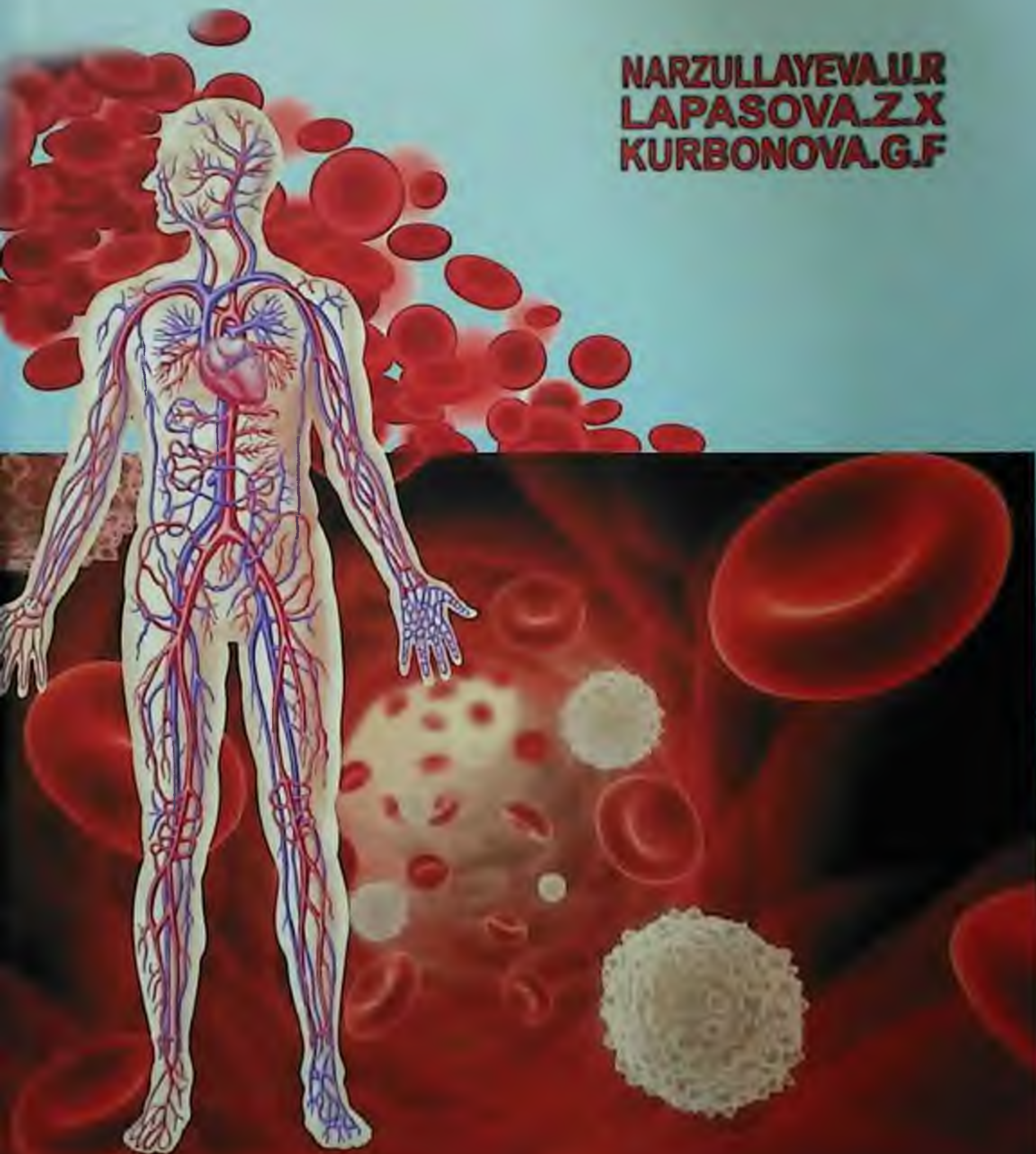


# QON TIZIMI

## PATOFIZIOLOGIYASI

NARZULLAYEVA.U.R  
LAPASOVA.Z.X  
KURBONOVA.G.F





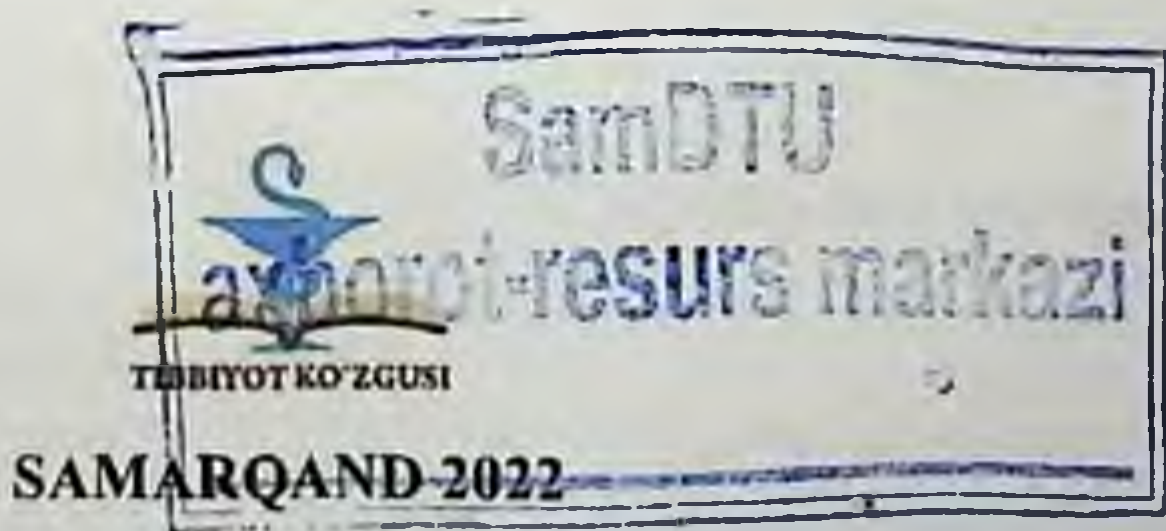
**O'ZBEKISTON RESPUBLIKASI SOG'LIQNI  
SAQLASH VAZIRLIGI  
SAMARQAND DAVLAT TIBBIYOT UNIVERSITETI  
PATOLOGIK FIZIOLOGIYA KAFEDRASI**



**Qon tizimi patofiziologiyasi.**



*(Tibbiyot instituti 3 kurs talabalari uchun mo'ljallangan o'quv qo'llanma)*



UDK: 616.15(075.8)

BBK: 54.11ya73

**Tuzuvchilar:**

Narzulayeva U.R.

–PhD,Samarqand davlat tibbiyot instituti  
“Patologik fiziologiya” kafedrası oqituvchisi

Lapasova Z.X

–Samarqand davlat tibbiyot instituti “Patologik fiziologiya” kafedrası katta oqituvchisi

Kurbonova G.A

–Samarqand davlat tibbiyot instituti “Patologik fiziologiya” kafedrası oqituvchisi

**Taqrizchilar:**

Xaydarova D.S.

-Samarqand davlat tibbiyot instituti  
“Patologik fiziologiya” kafedrası dotsenti,  
t.f.n.

Bobojonova Z.X

-Buxoro davlat tibbiyot instituti  
“Ichki kasalliklar propedevtikasi” kafedrası  
mudiri, t.f.d.,dotsent

**Annunatsiya**

*Ushbu o'quv qo'llanmada qon tizimi patologiyalari: anemiyalar, leykozlar va gemorragik diatezlarning tasniflari, etimologiyasi, patogenezi keng yoritish bilan birga, qon tizimi kasalliklarning asosiy ko'rinishlari, klinik simptomlarining rivojlanish mexanizmlari ham ochib berilgan. Qo'llanmada malakali mutaxassislar tayyorlashda ta'lim dasturlarini amalga oshirishni takomillashtirish uchun zarur bo'lgan materiallar keltirilgan. Qo'llanma o'quv rejasiga muvofiq mavzularni o'z ichiga oladi. Qo'llanma diagrammalar, jadvallar va rasmlar bilan tasvirlangan.*

*Qon tizimi kasalliklari eritrotsitlar, leykotsitlar va qon ivish tizimi bilan bog'liq kasalliklarni o'z ichiga olib, bu kasalliklar etiologiya va patogenezi ko'ra turlicha bo'lib, qon shaklli elementlarining tug'ma va orttirilgan sifat hamda miqdor jihatdan o'zgarishi natijasida yuzuga keladi. Qon tizimi patofiziologiyasini puxta o'rganish ushbu gematologik kasalliklarning klinikasi, diagnostikasi va davolashda patogenetik yondashuvni bilishda asos bo'lib xizmat qiladi. Ushbu o'quv qo'llanma qon tizimi patofiziologiyasini o'qitish va o'rganish jarayonini ham o'qituvchilar, ham o'quvchilar uchun yanada samarali, foydali va qiziqarli qilishiga yordam beradi.*

ISBN: 978-9943-8659-3-8

© Tibbiyot ko'zguisi, 2022 й.

© Narzulayeva U.R., Lapasova Z.X., Kurbonova G.A.

MUNDARIJA

Qon to'grisida tushuncha.....	5
Gemopoez-qon yaratilishi.....	6
Eritrotsitlar patofiziologiyasi .....	7
ANEMIYALAR .....	11
Postgemorragik anemiya .....	12
Surunkali postgemorragik anemiya.....	13
GEMOLITIK ANEMIYA .....	13
IRSIY GEMOLITIK ANEMIYALAR .....	14
TALASEMIYA .....	16
ORTTIRILGAN GEMOLITIK ANEMIYALAR.....	17
SIDEROBLAST ANEMIYA .....	20
LEYKOTSITLAR PATOFIZIOLOGIYASI .....	26
LEYKOTSITOZ. LEYKOPENIYA. LEYKEMOID REAKSIYALAR. .....	31
Leykemoid reaksiyalar .....	34
LEYKOZ .....	37
Leykoz kloni .....	43
GEMOSTAZ TIZIMI PATOFIZIOLOGIYASI .....	45
Trombotsit tuzilishi va funksiyalari. ....	47
VAZOPATIYALAR .....	57



GEMOFILIYA .....	58
Giperkoagulyatsiya. DVS sindromi .....	60
DVS sindromi klassifikatsiyasi .....	62
Kasallik belgilari .....	62
Mavzuga oid test savollari va vaziyatli masalalar .....	63
Mavzuga oid vaziyatli masalalar.....	66
Goryaev kamerasi yordamida eritrotsitlarni miqdorini hisoblash .....	68
Goryaev kamerasi yordamida leykotsitlar miqdorini aniqlash.....	69
Leykotsitar formulani aniqlash .....	69
Trombotsitlarni miqdorini aniqlash usullari .....	71
Foydalanilgan adabiyotlar.....	75

### Qon to'grisida tushuncha

**Qon** - suyuq to'qima hisoblanib, plazma va shaklli elementlar yani qon hujayralaridan tashkil topgan. Qon qon tomir va kapillyarlar orqali hujayra va to'qimalarga yetib borib, ularning hayot faoliyatini hamda fiziologik funksiyalarining bajarilishini ta'minlaydi.

Qonning solishtirma massasi suvnikiga nisbatan bir oz kattaroq - 1,050-1,060 ga teng. Qon plazmasining solishtirma massasi 1,025- 1,034, shaklli elementlarining solishtirma massasi 1,090 ga teng. Ma'lumki, suvning yopishqoqligi 1,0 deb qabul qilingan. Qonning yopishqoqligi 5,0 ga teng. Qonning yopishqoqligi suvnikiga nisbatan yuqori bo'lishi tarkibidagi oqsil moddalar va shaklli elementlar, ayniqsa, eritrotsitlar miqdoriga bog'liq. Terlash, qusish va ich ketish natijasida odam organizmi ko'p suv yo'qotsa, qon quyushadi, ya'ni plazmasining miqdori kamayib, shaklli elementlarining miqdori ko'payadi. Bu esa qonning yopishqoqligi ortishiga sabab bo'ladi. Qonning osmotik bosimi 7,6-8,1 atm ga teng. Uning 60% ini qonda erigan natriy xlorid tashkil etadi. Osmotik bosim osmometr yoki krioskop asboblari yordamida o'lchanadi. Qonning osmotik bosimi qon bilan hujayralar ichidagi va hujayralar tashqarisidagi suyuqliklarda suv va tuzlar almashinuvida muhim rol o'ynaydi. Osh tuzining 0,9% li eritmasi odam va barcha issiqqonli hayvonlar uchun fiziologik eritma bo'lib hisoblanadi. Bundan yuqori konsentratsiyali eritmasi qon uchun gipertonik, past konsentratsiyali eritmasi qonga nisbatan gipotonik eritmadir. Agar ozroq qon osh tuzining gipertonik eritmasi bilan aralashtirilsa, eritrotsitlar ichidagi suv eritmaga o'tadi, chunki eritmaning osmotik bosimi yuqori. Buning natijasida eritrotsitlar suvsizlanib, ularning hajmi kichrayadi va burishib qoladi (piknoz). Aksincha, qon osh tuzining gipotonik eritmasi bilan aralashtirilsa, eritmadagi suv eritrotsitlar ichiga kiradi va ular shishib yoriladi. Bu hodisa gemoliz deb ataladi. Qon osmotik bosimining nisbiy doimiyligi ayirish organlarining (buyraklar va teri) faoliyati orqali boshqariladi. Odam ko'proq sho'r ovqat, tuzli ichimlik iste'mol qilganda, ko'p terlaganda qonning osmotik bosimi oshadi. Lekin buyraklar siydik ajratishi kamayishi tufayli ma'lum vaqtdan keyin qonning osmotik bosimi yana normaga keladi.



## Gemopoez-qon yaratilishi

Barcha qon hujayralari umumiy polipotent o'zak hujayradan rivojlanadi. Turli xil qon hujayralariga aylanishi esa, qon yaratish a'zolarining retikulyar to'qimasi va maxsus gemopoetinlar ta'sirida amalga oshadi. Hujayralar parchalanishi va yangidan hosil bo'lish jarayonlari o'zaro muvozanatlashgan, shuning uchun qonning tarkibi va miqdori doimiy bir xilda ushlab turiladi. Gemopoez va immunopoez a'zolari o'rtasidagi uzviy bog'liqlik, qon hujayralarining migratsiya, sirkulyatsiya va resirkulyatsiyasi yo'li orqali qon yaratish va taqsimlanishining neyrohumoral boshqarilishi bilan amalga oshiriladi.

Birinchi sinf polipotent hujayra - o'tmishdoshlari o'zak qon yaratish hujayrasi hisoblanadi. Morfologik belgilariga ko'ra bu hujayralar limfotsitlarni eslatadi: hujayraning o'rtacha diametri 8-10 mkm, shakli yumaloq yoki noto'g'ri. Yadrosi och-qizil, ko'pincha gomogen, yumaloq yoki buyraksimon shaklda. Yadrosida 1-2 ta yirik yadrochalar bo'ladi. Sitoplazmasi ingichka xoshiya ko'rinishida, och havorang, donador emas. Bu hujayralar qon yaratilishining barcha qatori bo'yicha tez proliferatsiya va differentsiyalash xususiyatiga ega.

