmin immun sistem funksiyalarının pozulmalarına və inkişaf etmiş xəstəliklərin müalicəsinə yönəldilmiş tədbirlər kompleksidir.

*İmmunoprofilaktika və immunoterapiya:*

* Spesifik immunitet yaratmaq və ya immun sistemin fəaliyyətini aktivləşdirmək;
* İmmun sistemin ayrı-ayrı hissələrini (həlqələrini) aktivləşdirmək və ya zəiflətmək;
* İmmun sistemin funksiyalarında bu və ya digər hallarda kənaraçıxmalar olduqda onun işini normallaşdırmaq və s. məqsədlə tətbiq edilir.

İmmunoprofilaktika və immunoterapiyadan tibbin müxtəlif sahələrində, ilk növbədə infeksion xəstəliklərin, allergiyanın, immunpatoloji vəziyyətlərin müalicə və profilaktikasında, birincili və ikincili immunçatışmazlıqlarda, transplantologiyada, onkologiyada və s. istifadə olunur. İmmunbioloji preparatalar (İBP) mürəkkəb quruluşa malik olub təbiətinə, alınma xüsusiyyətlərinə, istifadəsinə və s. görə fərqlənir. Onları birləşdirən ümumi cəhət birbaşa immun sistemə təsir göstərmələri və ya immunoloji prinsipə əsaslanan təsir mexanizmlərinə malik olmalarıdır. Hal-hazırda 5 qrup immunbioloji preparatlardan istifadə edilir:

I qrup İBP: diri və öldürülmüş (inaktivləşdirilmiş) mikroblardan (bakteriya, virus, göbələklər), eləcə də onların məhsullarından (derivatları) hazırlanır, spesifik profilaktika və müalicə üçün istifadə edilir: diri və ölü korpuskulyar vaksinlər, kimyəvi vaksinlər (subvahid və molekulyar), anatoksinlər, bakteriofaqlar, eubiotiklər və ya probiotiklər aiddir.

II qrup İBP: spesifik anticisimlərin əsasında – hazırlanır, orqanizmdə passiv immunitet yaratmaq üçün istifadə edilir: immun zərdablar, immunqlobulinlər, immuntoksinlər, anticisim-ferment (abzimlər), reseptor anticisimlər, mini-anticisimlər.

III qrup İBP: immunmodulyatorlardır, infeksion və qeyri-infeksion xəstəliklərin, immunçatışmazlığın müalicəsi və profilaktikasında, immunkorreksiyada və s. istifadə olunur. Ekzogen (adyuvantlar, bəzi antibiotiklər, antimetabolitlər, hormonlar və s.) və endogen immunmodulyatorlar (interleykinlər, interferonlar, timus peptidləri, mielopeptidlər və s.) aid edilir.

IV qrup İBP: *adaptogenlər -* immun sistemə təsir edirlər, geniş bioloji aktivliyə malikdirlər, bitki, heyvan və digər təbiətli, mürəkkəb tərkibli kimyəvi maddələrdir.

V qrup İBP: infeksion və qeyri-infeksion xəstəliklərin - spesifik və qeyri-spesifik diaqnostikası üçün müxtəlif sistemlərdən ibarət - diaqnostik preparatlardır, bunların köməkliyi ilə - antigenləri, anticisimləri, fermentləri, metabolizm məhsullarını, bioloji aktiv peptidləri, yad hüceyrələri və s. aşkar etmək mümkündür.