Shunday qilib qonning hujayraviy tarkibini ushlab turadi. Bu hujayra 100 tagacha mitoz amalga oshirishi mumkin; bu hujayralarning asosiy qismi tinch holatda paydo bo'ladi, siklda bir vaqtda 20% gacha hujayralar qatnashishi mumkin.

Ikkinchi sinf qisman determinirlangan polipotent hujayra-o'tmishdoshlari, limfopoez va gemopoez o'tmishdoshlari hisoblanadi. Bu hujayralar suyak ko'migida joylashgan.

Uchinchi sinf unipotent hujayra o'tmishdoshlari, koloniya hosil qiluvchi hujayra kulturalari (granulotsitlar va monotsitlar o'tmishdoshi), eritropoetinga sezgir hujayralar, B-limfotsit va T-limfotsitlar hujayra-o'tmishdoshlari, trombositlar hujayra-o'tmishdoshlari. Morfologik jihatdan poetinga sezgir hujayralar o'zak hujayralardan farq qilmaydi, xuddi yirik va o'rta limfotsitlarga o'xshaydi.

To'rtinchi sinf morfologik aniqlaniladigan prolifereratsiyalovchi hujayralar. Har bir qon yaratish qatorining blast hujayralarni tutadi (limfoblastlar, plazmoblastlar, monoblastlar, miyeloblastlar, eritroblastlar va megakarioblastlar).

Beshinchi sinf – yetilayotgan hujayralar.

Oltinchi sinf – hayot sikli cheklangan yetilgan hujayralar.

## Qon tizimi patofiziologiyasi.

Odatda normada periferik qonda asosan oltinchi sinf hujayralari bo'ladi. Embrional gemopoez embrionda avval sariqlik qopi devorida, keyin jigarda, suyak ko'migida va limfoid a'zolar (timus, taloq, limfatik tugunlar) da kechadi. Postembrional gemopoez maxsus gemopoetik to'qima - miyeloid to'qimada: eritrotsitlar, granulotsitlar, trombotsitlar, monotsitlar va limfotsit o'tmishdoshlari hosil bo'ladi va limfoid to'qimada: T- va B - limfotsitlar va plazmotsitlar differentsatsiyalanadi.

Miyelopoez naysimon suyaklar epifizida va ko'plab g'ovaksimon suyak bo'shliqlarida (umurtqalar, qovurg'alar, chanoq suyagi, yonoq) joylashgan miyeloid to'qimada amalga oshadi.

Limfopoez timus, taloq, limfatik tugunlardagi limfoid to'qimalarda kechadi. Suyak ko'migidagi hujayra o'tmishdoshlarining, periferik qondagi yetilgan hujayralarga nisbati butun umr davomida saqlanib qoladi.

Qizil suyak ko'migi umumiy suyak ko'migi substansiyasining 50% ga teng va 1400 gr ni tashkil etadi, ya'ni jigar og'irligi bilan teng. Qonning hujayraviy tarkibini kerakli miqdorda ushlab turish uchun, katta yoshli 70 kg vaznli odamda har kuni  $2 \times 10^{12}$  eritrotsit,  $45 \times 10^9$  neytrofil, va  $175 \times 10^9$  trombotsit ishlab chiqarilishi kerak. Suyak ko'migida o'zak hujayradan yetilgan hujayra hosil bo'lishi uchun ketgan vaqt eritroid qatorda 12 sutkani, granulotsitar qatorda esa 13-14 sutkani tashkil etadi. Suyak ko'migida hosil bo'lgan hujayralar, yetilgandan so'ng bir xilda qon oqimiga tushadi, sirkulyatsiya vaqti har bir hujayra tipida xuddi shunday doimiy: eritrotsitlar 120 sutka, trombotsitlar - 8 sutka, retikulotsitlar - 24-27 soat, neytrofillar - 30 daqiqadan 2 sutkagacha, limfotsitlar esa - o'rtacha 2-3 haftadan 100-200 kungacha, immunologik xotira hujayralari - 20 yilgacha .

Normal holatda suyak ko'migida hosil bo'layotgan qon, organizm extiyojlarini qondirishdan tashqari, hujayralar zaxirasini tayyorlab qo'yadi: suyak ko'migida yetilgan neytrofillar miqdori, qon oqimidagiga nisbatan 10 marta ko'p. Retikulotsitlarning ham, suyak ko'migida 3 kunlik zaxirasi bor.

## Eritrotsitlar patofiziologiyasi

Eritropoez regulyatsiyasida immun, endokrin va asab mexanizmlari ishtirok etadi. Eritropoezga irsiyat va tashqi muhit omillari ta'sir ko'rsatadi. Organizmda aminokislotalar, temir, B1, B2, B6, B12, C vitaminlari, folat kislotasi, Co, Cu mikroelementlari va boshqa



moddalar yetarli miqdorda bo'lsagina normal eritropoez kechadi. Jigarda sintezlangan eritropoetinogen, buyraklarning yukstaglomerulyar apparati ishlab chiqaradigan eritrogenin, eritropoezning mahalliy gormoni – eritropoetin eritropozni faollashtiradi. AKTG, kortikosteroidlar, o'sish gormoni, androgenlar, prolaktin, vazopressin, tiroksin, insulin eritropoetin ishlab chiqarishni rag'batlantiradi. Estrogenlar, glyukagon eritropoezni susaytiradi. Eritropoez buzilishidan kelib chiqqan eritrotsitlarning patologik regeneratsiyasi hujayralari

Megalotsitlar, megaloblastlar; Jolli tanachalari va Kebot halqalari bo'lgan eritrotsitlar; bazofil donadorlikga ega eritrotsitlar.

Anizotsitoz - bu eritrotsitlar hajmining patologiyasi:

Odatda, eritrotsitning diametri 7,2-7,5 mkm;

**Mikrositlar** - 6,7 mkm dan kichik;

**Makrositlar** - 7,7 mkm dan katta;

**Megalotsitlar (megaloblastlar)** - 9,5 mkm dan katta;

**Mikrosferotsitlar** zich rangda - 6,0 mkm dan kichik.

Poykilotsitoz - eritrotsitlar shaklining o'zgarishi (o'roqsimon hujayra, nishonsimon, ovalotsitlar, akantotsitlar, stomatotsitlar va boshqalar)

Anizoxromiya-eritrotsitlarning turli ranglarda bo'lishi (gipo-, giper-, normoxromik, polixomaziya)

Sideroblastlar-tarkibida temir bo'lgan suyak iligi eritrokaryotsitlari (odatda 20-40%).

**JSST tavsiya qilgan me'yoriy ko'rsatkichlar**

**HB miqdorining pastki chegarasi**

erkaklarda - 130 g / l.

ayollarda - 120 g / l,

homilador ayollarda - 110 g / l.

**Eritrotsitlar sonining pastki chegarasi**

erkaklarda -  $4.0 \cdot 10^{12}$  / l, (Tera/litr)

ayollarda -  $3,9 \cdot 10^{12}$  / l.

**Gematokrit** - qon hujayralari va plazma hajmining nisbati.

Odatda erkaklarda - 0,4-0,48%,

ayollarda - 0,36-0,42%.

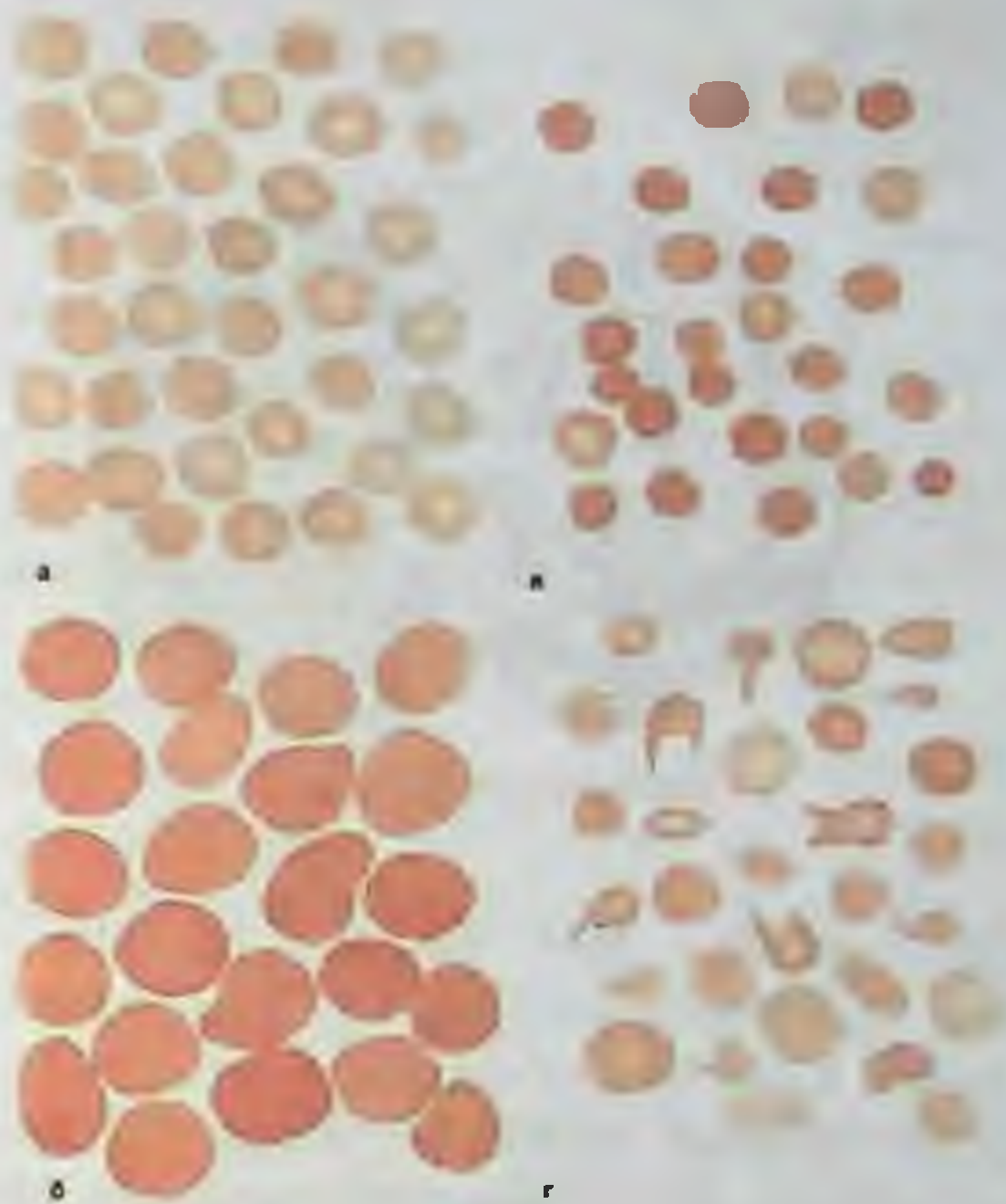
**Eritrositdagi Hb tarkibi:** Hb (g / l): Er (l) = 27-33 pg.

**Rang ko'rsatkichi:** Hb (g / l) \* 0,03: Er (l) = 0,85-1,0.

**zardobdagi temir**

## Qon tizimi patofiziologiyasi.

erkaklarda - 13-30 mkmol / l, ayollarda - 11,5-25 mkmol / l.



**a – normal eritrotsitlar**

**б – megalotsitlar**

**в – mikrosferotsitlar**

**г – poykilotsitlar**

Qon zardobining umumiy temir bog'lash qobiliyati bir litr qon zardobini bog'laydigan temir miqdori.

Odatda - 50-84 mkmol / l,

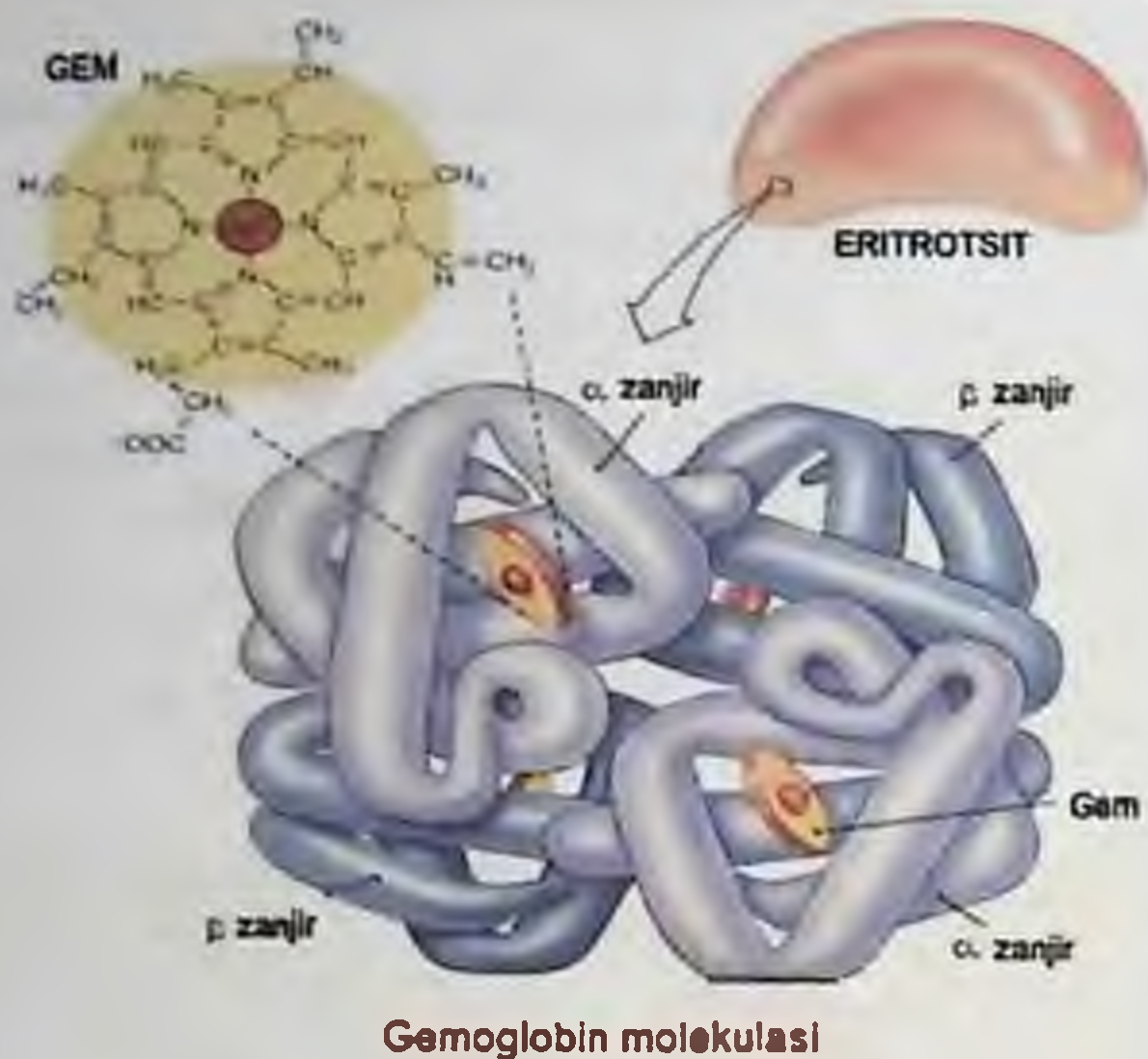
Organizmdagi temir zaxiralarini baholash:

qon zardobida ferritinni aniqlash (radioimmun va ferment-immun usullari), odatda-12-150 mkg / l, erkaklarda-94 mkg / l, ayollarda-34 mkg / l;

eritrotsitlarda protoporfirin tarkibini aniqlash - 18-90 mkmol / l;

desferal test (desferal faqat temir zaxiralarini bog'laydi). M / o (mushak orasiga) 500 mg desferal yuboriladi, odatda 0,6-1,3 mg temir siydik bilan chiqariladi.





Gemoglobin qonda bir nechta hosilalar ko'rinishida sirkulyatsiyalanadi. Kislorodni birikishi oksigemoglobin ( $HbO_2$ ) hosil bo'lishiga olib keladi. Kislorodni to'qimalarga yetkazib, oksigemoglobin qaytarilgan shaklga aylanadi ( $HbO_2 \leftrightarrow NHb$ ). Karbonat angidridni to'qimalardan yo'qotilishi, uni globinni erkin amin guruhlariga birikishi orqali amalga oshadi, bunda karbaminogemoglobin (karbgemoglobin) hosil bo'ladi. Uglerod oksidi (CO) temir gemga birikadi, natijada turg'un birikma karboksigemoglobin hosil bo'ladi. Uglerod oksidi almashinuv maxsuloti bo'lib, endogen, gemning parchalanishidan hosil bo'ladi (normada eritrotsitlar eskirganda).

Karboksigemoglobinning bo'lishi, birinchi navbatda gemoliz ko'rsatkichi bo'lib xisoblanadi. Gem temiri ikki valentli shaklda bo'ladi. Oksidlanganda ( $Fe^{++} \leftrightarrow Fe^{+++}$ ) metgemoglobin hosil bo'ladi. Gem temiri oksidlovchilari metabolizmning turli mahsulotlari - kislorodning faol shakllarida, fermentlar, aldegidlar va x k. Normada bir sutkada 2,5 % metgemoglobin hosil bo'ladi, qonda 1,5 % aniqlash mumkin.

Metgemoglobinreduktazali tizim metgemoglobinni qaytarib, uni qaytalangan shaklga o'tkazadi va yana kislorod transportirovka qilish xususiyatiga ega bo'ladi. Ekzogen metgemoglobin hosil qiluvchilarga keragidan ortiq suv, ovqat, dori vositalaridagi nitritlar, nitratlar kiradi. Gemoglobin turli sulfhosilalar bilan kompleksga birikib, sulfmetgemoglobin hosil qiladi.

## Qon tizimi patofiziologiyasi.

Sog'lom odamlarda qonda gemoglobinning bu hosilasi aniqlanmaydi. Uning aniqlanishi sulfohosilalarning suvda, ovqat, havoda yuqoriligidan dalolat beradi. Shuning uchun sulfmetgemoglobin ekologik muxitning markeri hisoblanadi.

Glikozilirlangan gemoglobinni aniqlanishi ham diagnostik ahamiyatga ega bo'lib gemoglobinni turli uglevodorodlar bilan birikishidan hosil bo'ladi. Umumiy glikozilirlangan gemoglobinning 95 % ni, gemoglobin va glyukoza kompleksidan hosil bo'lgan gemoglobin Alc ga to'g'ri keladi. Qandli diabet kasalligida HbAlc miqdorini aniqlash yuqori diagnostik ahamiyatga ega bo'ladi.

Gemoglobin hosilalarining differentsiatsiyasi spektroskop apparati yordamida amalga oshiriladi. Gemoglobin turlari faqat tashxis qo'yish uchungina emas, balki anemiya patogenezini haqida ham ma'lumot beradi.

Gemoglobinning patologik turlari tomonidan chaqirilgan anemiyalar, gemoglobinopatiyalar deyiladi. Hozirgi kunda 600 dan ortiq anomal gemoglobinlar topilgan.

## ANEMIYALAR

Anemiya-gematologik sindrom yoki mustaqil kasallik sifatida bo'lib,

Qonda eritrotsit yoki gemoglobinning hajm birlikda kamayishi va eritrotsitlarning sifat jihatdan o'zgarishi bilan xarakterlanadi.

Tasnifi:

1. Etiologiyasiga ko'ra:

- Irsiy
- Orttilgan(alimentar,medikamentoz,infeksion,immun)

2. Patogenezigiga ko'ra:

1. Postgemorragik
2. Gemolitik
3. Diseritropoetik

3. Qon yaratilish tipiga ko'ra:

- Eritroblast tipdagi
- Megaloblast tipdagi

4. Rang ko'rsatkichiga ko'ra:

- Normoxrom (Rk -0.85-1.15)
- Gipoxrom (Rk- 0.85 dan kichik)
- Giperxrom (Rk-1,15 dan katta)



5. Klinik kechishiga ko'ra:

- O'tkir
- Surunkali

6. Eritrotsitlarning o'lchamiga ko'ra:

- Mikrotsitar - eritrotsitlarning o'rtacha diametri 6.5 mkm dan kichik
- Normotsitar - eritrotsitlarning o'rtacha diametri 7.2 mkmga teng
- Makrotsitar - eritrotsitlarning o'rtacha diametri 8 mkm dan katta

### Postgemorragik anemiya

Postgemorragik anemiya kelib chiqish mexanizmidan qon tomirlar butunligi buzilib organizmning qon yo'qotishi patogenezning asosiy zvenosi hisoblanadi. Postgemorragik anemiya (PA) ning o'tkir va surunkali turi farqlanadi. O'tkir PA mexanik travmalar, oshqozon yara kasalliklari, o'pka sili, bronxoektatik kasalliklar, yomon sifatli o'smalar, portal gipertenziya natijasidagi o'tkir qon yo'qotishlar sababli yuzaga keladi.

Sirkulyatsiyadagi eritrotsitlar miqdorining to'satdan kamayib ketishi gemik gipoksiya chaqiradi. Bu esa buyraklar tomonidan eritropoetin kuchayishiga sabab bo'ladi. Eritropoetin eritropoez gormoni bo'lib suyak ko'migida eritrotsitlar hosil bo'lishi va yetishishini stimullaydi.

Qon yo'qotishdan 4-5 kun o'tib eritropoetik qator proliferatsiyasi sezilarli bo'lib qoladi. Ya'ni qonda retikulotsitlar va polixromatofil eritrotsitalar miqdori oshib, normotsitlar ham hosil bo'la boshlaydi. Periferik qondagi bu o'zgarishlar suyak ko'migi regenerativ funksiyasini yuqoriligidan dalolat beradi. Suyak ko'migi qip-qizil bo'lib sariq ko'mik ham qizilga aylanadi. Taloqda, limfa tugunlarida, timusda, jigarda, buyraklarda, shilliq va hatto seroz qobiqlarda ham qon hosil bo'ladi bu ekstramedulyar qon yaratilishi deb yuritiladi. Shunday tezkor sharoitda yetilish hisobiga eritrotsitlar tarkibidagi gemoglobin miqdori yetarlicha bo'lmaydi va rang ko'rsatkichi asta – sekinlik bilan 0.8 dan kamayadi.

Ya'ni normoxrom anemiya gipoxrom anemiyaga o'tadi. Qon yo'qotish natijasida organizmdagi Fe zaxirasi ham kamayadi.

### Surunkali postgemorragik anemiya

Uzoq davom etuvchi takroriy qon ketishlar: oshqozon va 12 barmoq ichak yara kasalligi, oshqozon raki, gemorroy, gemofiliya va gemorragik diatezlarda kuzatiladi. Suyak ko'migida yaqqol ifodalangan regeneratsiya va ekstramedulyar qon yaratish o'choqlari paydo bo'ladi. Vaqt o'tishi bilan suyak ko'migi eritropoetik funksiyasi kamayib boradi va anemiya giporegenator xarakterga ega bo'lib qoladi. Gipoksiya natijasida miokarda, jigarda va buyraklarda yog'li distrofiya, bosh miyada esa distrofik o'zgarsihlar paydo bo'ladi. Surunkali postgemorragik anemiya klinikasi temir tanqislik kamqonligiga o'xshash bo'ladi.

### GEMOLITIK ANEMIYA

Gemolitik anemiyalar eritrotsitlar hosil bo'lishiga nisbatan, parchalanishi ustunligi sababli yuzaga keladi. Irsiy va orttirilgan shakllari farqlanadi. Fiziologik sharoitda eritrotsitlar 100-120 kun yashaydi. Keyin eritrotsitlar deformatsiyalanish xususiyati yo'qolib taloqda makrofaglar tomonidan parchalanishi natijasida hosil bo'lgan pigment Billirubin (erkin) qonda sirkulyatsiyalanib jigarga boradi va u yerda fermentlar ishtirokida glyukuron kislota bilan bog'lanadi. Billirubin glyukuronid o't tarkibida ichakka tushadi. Gemolitik anemiyada eritrotsitlar hayot davomiyligi 12-14 kungacha qisqarib ketadi. Patologik gemoliz mexanizmiga ko'ra hujayra va tomir ichi tipiga bo'linadi. Eritrotsitlarning *hujayra ichi gemolizi* taloqda retikuloendotelial tizim hujayralarida kechadi va qon zardobida erkin billirubin miqdorining oshishi, siydik va najas orqali urobilinogen ekskretsiyasi oshishi, o't pufagi va o't yo'llarida toshlar hosil bo'lishiga moyillik bo'ladi.

Eritrotsitlarning *tomir ichidagi gemolizi* qon tomir ichida komplement ishtirokida sodir bo'lib, plazmada gemoglobin oshib ketib, siydik bilan o'zgarmagan holda yoki *gemosiderin* ko'rinishida chiqariladi. Ayrim hollarda gemosiderin ichki a'zolarida yig'ilib gemosiderozga olib keladi.



## IRSIY GEMOLITIK ANEMIYALAR

Irsiy gemolitik anemiyalar gen mutatsiyasi sababli yuzaga keluvchi irsiy kasalliklar guruhiga kirib, defekt lokalizatsiyasiga ko'ra 3 guruhga bo'linadi.

1. *Membranopatiyalar* - eritrotsitlar membranasi oqsil va lipid komponentlari strukturasi buzilishi bilan bog'liq.

2. *Fermentopatiyalar (enzimopatiyalar)* - eritrotsitlarning pentozafosfat siklini, glikolizni ATF va porfirin sintezi, nukleotidlar va glyutation almashinuvini ta'minlovchi fermentlarining tanqisligi bilan bog'liq.

3. *Gemoglobinopatiyalar* - gemoglobin zanjiri sintezi buzilishi bilan bog'liq.

### Irsiy membranopatiyalar

Irsiy membranopatiyalarga *Minkovskiy - Shofar* (irsiy mikrosferotsitoz) kasalligi kiradi. Bu kasallik autosom dominant holda irsiylanadi. Bunda membrana nuqsoni eritrotsitlar qobig'ining  $\text{Na}^+$  ionlariga nisbatan yuqori o'tkazuvchanlikka ega bo'lishidan iborat.  $\text{K}^+$ - $\text{Na}^+$  nasosi ishga tushishi bilan hujayra ichida  $\text{Na}^+$  ko'payib hujayra ichi osmotik bosimi oshadi. Natijada eritrotsitlar ichiga suyuqlik kirishi ko'payib sferik (sharsimon) shaklga kiradi. Eritrotsitlar sirtidagi oqsillardan spektrin bo'lmasligi va lipidlar miqdorining kamayishi bu mexanizmga sabab bo'ladi. Eritrotsitlar parchalanishi taloqda makrofaglar qon aylanishining o'ziga xosligi bilan bog'liq. Qizil pulpada qonning bir qismi sinuslardan tashqariga chiqadi ya'ni sinuslararo bo'shliqqa chiqadi. Bu yerda eritrotsitlar glyukoza va xolesterin miqdori kam bo'lgan muhitga tushadi. Bunday muhit eritrotsitlar uchun noqulay hisoblanib, eritrotsitlar bo'kishiga olib keladi va elastiklik xususiyatini yo'qotadi. Demak eritrotsitlar o'zining deformatsiyalanish xossasi tufayli taloq tor sinuslaridan o'ta oladi. Sinuslararo tor tirqishdan o'tish davomida eritrosit membranasi yuzasining ma'lum bir qismini yo'qotishi mumkin. Agar gemoliz sodir bo'lmasa membrana defekti yo'qolgandan keyin eritrotsitlar kichrayadi va qon oqimiga qaytadi. Shunday qilib mikrosferotsitoz rivojlanadi.

Taloq sinuslaridan qayta o'tish davomida mikrosferotsitlar makrofagal sistema tomonidan qamrab yutiladi yoki ular ishtirokisiz parchalanadi. Shuning uchun ham bu kasallikda splenektomiya yordam beradi.

Shuningdek irsiy membranapatiyalarga :

- ✓ Irsiy elleptositoz
- ✓ Irsiy poykilotsitoz
- ✓ Irsiy stomatoz
- ✓ Irsiy akantotsitoz
- ✓ Irsiy exinotsitozlar ham kiradi.

### Fermentopatiyalar

Fermentopatiyalarga glyukoza -6- fosfatdegidrogenaza fermenti yetishmovchiligi natijasida kelib chiqadigan anemiya misol bo'ladi. Kasallik X xromosomaga birikkan dominant holda irsiylanadi. Dominant anemiya kam kuzatiladi. Ma'lumki kasallik ayrim dori vositalari: sulfanilamidlar, bezgak va silga qarshi prepartlarni qo'llashdan keyingi gemolitik krizislar bilan namoyon bo'ladi. Yuqorida aytib o'tilgan preperatlar gemoglobinni oksidlab uning nafas funksiyasini to'xtatib qo'yadi. Sog'lom odamlarda antioksidant tizim borligi sababli bu holat kuzatilmaydi. Antioksidant sistemaning asosiy komponenti glutationning qayta tiklanishi hisoblanib, glyukoza-6-fosfatdegidrogenaza defitsitida qayta tiklangan glyutation miqdori kamayib ketadi. Shu sababli ham bu kasallarda oksidlovchi xususiyatiga ega bo'lgan dori preparatlarining terapevtik dozasi ham gemoglobinni oksidlab parchalaydi. Gemoglobin molekulasida gem uziladi globin zanjiri esa cho'kmaga tushadi (*Geyns tanachasi*). Bu kiritmalar taloq tomonidan elaminatsiyalanadi. Ayrim holatlarda gemolitik krizislar Kanskiy bob o'simligi qo'llanilganda yoki gul changlari hidlanganda uning tarkibidagi aktiv faktorlar (vitsin, konvitsin) qayta tiklangan glyutationni oksidlab antioksidant tizim kuchini kamaytiradi.

### Gemoglobinopatiyalar

Gemoglobinopatiyalardan eng keng tarqalgani o'roqsimon hujayrali anemiya. Bunday bemorlarda Hb A o'rniga Hb S paydo bo'ladi. Hb S da glyutamin kislota betta zanjirining 6-holatida valin bilan almashinadi. Bu almashinuv gipoksiya holatlarida Hb eruvchanligini keskin kamaytiradi. Qayta tiklangan Hb oksidlanganiga nisbatan 100 barobar, Hb A ga nisbatan 50 barobar kam eruvchan bo'ladi. Hb S kislotali muhitda kristall ko'rinishida cho'kmaga tushib, eritrotsitlarni deformatsiyalaydi va ularga o'roqsimon shaklni beradi. Bunday eritrotsitlar membranasi chidamlilikni yo'qotib tomir ichi gemoliziga uchraydi.



## TALASEMIYA

**Talasemiya** - tug'ma mikrotsitar gemolitik anemiyalar guruhi bo'lib, gemoglobin zanjiri sintezining nuqsoni sababli yuzaga keladi. Alfa ( $\alpha$ ) zanzir sintezi buzilishi bilan bog'liq alfa talasemiya afrikaliklar va kelib chiqishi janubiy osiyolik bo'lgan aholi orasida nisbatan keng tarqalgan. Beta ( $\beta$ ) talasemiya o'rtayer dengizi, yaqin sharq va hindlarda ko'proq uchraydi.

Normal yetuk gemoglobin (Hb A) molekulasi 2 juftdan  $\alpha$  va  $\beta$  zanzirdan tuzilgan. Shuningdek kattalar normal qon tarkibida 2,5% gacha Hb A<sub>2</sub> (2 ta alfa va 2 ta delta zanjirdan iborat) va 2% atrofida Hb F (fetal gemoglobin 2 ta alfa va 2 ta gamma zanjirdan iborat) saqlaydi. Odatda  $\alpha$  - zanzir sintezi uchun juft xromosomalar joylashgan 2 tadan jami 4 ta gen javobgar bo'ladi. Mana shu 4 la genlarda yuzaga keladigan irsiy nuqsonlar darajasiga ko'ra kichik va katta talasemiya farqlanadi.

Agar alfa+allel 1 tasida nuqson bo'lsa (alfa/alfa;alfa/-) bunday bemorlarda klinik belgilar nomoyon bo'lmaydi va ular faqat tashuvchi hisoblanadi.

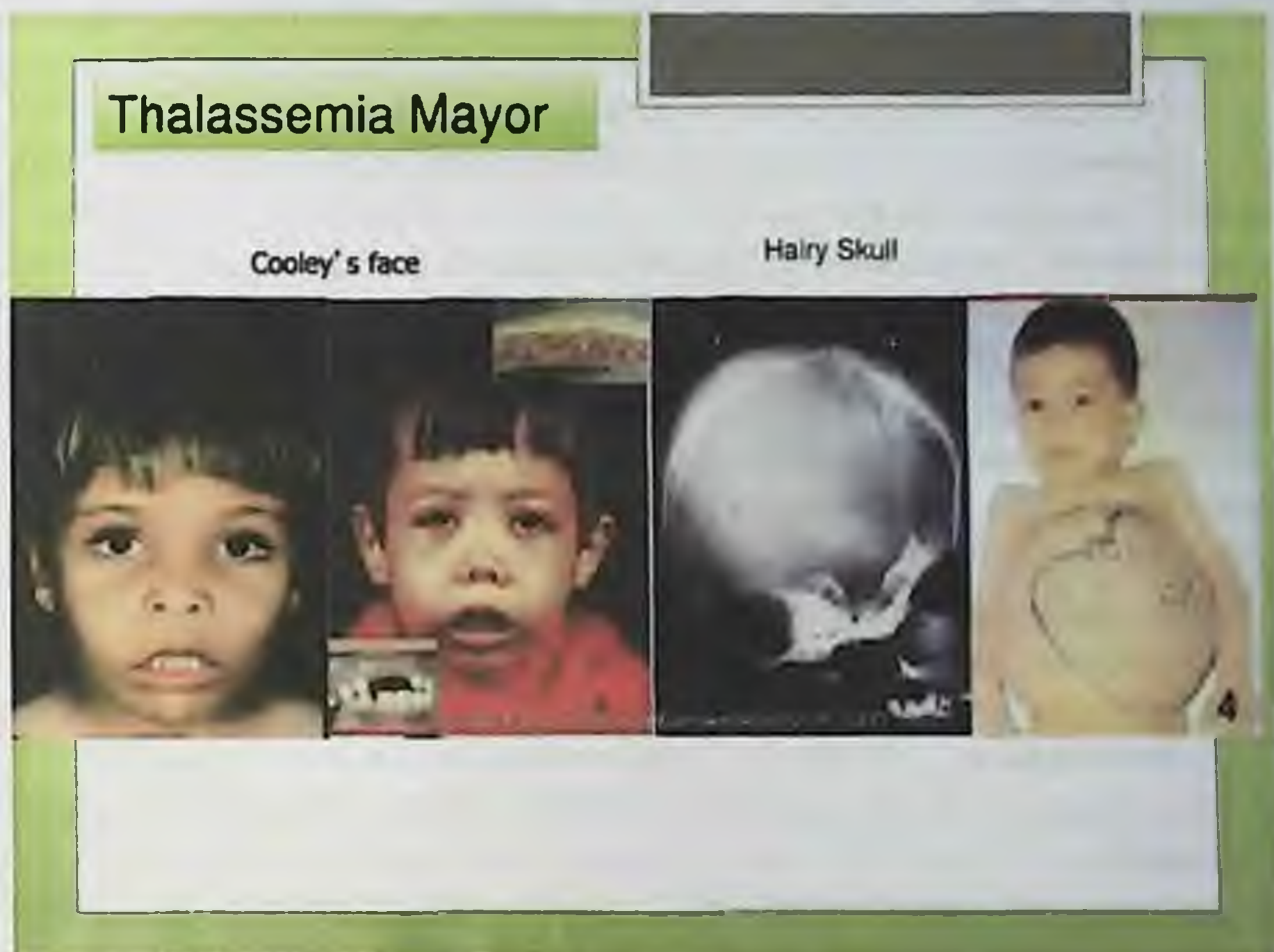
Agar geterozigotali 4 ta gendan 2 tasida nuqson bo'lsa (alfa/-;alfa/-) yoki (alfa/alfa;-/-) bunday bemorlarda yengil yoki o'rtacha og'irlikdagi anemiya kuzatilib kichik  $\alpha$  talasemiya deb yuritiladi.

Agar 4 ta gendan 3 tasida nuqson kuzatiladigan bo'lsa alfa zanjir sintezi nuqsoni sababli ortiqcha miqdorda beta zanjir (chaqaloqlarda gamma zanjir) tetramerlari hosil bo'ladi. Bunday nuqsonga ega bo'lgan gemoglobin HbH Bart gemoglobini deb nom olgan.

Agar 4 la genda ham nuqson mavjud bo'lsa bunda Hb kislorod tashiy olmaydi va bunday nuqsonli homila rivojlanmasdan nobud bo'ladi.

Beta talasemiya ham xuddi shunday  $\beta$  - zanjir sinteziga javobgar genlar nuqsoni natijasida yuzaga keladi. Katta  $\beta$  talasemiya yoki **Kuli anemiyasi** gomozigot (beta/0;beta/0) yoki murakkab geterozigot (beta/0;beta/+) bemorlarda yuzaga kelib go'dak hayotinig 1 va 2 yilida og'ir darajadagi anemiya alomatlari va taransfuzion va absorbtсион temir yuklamasi oqibatida sariqlik, oyoqlarda trofik yaralar va xolelitiaz kuzatiladi. Kasallikga splenomegaliya xarakterli bo'lib, hatto normal donor eritrotsitlarining ham parchalanishi kuchayadi.Suyak ko'migining giperplaziyasi sababli kalla va suyaklari qalinlashadi va jag' tishlarida nuqsonlar yuzaga keladi (rasmga qarang). Naysimon suyaklar esa

patologik sinishlarga moyil bo'lib, bemor bolalar o'sishdan orqada qoladi. Temir mikroelementining organizmda ortiqcha yig'ilishi esa agar yurak mushaklarida bo'lsa yurak yetishmovchiligiga, ichki a'zolarida ko'pincha jigar gemosiderozi va jigar sirroziga olib keladi.



Katta talasemiya bemorlarning tashqi ko'rinishi

### ORTTIRILGAN GEMOLITIK ANEMIYALAR

Orttirilgan gemolitik anemiyalar toksik, immun va mexanik turlarga bo'linadi. Irsiy gemolitik anemiyalardan farqli o'laroq istalgan yoshda uchrashi mumkin.

**Toksik anemiya** gemolitik zaharlar sababli yuzaga keladi.  
Margimush

Nitrobenzol, fenilgidrazin fosfor, qo'rg'oshin tuzlari eritrotsitlar membranasi lipidlarini oksidlaydi yoki oqsil qavat va qisman stromani denaturatsiyaga uchratadi. Biologik (ari, ilon, qo'ziqorin, strepto va stafilokokklar) zaharlar fermentativ faollikga ega bo'lib, eritrotsitar



membranasidagi lesitinni parchalaydi. Ayrim parazitlar (Bezgak plazmodiysi) eritrotsitlarda ko'payib ularni parchalaydi.

**Immun GA** bu umumiy patogenezga ega bo'lgan bir guruh kasalliklar bo'lib eritrotsit gemolizida antitela yoki immun limfotsit ishtirok etadi.

Izoimmun, geteroimmun va autoimmun turlari farqlanadi.

**Izoimmun GA Rh (rezus) konflikt** da ona Rh – (manfiy) homilada esa Rh + (musbat) bo'lganda;

Mos bo'lmagan guruhli yoki rezus faktorli qon quyilganda.

**Geteroimmun GA** eritrotsit yuzasida yangi antigen paydo bo'lganda. Ko'pincha dorilarning eritrotsitlar membranasiga o'tirib qolganda yuzaga keladi.

**Autoimmun GA** da o'zgarmagan eritrotsitlarga organizm o'zi antitelalar ishlab chiqara boshlaydi.

Surunkali limfoleykoz, limfosarkoma, miyelom kasalligi, volchanka, Revmatizm, poliartrit va yomon sifatli o'sma kabi kasallilar ham gemoliz bilan asoratlanadi. Shuningdek noma'lum etiologiyali gemoliz ham mavjud (idiopatik).

**Eritrotsitlar mexanik shikastlanishi** bilan bogliq GA bo'lmachalararo to'siq, aortal va mitral klapan protezlangan keyin kuzatiladi.

Uzoq vaqt piyoda yurishdan keyin va qattiq yuzada yugurgandan keyin ham gemolitik krizislar kuzatiladi. Eritrotsitlar tovon kapilyarlarda parchalanadi.

*Eslatma: Irsiy GA larda periferik qonda normal regeneratsiyasi (katta miqdorda retikulotsit polixromatofillar, normotsitlar) ham bo'ladi. Shuningdek degenerativ formalari poykilotsitlar, anulotsitlar, bazofil punktuatsiyali eritrotsitlar, mikrosferotsitlar - Minkovskiy Shofar anemiyasida, o'roqsimon eritrotsit - S gemoglobinopatiyada, nishonsimon - Talasemiyada.*

Orttirilgan GA da qonda fiziologik regeneratsiya elementlari borligi bilan birga degenerativ shakllari: poykilotsit, anulotsit, fragmentatsiyalanuvchi eritrotsitlar ham bo'ladi.

### **Eritropoez buzilishi bilan bog'liq anemiya**

- Defitsit
- gipoplastik
- Metaplastik
- Dizregulyator turlarga bo'linadi.

Defitsit anemiyalarga Temir tanqislik anemiyasi (TTA), oqsil defitsit va Vitamin B 12 defitsiti kiradi.

TTA anemiyalarning katta qismini tashkil qiladi 80%. Kamqonlikning ushbu turi temir elementining organizmga kirishi va uning sarflanishi orasidagi disbalans natijasida kelib chiqadi. Kasallik etiologiyasida takroriy qon ketishlar natijasidagi qondagi va suyak ko'migidagi Fe zaxirasi kamayishi hisobiga yuzaga keladi. Ko'pincha fertil yoshdagi ayollarda, homiladorlarda, bolalarda, balog'at davridagi o'smirlarda ham kuzatilishi mumkin. Erkaklarda TTA oshqozon ichak traktidan qon ketishlardan keyin kuzatiladi. Oyiga 100-125 mg temir yo'qotish 6 oyda TTA ga olib keladi. Gudpascher sindromida Fe gemosiderin ko'rinishida cho'kmaga tushgani uchun takror ishlatilmaydi.

TTA ga

-Alimentar sabab organizmga oziq ovqat mahsulotlari orqali Fe kirishining kamayishi.

-Fe elementining oshqozon ichak trakti orqali so'rilishining buzilishi : Gastrit, duodenitda , ingichka ichak rezeksiyasi, gelmentlar.

Bolalarda egizak homiladorlikda, muddatdan oldingi tug'ruqlarda va bola ovqatdan bosh tortganda.

Temir - oksidlanish qaytarilish jarayonlari va organizm bioenergetikasi uchun muhim mikroelement.

Temir ishtirokida toksik kislorod radikallari hosil bo'ladi. Bunday radikallar va shikastlovchi hosil bo'lishini oldini olish maqsadida organizmda temir oqsillari bilan bog'langan holatda bo'ladi.

Transferrin-temir tashuvchi oqsil.

Ferritin-temir deposini saqlovchi. Shuningdek temir MNS hujayralarida Dofamin retseptorlari shakllanishi uchun zarur bo'ladi. Organizmda temir tanqisligi nafaqat gemolitik simptomlarni yuzaga chiqaradi. Barcha hujayralar funksiyasi buzilishiga olib keladi.

Demak Fe tanqisligi natijasida Hb sintezi pasayib eritrotsitlarning O<sub>2</sub> tashish funksiyasi buziladi. Shuningdek Fe saqlovchi va Fe bilan bog'liq fermentlar funksiyasi buziladi. Fe sitoxrom C va sitoxromoksidaza fermenti tarkibiga kiradi. Eritrotsitlarning oksidlovchi ta'siriga nisbatan rezistentligi kamayadi. Fe defitsiti rivojlanishida 3 ta bosqichda boradi:

1. Klinik belgilarsiz Fe zaxiralarining kamayishi. Bu yashirin Fe tanqisligi holati (prelatent davr). Buni faqat suyak ko'migidagi



makrofaqlar tarkibidagi gemosiderin miqdoriga qarab aniqlanadi. Bunda zardobda ferritin miqdori kamayadi.

2. Latent Fe tanqisligi holati. Gem sintezi sekinlashadi. Eritrotsitlar tarkibidagi protoporfirinlar miqdori oshib ketadi va suyak ko'migida sideroblast miqdori kamayadi. Bu vaqtda periferik qonda gipoxromiya, mikrotsitoz, eritrotsitlar o'rtacha diametri kamayadi. Ferritin miqdori kamayadi. Transferrinning temir bilan to'yinishi kamayadi. Periferik qonda Hb miqdori kamaymasligi ham mumkin.

3. TTA klinik belgilari yuzaga chiqadi. Gipoxromiya, poykilotsitoz.



Hb miqdoriga ko'ra anemiyaning 3 ta darajasi farqlanadi:

I - yengil daraja Hb 90g/l dan kam bo'lmaydi.

II - o'rta daraja Hb 70-90 g/l oralig'ida

III - og'ir daraja Hb 70 g/l dan kam

TTA da rang ko'rsatkich 0.6 gacha kamayib ketadi. Anizotsitoz va poykilotsitoz kuzatiladi. Eritrotsitlarda Hb kamayib ketadi Anulotsit.

## SIDEROBLAST ANEMIYA

Sideroblast anemiya (SA) tug'ma yoki orttirilgan bo'ladi. Odatda hayot davomida orttirilgan SA ko'pincha miyelodisplastik sindrom bilan bog'liq bo'lib ayrim holatlarda dori vositalari yoki toksinlar sababli ham yuzaga keladi va makrotsitar anemiya rivojlanadi. Tug'ma SA autasoma yoki X xromosomaga bog'langan holatda irsiylanadigan mikrotsitar



gipoxrom anemiya hisoblanadi. Ushbu anemiya turida organizmda mavjud temirning o'zlashtirilishi buzilishi natijasida gem sintezi kamayadi. SA da temirning protoporfirin IX ga birika olmasligi sababli halqasimon sideroblastlar hosil bo'ladi. Eritrotsitlarning bazofil donadorligi ortadi (siderotsitlar) va tarkibida temir mavjud granulalar (Pappengeym tanachalari) saqlaydi.



Pappengeym tanachalari – siderotsitlardagi temir saqlovchi granulalar mikroskopik tasviri.

#### **Vitamin B 12 Foli kislota defitsiti anemiyasi**

B 12 va Foli kislota defitsiti anemiyalari etiologiyasi va patogenezdagi o'xshash uchun birgalikda aytib o'tiladi. 3 ta sababga ko'ra B 12 defitsiti yuzaga keladi:

-Kastl ichki omili yo'qligi: Oshqozon rezeksiyasi, shilliq qavat atrofiyasi;

-Vit B 12 so'rilishining buzilishi - surunkali enterit yoki ichak rezeksiyasi yoki tutqanoqqa qarshi preparatlar (difenin,lyuminal) ni qo'llash.

Vitamin B 12 ishtirkida kechuvchi 2ta fermentativ jarayon mavjud

1. Uridin monofosfatning timidin fosfatga aylanishida (DNK sintezi uchun zarur) bu reaksiya 5,10 - metilentetragidrofolievaya kislota yordamida amalga oshiriladi. Bu kislotalar manbasi esa tetragidrofolievaya kislota hisoblanadi. Uning hosil bo'lishida esa Vitamin B12 zarur. B12 va fole kislota tanqisligida DNK sintezi va hujayra bo'linishi buziladi.



2. Vitamin B12 metilmalon kislotaning yantar kislotaga aylanishida ishtirok etadi. Bu reaksiya Krebs sikli ga yog' kislota qo'shilishini ta'minlaydi. Vitamin B12 yetishmovchiligida Krebs sikli bloklanib asab tizimiga toksik ta'sir ko'rsatishga yetadigan propion va metilmalon kislota yig'ilib qoladi. Yog' kislotalari va miyelin sintezi buziladi. Vitamin B12 bilan bog'liq reaksiyalar bloklanadi va suyak ko'migi, oshqozon ichak trakti, nerv sistemasi faoliyatiga ta'sir ko'rsatadi. Eritropoez eritroblast tipdan megaloblast tipga o'tadi. Qonda degenerativ shaklli eritrotsitlar paydo bo'ladi. Og'iz bo'shlig'i, oshqozon va ichak shilliq qavati atrofik va yallig'lanishlar: stomatit, gastrit, enterit, kolit kuzatilib bu patologiyalarning o'zi vitamin B 12 so'rilishini yanayam kamaytirib tanqislikni kuchaytiradi.



Atrofiya sababi timidin yetishmovchiligi bilan epiteliya proliferatsiyasining susayishidir.

Orqa miya orqa va yon shoxlaridagi regenerativ o'zgarishlar Vitamin B 12 tanqisligining 3-belgisi hisoblanadi. Atrofik o'zgarishlar asosida orqa miya sezuvchi nervlarining demiyelenizatsiyasi va shikastlanishi yotadi.

Bu o'zgarsihlar paraesteziya, qo'l oyoq uvushishi, sovuq qotish ko'rinishida namoyon bo'ladi.

**Vit B 12 tanqisligi anemiyasi-giperxrom anemiya.**

Kelib chiqish sabablari:

1. **Ovqat tarkibida vitamin B12 kam miqdorda bo'llishi**
2. **Vitamin B12 so'rillishning buzilishi:**
  - a) **Gastromukoprotein sintezinig buzilishi sababli:**

## Qon tizimi patofiziologiyasi.

- Oshqozon tubidagi atrofik gastrit;
- Gastromukoprotein ishlab chiqaruvchi pariyetal hujaralariga nisbatan autoantitelalar ishlab chiqarilishi bilan boradigan autoimmun jarayonlar;
  - Gastrektomiya , (gastrektomiyadan 5-7 yil o'tgach vit.B12 tanqisligi yuzaga keladi);
  - Oshqozon raki;
  - Gastromukoproteinning tug'ma yetishmovchiligi;
- b) Ingichka ichakda vitamin B12 so'rilishining buzilishi;
  - Malabsorbtsiya sindromi bilan kechuvchi ingichka ichak kasalliklari (surunkali enterit, seliakiya, spru, Kron kasalligi)
  - Yonbosh ichak rezektsiyasi ;
  - ingichka ichak saratoni;
  - ingichka ichakda vitamin B12 + gastromukoprotein kompleksi retseptorlarining tug'ma bo'lmasligi;
- c) vitamin B12ning konkurent o'zlashtirilishi;
  - Gijja invaziyasi;
  - Yaqqol ifodalangan disbakterioz
- 3. Jigarda transkobalamin-2 sintezining kamayish va suyak ko'migiga vitamin B12 transportining buzilishi (jigar sirrozida).

Bunda rang ko'rsatkich 1.15 dan katta bo'ladi. Qon yaratilishi esa megaloblast tipda bo'ladi.

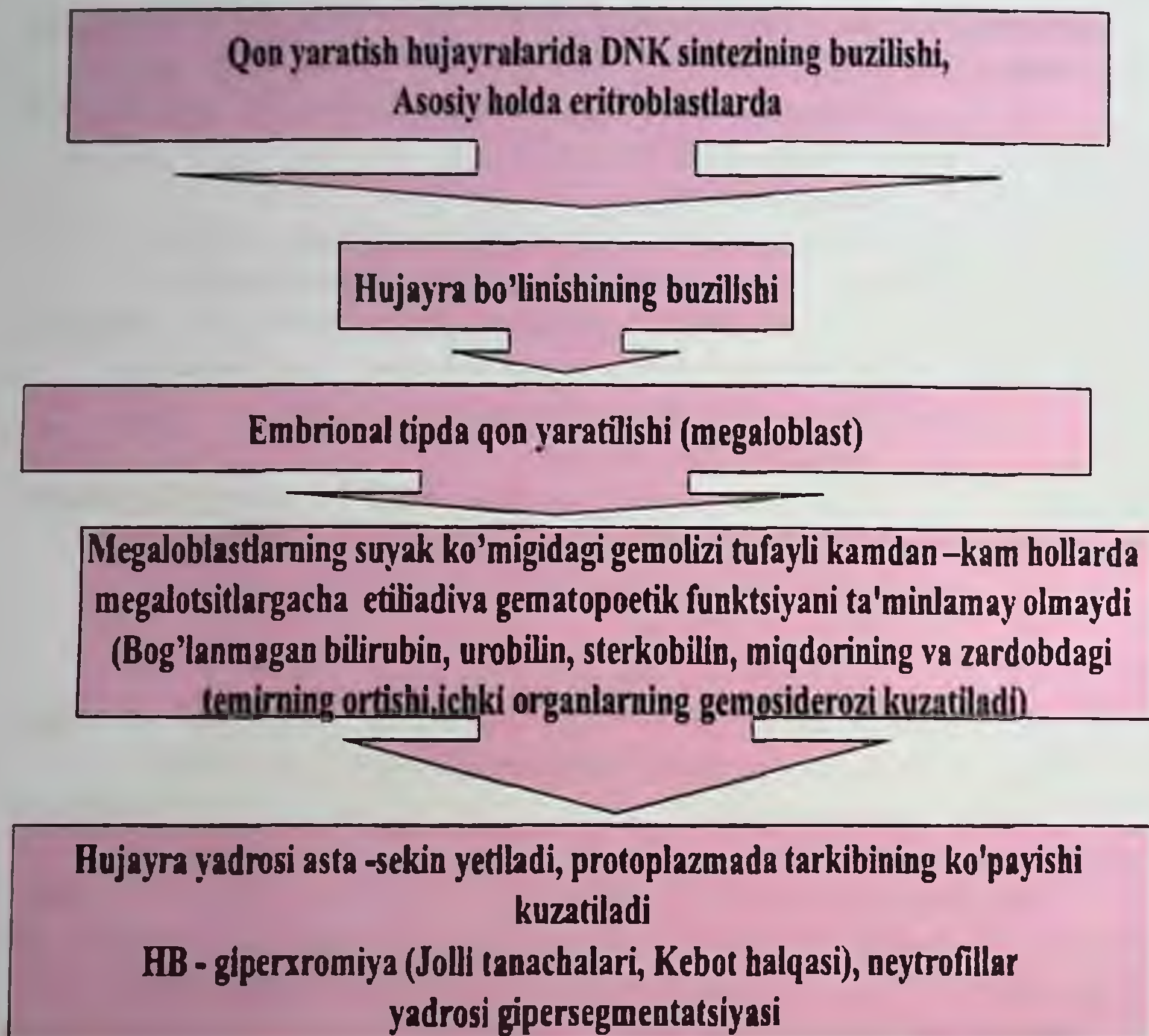
Megaloblast-o'lchami jihatdan eng katta diametri 12-15 mkm. Bazofil, polixromatofil yoki oksifil sitoplazmaga ega yadrosi esa har xil etapda turlicha bo'ladi. Megaloblast yadrosini yo'qotgach diametri 10 - 12 mkml megalotsitga aylanadi. Megaloblast ham, megalotsit ham patologik regeneratsiyasi elementlariga kiradi. Periferik qonga eritsotsitlarning degenerativ formalari: anizotsit, poykilotsit, yadro va yadro qobig'i elementlari

### **Gipo va aplastik anemiya**

P.Erlich (1888) birinchi marta aplastik anemiya to'g'risida ma'lumotlar yozgan. "Aplastik anemiya" atamasi 1904 yilda Shoffar tomonidan fanga kiritilgan. Kasallikning eng yuqori cho'qqisi 20 va 65 yosh bo'lib, Evropada yiliga 1 million aholiga 4-5 kishi kasallanadi.

Bu guruhga asosiy belgisi suyak ko'migi funksional yetishmovchiligi bilan kechuvchi kasalliklar kiradi. Patologik jarayon asosida esa suyak ko'migi hujayralari proliferatsiyasi va differensiyasi buzilishi yotadi.





Bu anemiyalar leykopeniya va trombositopeniyalar bilan birga kechadi. Kasallik har yili 1mln aholiga 5-10 holatda uchraydi. Etiologiyasiga ko'ra tug'ma va orttirilgan .

Orttirilgan aplastik va gipoplastik anemiya. Suyak ko'migiga ta'sir qiluvchi turli xil tashqi muhit faktorlari:

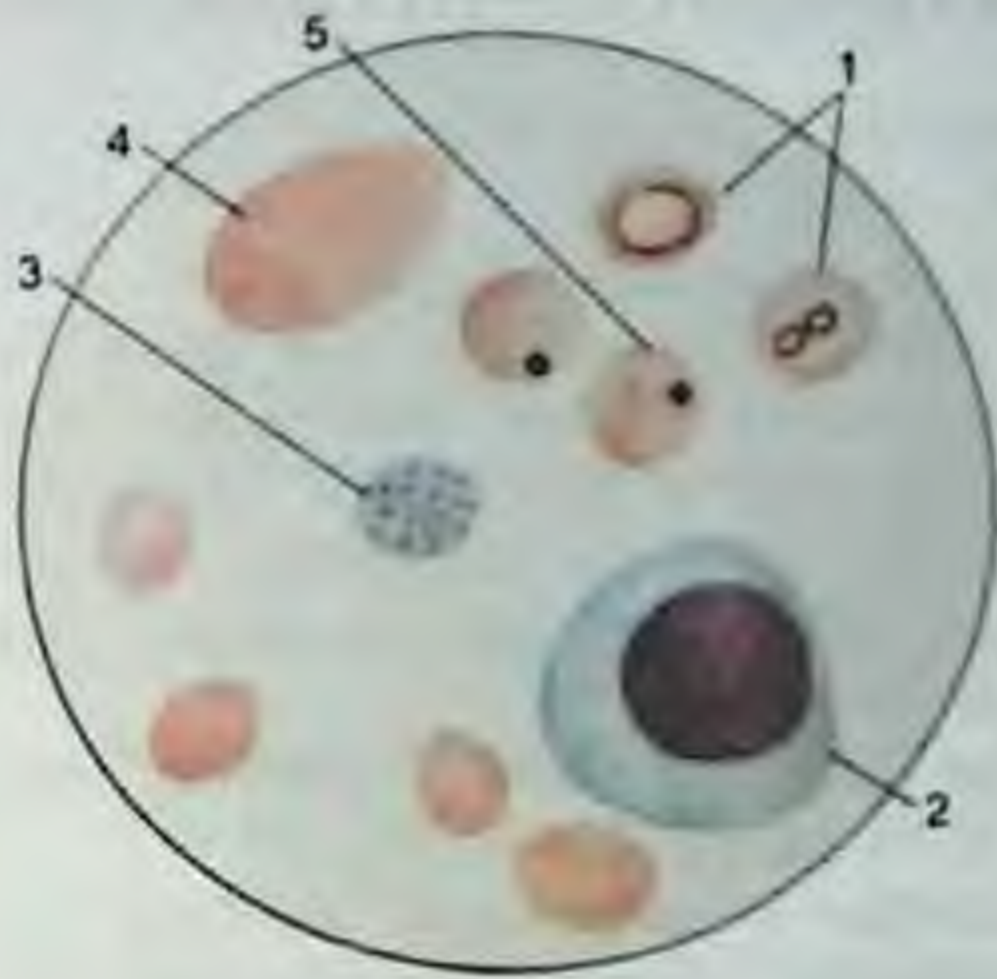
Fizik –ionlanuvchi nurlar.

Kimyoviy-turli dori vositalari,

Biologik-viruslar, infeksiyalar ta'sirida yuzaga keladi.

Aplastik anemiya kam uchraydigan va xavfli kasallik bo'lib, u har qanday yoshda paydo bo'lishi mumkin.

## Qon tizimi patofiziologiyasi.





## LEYKOTSITLAR PATOFIZIOLOGIYASI

Leykotsitlar yoki oq qon tanachalari boshqa qon hujayralaridan farqli ravishda o'zida yadro saqlaydi. Shuningdek tuzilishi va funksiyasiga ko'ra bir qancha turlarga bo'linadi. Normada leykotsitlar miqdori  $4-9 \cdot 10^9$ /litrni (1 mkl da 4-9 mingtani) tashkil qiladi. Leykotsitlarning umumiy miqdori sutka vaqtiga hamda organizmning funktsional holatiga qarab o'zgarib turadi. Leykotsitlarning ko'p qismi qon tomirdan tashqarida ya'ni hujayralararo bo'shliqda yoki suyak ko'migida bo'ladi. Qon tomir ichida esa umumiy leykotsitlarning 20% ga yaqini bo'ladi.

Leykotsitlar sitoplazmasi tarkibida donador kiritmalar saqlash yoki saqlamasligiga ko'ra 2 ta guruhga bo'linadi:

1. **Granulotsitlar** - sitoplazmasi tarkibida donador kiritmalar saqlaydigan leykotsitlar. Granulotsitlar neytrofil, eozinofil va bazofil kiradi.

2. **Agranulotsitlar** - sitoplazmasi tarkibida donador kiritmalar saqlamaydi. Agranulotsitlarga limfotsit va monotsitlar kiradi.



**Monotsit**



**Eozinofil**



**Bazofil**



**Limfotsitlar**



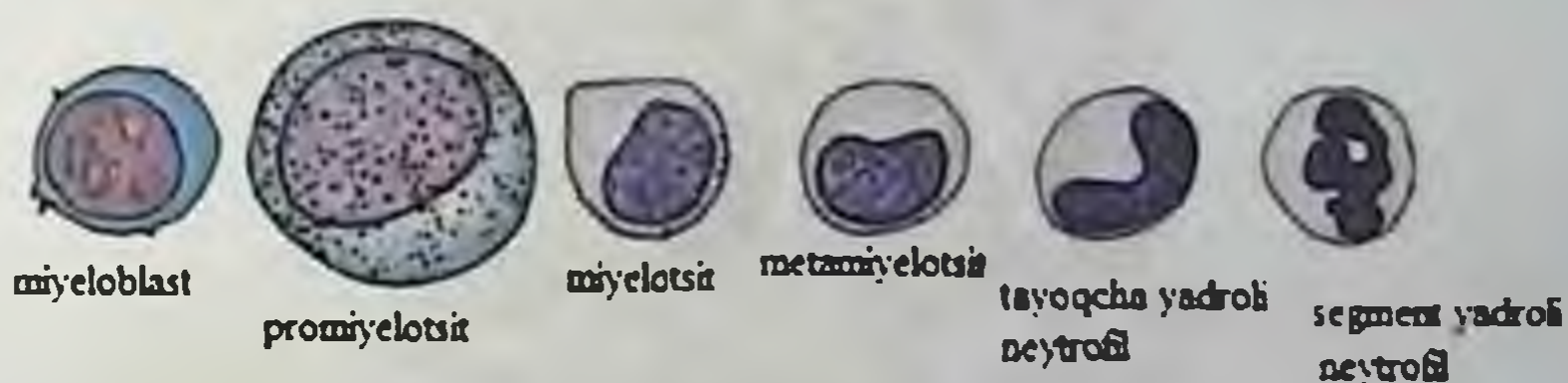
**Neytrofil**

**Neytrofillar** umumiy leykotsitlarning 50 - 70% ini tashkil qiladi. Qonda 6 - 8 soat bo'lib tezda shilliq qavatlarga migratsiyalanadi.

Neytrofillarning 50 foizi qon tomir devorlariga (asosan o'pka va taloq qon tomirlarida) yopishgan holatda bo'ladi. Bu rezerv leykotsitlar stress holatlarida adrenalin va kortizol gormonlari ta'sirida harakatlanishga tushadi. Neytrofillarning asosiy funksiyasi fagotsitoz - yot mikroorganizmlar va organizning nobud bo'lgan hujayralarini yutib, lizosomal fermentlari yordamida hazm qilish. Bitta neytrofil 20-30 tagacha bakteriyani fagotsitoz qiladi. Shu sababdan ham I.I Mechnikov neytrofillarga mikrofaqar deb nom bergan. Neytrofillar membranasidan faollashgan araxidon kislota ajralib chiqadi. Araxidon kislotadan siklooksigenaza fermenti yordamida leykotireinlar, tromboksan va prostoglandinlar (PG) hosil bo'ladi. Neytrofillar organizmning nospetsifik himoya elementlari hisoblanadi.

**Eozinofillar** umumiy leykotsitlarning 2-5% ini tashkil qilib, suyak ko'migidan chiqqan eozinofil qonda 5 soatgacha saqlanib, asta-sekin to'qimalarga o'tadi. Eozinofillar ham fagotsitoz qiladi (mikrob hujayralari va antigen-antitelo komplekslarni fagotsitlaydi). Eozinofillarning sitoplazmasida ko'plab yirik asidofil granular bo'lib, ularda katta miqdorda fermentlar: peroksidaza,  $\beta$  glyukoronidaza, fosfataza saqlaydi va shu sababdan ular lizosomal sifatida qaraladi.

### Suyak ko'migida neytrofillarning rivojlanishi



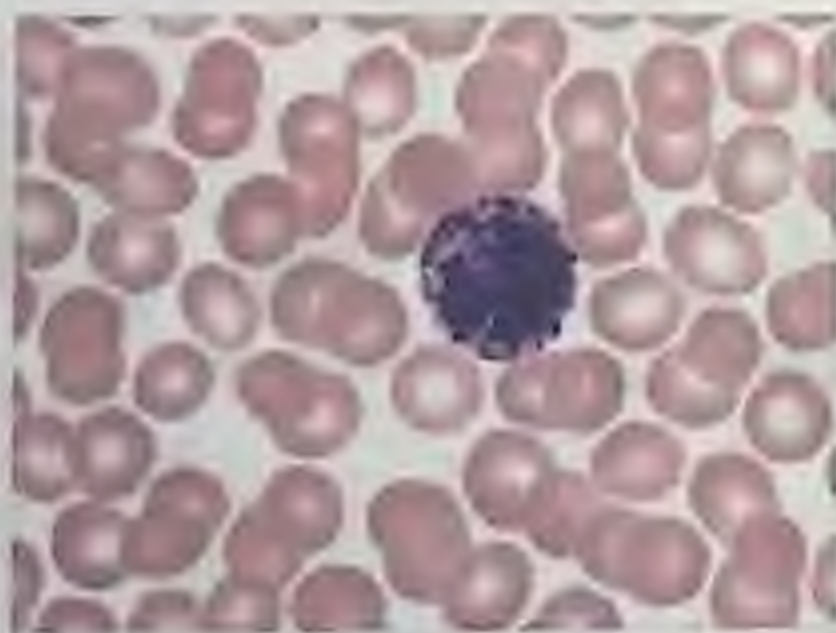
Shuningdek eozinofillar maxsus gistaminaza fermentini ishlab chiqaradi bu ferment gistaminni faolsizlantirib, bazofil va semiz hujayralardan gistamin ajralishini tormozlaydi. Eozinofillar yallig'lanish va allergik reaktsiyalar rivojlanishini chegaralaydi. Eozinofillar qon ivish jarayoni va fibrinolizda ham ishtirok etadi.





### Eozinofil

**Bazofillar** leykotsitlarning eng kam uchraydigan vakili bo'lib, 0-1% ni (1 mkl. da 50 ga yaqin) tashkil qiladi. Yetuk bazofillar suyak ko'migi sinuslarida depolanadi va 2-7 kundan so'ng qonga chiqarilib, qonda o'rtacha 12 sountgacha saqlanadi. Bazofillar sitoplazmasida gistamin va heparin saqlovchi granulalar bo'ladi. Bazofillar yallig'lanish va allergik reaksiyalarda ishtirok etadi. Bazofillar ham fagotsitoz qila olada, ammo ular asosan qon ivishi, fibrinoliz va ivishga qarshi mexanizmlarda ishtirok etadi. Sababi ular o'zida prokoagulyantlar, kallikrein, vazoaaktiv aminlar va heparin saqlaydi. Shuningdek bazofillar yog'lar almashinuvi boshqarilishida ham ishtirok etadi. Bazofillardagi heparin qon zardobidagi lipolizni faollashtiradi.



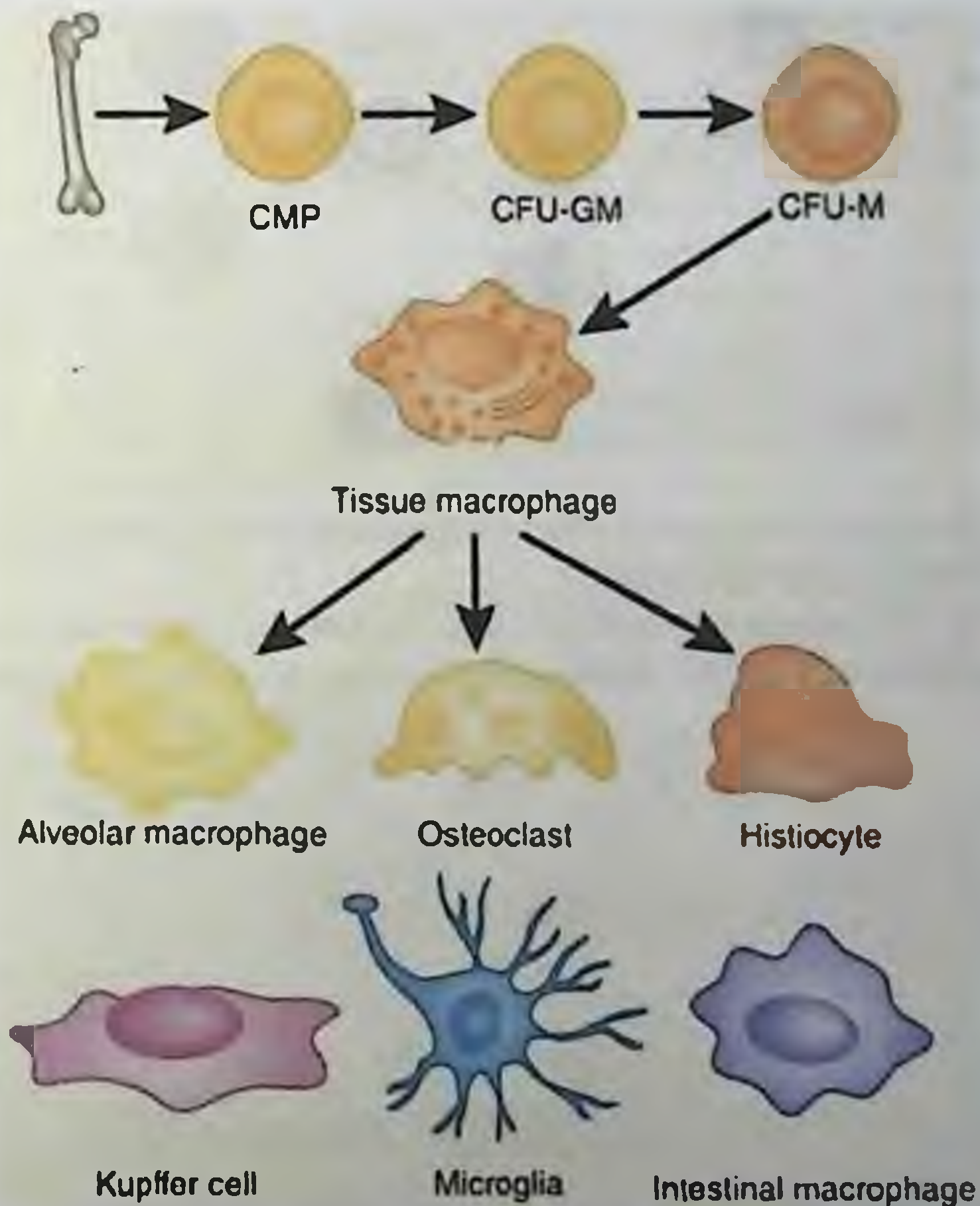
### Bazofil

**Agranulotsitlar** – sitoplazmasida granula saqlamaydi.

**Monotsitlar** barcha leykotsitlarning 3-11% ini tashkil qiladi. Monotsitlar suyak ko'migidan to'liq yetilmasdan qonga chiqariladi. Boshqa leykotsitlarga qaraganda fagotsitoz qila olish xususiyati yuqori bo'lib, 1 ta monotsit 100 ga yaqin mikroorganizmlarni fagotsitlashi mumkin. Shu sabballi I.I.Mechnikov monotsitlarga makrofaglar deb nom

## Qon tizimi patofiziologiyasi.

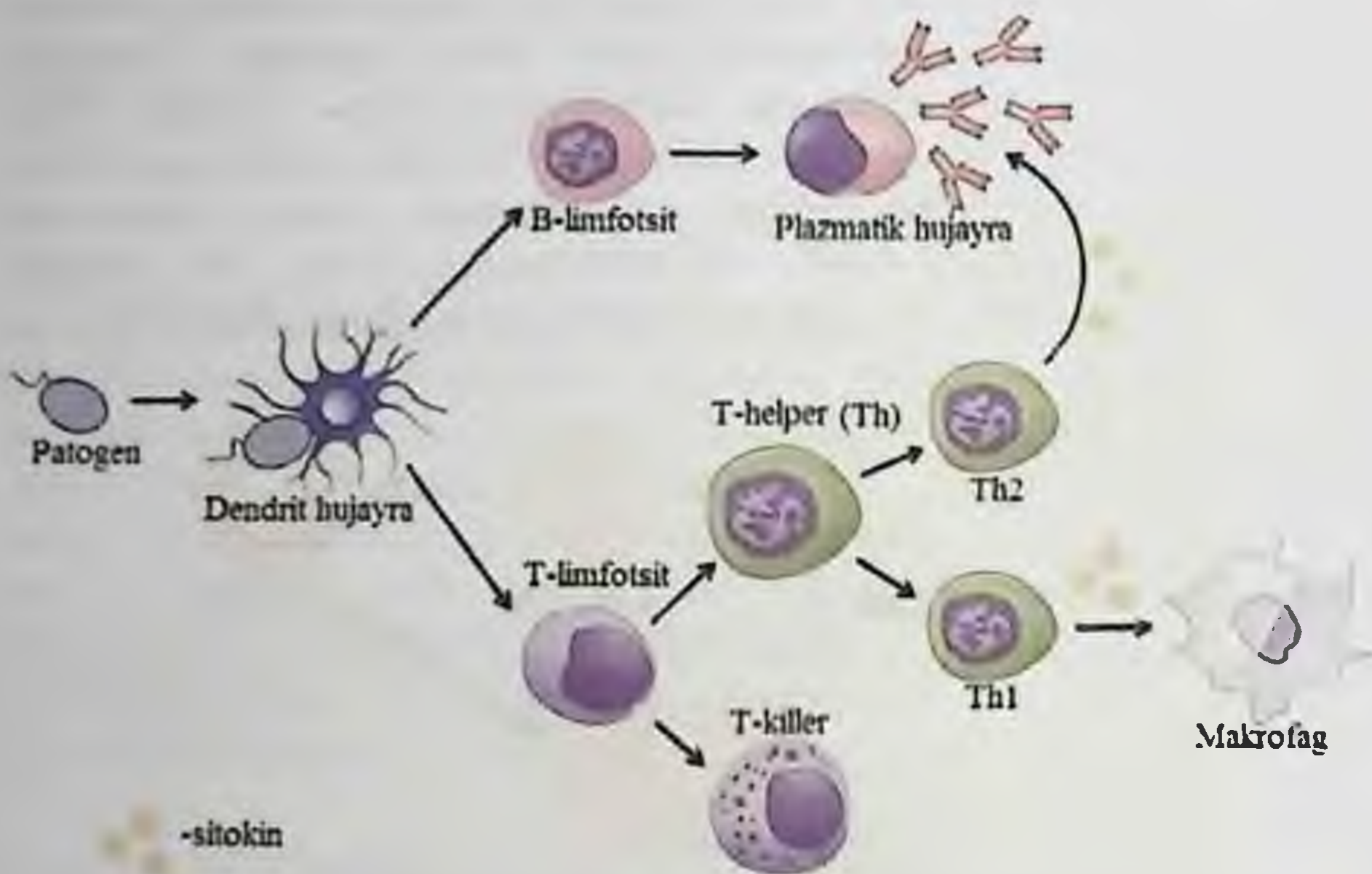
bergan. Qonda 2-3 kun saqlangan monotsitlar to'qimalarga o'tib, yetuk harakatsiz hujayralar (gistsitlar) yoki to'qima makrofaglariga aylanadi. Monotsitlardagi miyeloperoksidaza, katalaza, vodorod peroksidi, oqsil kationlari, laktoferrin bakteriotsid ta'simi yuzaga keltiradi. Monotsitlarning yana muhim bir funktsiyalaridan biri adgezivlik – zararlangan va yot yuzaga yopishib olish xususiyati, shuningdek agregatsion faollikga ham ega. Monotsitlar patogen mikroorganizmlar va endotoksinlar tarqalishining oldini olish, patologik o'zgargan eritrotsitlar, qarigan hujayralar, denaturatsiyalangan oqsillar, fibrin mikroagregatlari yutadi va parchalaydi. Shunday qilib monotsitlar hujayraviy ifektsiyaga qarshi va o'smaga qarshi immunitet reaksiyalarini ta'minlaydi. Monotsitlarning yana bir muhim funktsiyalaridan biri qon ivish va fibrinoliz jarayonidagi ishtirokidir.





### Mononukliar fagotsitar tizim


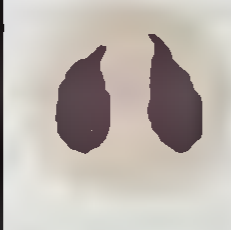





Monotsitlar antigenlarni tanib olish xususiyati sababli ular antigen tanishtiruvchi hujayralar nomini olgan (ayniqsa makrofaglarning teridagi vakili – Langergans hujayralari yoki dendrotsitlar) bo'lib, T va B limfotsitlar bilan birga antigenlarni birlamchi zararsizlantirish reaksiyalarida ishtirok etadi.



Monotsitlar immunkompetent hujayralar hisoblanib, interleykinlar (monokinlar) ishlab chiqaradi.

Har bir odamning qon tahlilida leykotsitar formulada sanalgan leykotsitlarning foiz (%) ulushlari ko'rsatiladi va normada quyidagicha bo'ladi.

## Qon tizimi patofiziologiyasi.

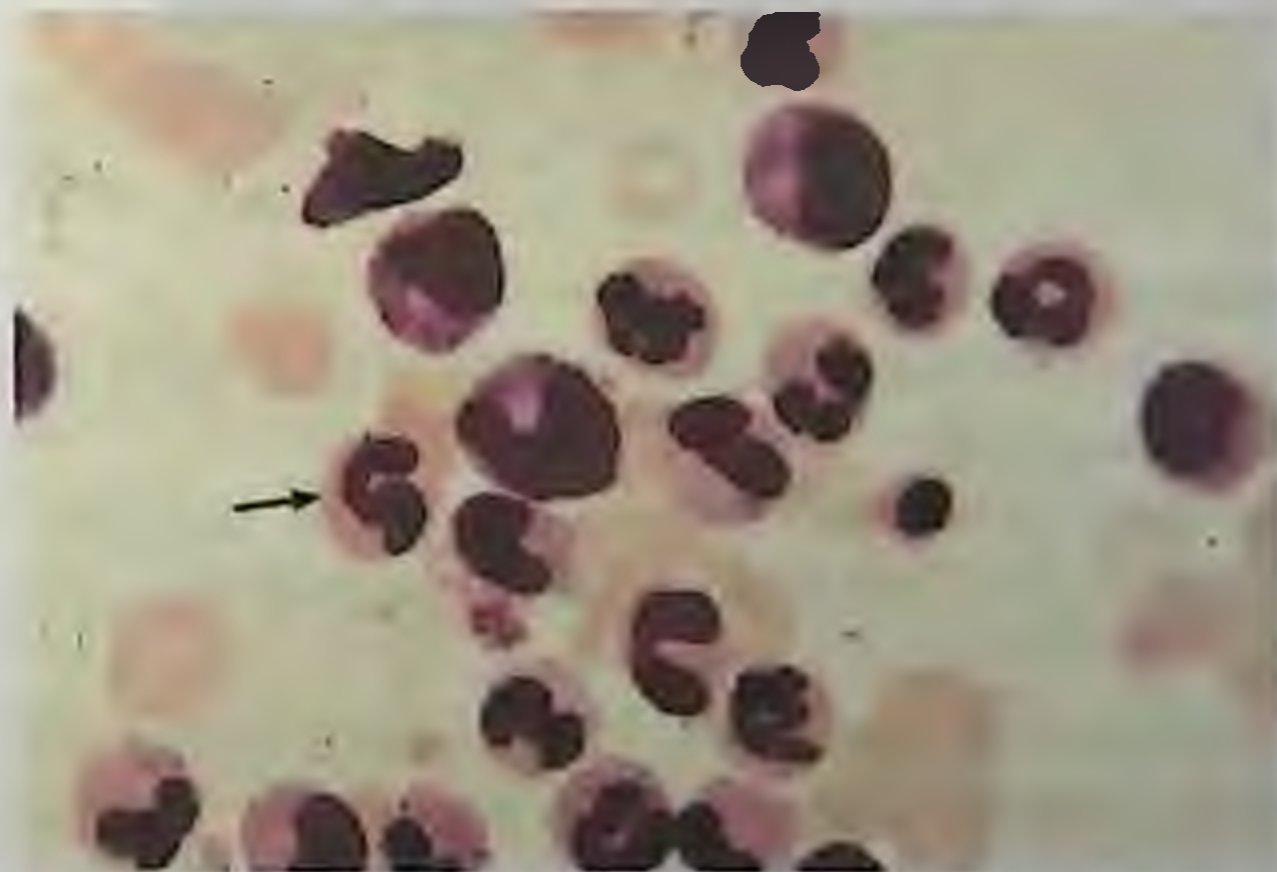
Granulotsitlar					Agranulotsitlar	
bazofillar	Eozinofillar	Neytrofillar			Limfotsitlar	Monotsit
		Metamiyelotsit	Tayoqcha yadroli	Segment yadroli		
0-0.01	0.005-0.05	0-0.01	0.01-0.06	0.47-0.72	0.18-0.37	0.03-0.11
						

### LEYKOTSITOZ. LEYKOPENIYA. LEYKEMOID REAKSIYALAR.

Qonda leykotsitlar miqdorining hajm birligida ko'payishi leykotsitoz deyiladi. Normada 4-9 Giga/litr. Absolyut va nisbiy leykotsitoz farqlanadi. Absolyut leykotsitoz suyak ko'migi leykopoetik funksiyasi oshishi bilan bog'liq. Nisbiy leykotsitoz leykotsitlarning qayta taqsimlanishi bilan bog'liq. Masalan: shok, yallig'lanish.

Leykotsitlar qaysi turi oshganiga qarab: neytrofiloz, eozinifilyoz, bazofiliya, limfotsitoz va monotsitoz farqlanadi.

*Neytrofilyoz* o'tkir yallig'lanish jurayonlari (streptakokk, stafilakokk chaqirgan.) o'sma parchalanishi, miokard infarktida uchraydi.





### **Neytrofillyoz**

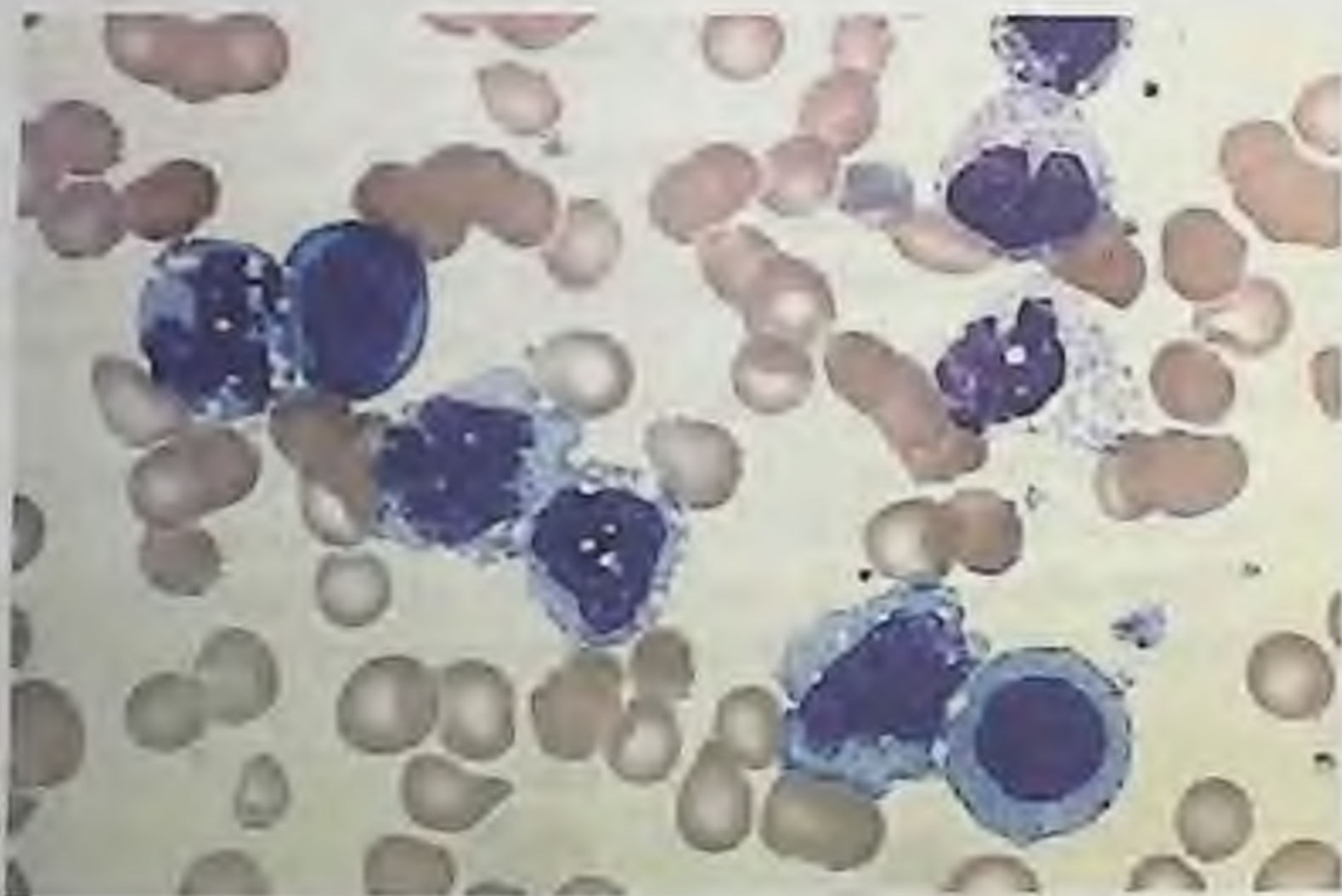
**Eozinifiliya** allergik (bronxial astma, krapivnitsa, pichan isitmasi) infeksiyon allergik (revmatizm, skarlatina) kasalliklar, surunkali miyeloleykozga xos. Gijalar va parazitlar invazyalarda (askaridoz, trixinelioz, difilobotrioz, cchinakokkoz) da eozinofillar miqdori 50% gacha yetishi mumkin.

**Bazofiliya** - ko'p uchramaydi, ko'pincha surunkali miyeloleykozda, gemofiliya, gipotireozda kuzatiladi.

**Limfotsitoz** - surunkali infeksiyon kasalliklar (tuberkulyoz, sifilis), virusli infeksiyalar (qizamiq, gepatit), surunkali limfocitozda, tireotoksikoz, akromegaliyada uchraydi.

**Monotsitoz** ayrim virusli kasalliklarda (infeksiyon mononukleoz)

Tuberkulyoz, septik endokardit, qizamiq, qizilcha, toshmal tifdan sog'aygan ayrim bemorlarda kuzatiladi.



### **Monotsitoz**

Fiziologik leykotsitoz-intensiv mushaklar ishi, hazm jarayonida va homiladorlikda kuzatiladi.

Qonda leykotsitlar miqdorining hajm birligida kamayishi **leykopeniya** deyiladi. Leykopeniya ham absolyut va nisbiy turlarga bo'linadi.

Absolyut leykopeniya quyidagi hollarda kuzatiladi:

-Suyak ko'migida leykopoezning susayishi (radiatsiya, o'sma metastazlari).

-Qonda yoki yallig'lanish o'chog'ida leykotsitlarning haddan ortiq parchalanishi va organizmdan chiqib ketishi. (Yiringli endometrit)

Nisbiy leykopeniya esa leykotsitlarning qayta taqsimlanishidan yuzaga keladi. Leykotsitlar qaysi turi miqdorining kamayishiga ko'ra quyidagi leykopeniyalar kuzatiladi.

**Neytropeniya** - granulotsitlar proliferatsiyasining genetik determinlangan blokadasida (irsiy neytropeniya) yoki ekzogen sabablarga ko'ra:

Leykopenoz jarayonining susayishiga ionlanuvchi nurlar, toksinlar, holdan toydiruvchi isitma bilan kechuvchi infeksiyon kasalliklar (qorin tifi, toshmalif, gripp, qizamiq) dorilar (sitostatik, sulfanilamid preparatlar), vitamin B 12 va folat kislota tanqisligi anemiyalari.

**Eozinopeniya** organizmda glyukokortikoidlar miqdori oshib ketganda (Itsengo - Kushingo kasalligida davolash maqsadida kortizol yuborilganda)

**Linfotsitopeniya** - organizmdagi immunodefitsit holatlardan dalolat beradi. (Irsiy immunodefitsit holatlar, nurlanish kasalligi, miliar tuberkulyoz)

**Monotsitopeniya**-sepsisda va nurlanish kasalligida kuzatiladi.

Periferik qonda bir vaqtning o'zida barcha donador leykotsitlar miqdorining kamayishiga **agranulotsitoz** deyiladi. Agar leykopenozda barcha leykotsitlar hosil bo'lishi yo'qolsa **aleklyia** deyiladi.

Trombotsitlar, leykotsitlar, eritrotsitlar miqdorining baravariga kamayishi **pansitopeniya** deyiladi. Bu holat suyak ko'migi shikastlanishida kuzatiladi. Leykotsitlar turli shakllarining aniq o'zaro nisbatda bo'lishi-leykogramma deyiladi.

**Shilling leykotsitar formulasida chapga siljish kuzatiladi.**

Formulaning chapga siljishining bir necha turlari farqlanadi.

Regenator siljish leykotsitoz fonida yuzaga kelib, tayoqcha yadroli neytrofillar va metamiyelotsitlar miqdorining oshishi bilan xarakterlanadi. Bunda shuningdek yakka holda miyelotsitlar ham bo'lishi mumkin. Bu o'zgarishlar suyak ko'migidagi yuqori leykopoetik holatini ko'rsatadi.

Giperregenator siljish - tayoqcha yadroli neytrofillar va metamiyelotsitlardan tashqari yana yosh shakllari miyelotsit va promiyelotsitlar miqdorining oshishi leykotsitoz yoki leykopeniya fonida kechadi. Bu siljish suyak ko'migi giperplaziyasida kuzatiladi.



Degenerativ siljish leykopezning juda kamayib ketganidan dalolat beradi. Qonda yadrosi va sitoplazmasida degenerative belgilari mavjud tayoqcha yadroli neytrofillar miqdori oshadi. Metamiyelotsitlar bo'lmaydi, segment yadroli neytrofillar miqdori esa kamayadi

Leykotsitar formula o'ngga siljishi neytrofillar yadrosining gipersegmentatsiyasi bilan xarakterlanadi. 5 va undan ortiq segmentlanish oshadi. Misol uchun Vitamin B 12 tanqislik anemiyasida.

### Leykemoid reaksiyalar

Leykemoid reaksiyalar-qonning patologik o'zgarishi bo'lib, bunda qon manzarasi leykozlarni eslatadi. Lekin yomon sifatli blast hujayralar proliferatsiyasi kuzatilmaydi.

Leykemoid reaksiyalar quyidagi turlarga bo'linadi:

- ✓ Limfotsitar
- ✓ Monotsitar
- ✓ Miyeloidli: Neytrofilli, eozonofilli, bazofilli.

Limfotsitar leykemoid reaksiyalar limfotsitlar absolyut sonining oshishi bilan xarakterlanadi. Sabablari: infeksiyon limfotsitoz, o'tkir persistoma, surunkali limfotsitoz, endokrin tizim kasalliklarida yuzaga keladi.

Infeksiyon limfotsitoz quyidagi patologik holatlarda yuzaga keladi:

Virusli infeksiyalar, infeksiyon mononukleoz sindrom, o'tkir infeksiyon yaxshi sifatli limfotsitoz, qizilcha, suvchechak, virusli gepatit, bakterial infeksiyalar (ko'k yo'tal, skarlatina) protoz invaziyalar, malyariya, toksoplazmoz.

Infeksiyon mononukleoz sindromni Epshteyn-Bar (geterofil-pozitiv shakli) herpes, gepatit B virus bilan infistrlanish natijasida kelib chiqadi. Kuchli intoksikatsiya, isitma, angina, faringit, tanglaydagi petexial toshmalar, polilimfopatiyalar, gepatosplenomegaliya, nerv sistemasi shkastlanishlarida ham kuzatiladi. Lekotsitoz 12-20 mingga yetadi.

Absolyut limfatsitoz atipek limfotsitlar paydo bo'lishi, monotsitoz, trombositopeniya, pozitriv serologik testlar pozitiv bo'ladi. Yaxshi sifatli o'tkir infeksiyon limfotsitoz ko'pincha 10 yoshgacha bo'lgan bolalarda uchraydi. Sababi entero va adeno viruslardir. Inkubatsion davri ikki haftagacha cho'zilishi mumkin. Mielogrammada

limfotsitlar miqdori normal yoki biroz oshgan. ECHT (eritrotsitlar cho'kish tezligi) o'zgarmagan.

Stress limfoysitozlar-travmalarda, katta ko'lamli operatsiyalarda, o'tkir yurak yetishmovchiligida, epeleptik statuslarda, septik shokda yuzaga keladi va bir necha soatdan bir necha kungacha davom etadi.

Persistirlovchi limfotsitoz revmatoidli artrit, yomon sifatli timoma, sarkoidoz, tuberkulyoz, surunkali buyrakusti bezi yetishmovchiligida va diffuz toksik buqoqda kuzatiladi.

Miyeloid leykemoid reaksiyalar:

- psevdoblast
- promielostar
- neytrofilli
- eozinofilli
- bazofilli
- monotsitar
- eretrocitozlar
- sitopeniya turlari mavjud.

Monotsitar makrofaqal reaksiyalar infeksiyon endokardit, sepsis, infeksiyon mononuklioz, tuberkullioz, sarkoidoz, Kron kasalligi, revmatizm, tizimli qizil yugurik va tizimli vaskulitlar uchun xarakterli hisoblanadi.

Neytrofil leykemoid reaksiyalar o'tkir va surunkali bo'ladi. Bu turdagi leykemoid reaksiyalar uchun qonda neytrofillar absolyut miqdorining oshishi xarakterli bo'ladi.

O'tkir neytrofilyoz sabablari quydagilar bo'lishi mumkin:

Fizik, emotsional faktorlar, o'tkir lokal va tizimli infektsiyalar, to'qimalarda yallig'lanish, nekroz, dorilar, gormonlar, toksinlar tasiri.

Surunkali neytrofilliyoz infeksiyalarda, surunkali yallig'lanish kasalliklarida (revmatoidli artrit, tizimli vaskulit, podagra) uzoq vaqt gormonlar va dori vositalarini qo'llash, yomon sifatli o'smalarda, endokrin kasalliklar, tug'ma nasliy kasalliklar (Daun sindromida) yuzaga keladi.

Eozinofilli leykemoid reaksiyalar kattalarda  $0.4 \cdot 10^9 / l$  dan va bolalarda  $0.7 \cdot 10^9 / l$  dan oshib ketishi bilan tavsiflanadi. Sababi: Gijjalar parazitar invaziyalar, virusli va bakterial infeksiyalarda, allergik kasalliklarda, medikamentoz, teri kasalliklarida biriktiruvchi to'qima tizimli kasalliklarida, tizimli vaskulitlarda, gastroenterologik

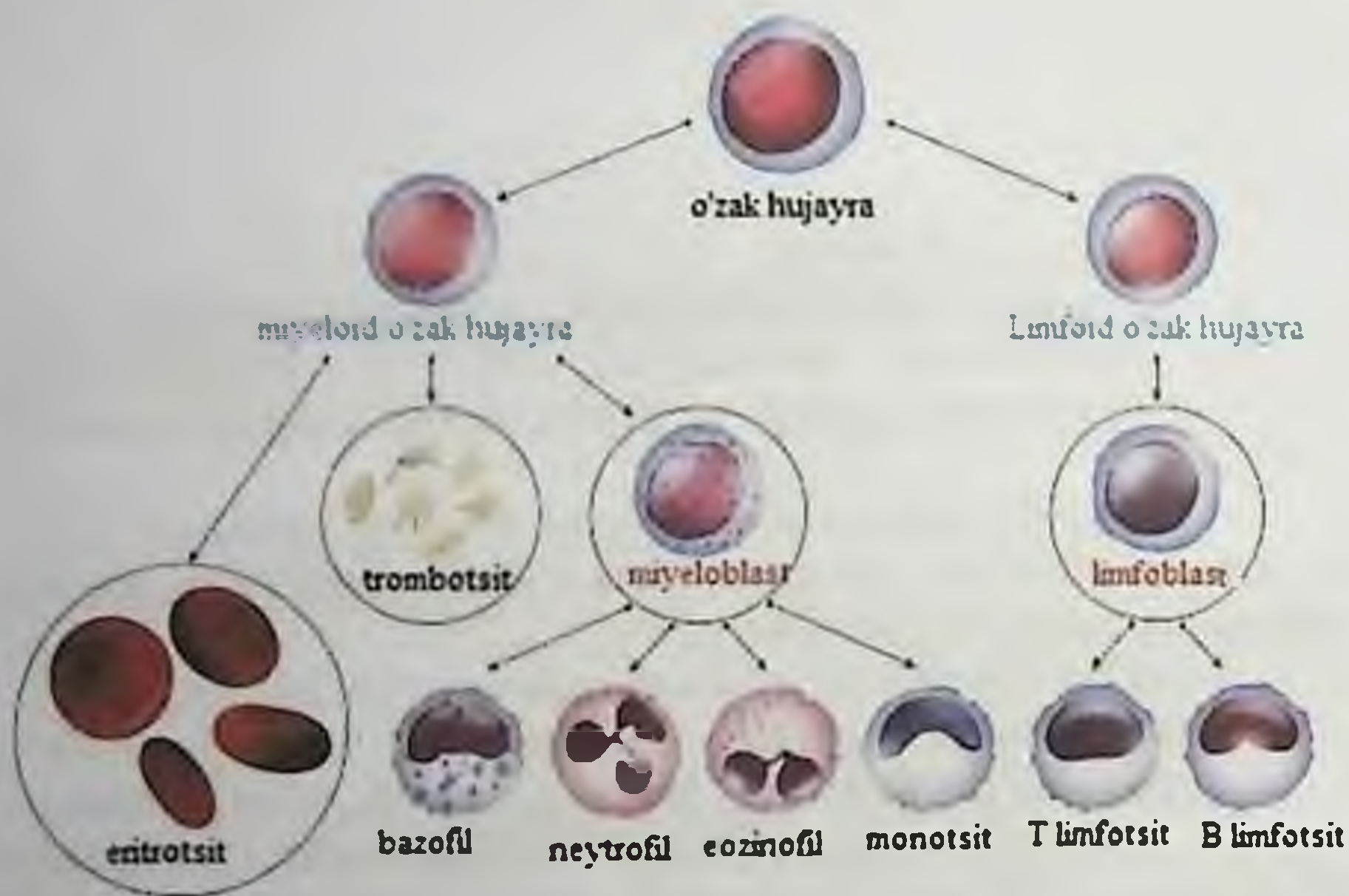


kasalliklarda, o'smalarda, gippereozinofilli sindrom, mialgiya-eozinofilya sindromida, immunodefitsit holatlarda kuzatiladi.

Parazitar invazialarda eozinofiliya 18-30 % dan oshib ketadi.

Idiopatik eozinofilli sindrom uchun avj olib boruvchi holsizlik, ozish, qorindagi og'riqlar, quruq yo'tal teridagi qichishishlar, Kvinke shishi, harorat ko'tarilishi, kechki paytlarda ko'p terlash, gepatosplenomegaliya, yurak zararlanishi, o'pkada o'choqli infiltratlar, nerv sistemasi zararlanishi va eozinofil  $1.5 \cdot 10^9 / l$  bo'lishi xos bo'ladi.

Bazofilyada bazofillar miqdori  $0.15-0.2 \cdot 10^9 / l$  dan oshib ketadi. Bazofilya allergik kasalliklar va reaksiyalarda, surunkali miyeloleykozda, splenektomiyadan keyingi holatda, qalqonsimon bez gipofunksiyasi, estrogenlar bilan davolaganda, tuberkuliozda kuzatiladi.



## LEYKOZ

Leykoz bu qon yurutuvchi hujayralarda yuzaga keluvchi o'sma bo'lib, birlamchi bo'lib suyak ko'migi shikastlanadi. Leykozda kasallik substrati suyak ko'migi hujayralari bo'lishi shart, hech qanday metastaz (ikkilamchi) bo'lmasligi kerak.

Leykozga o'xshab ketuvchi kasalliklar ham mavjud bo'lib, bu kasalliklarda blast hujayralarining birlamchi o'chog'i ekstramedulyar (suyak ko'migidan tashqarida) joylashadi. Masalan: limfa tugunlarida bunday o'smalarga limfomalar va gematosarkomalar kiradi. Vaqt o'tishi bilan bu kasallik butun qon yaratish tizimini hatto suyak ko'migini ham zararlaydi. Ayniqsa mana shu bosqichda gematosarkomani o'tkir leykozdan, limfomani esa surunkali limfoleykozdan farqlab bo'lmaydi. Shunday bo'lsada bunday kasalliklar leykozlarga kirmaydi.

Leykozning eng xarakterli belgisi suyak ko'migining leykotsit va ularning o'tmishdosh hujayralari eritroblastlar megokariositlar bilan to'lib qolishidir. Ular ko'plab miqdorda qonga chiqariladi va leykositoz yuzaga keladi. Leykozlarda leykositoz ko'p uchrasada lekin doimiy muhim simptom hisoblanmaydi. Klinik manzarasiga ko'ra leykozlarni 2 guruhga bo'linadi:

1. O'tkir
2. Surunkali

Bu bo'linish XIX asr oxirida Ru (1890) va Kebot (1894) tomonidan kiritilgan. Bu tasniflash kasallikning qancha davom etishiga qarab belgilangan. Agar bemorning qolgan umri (leykoz rivojlangandan keyingi) oylarda davom etsa – o'tkir leykoz, agar yillar o'tsa –surunkali leykoz bo'ladi deb qaralgan. Shu asosga ko'ra tashxis ham retrospektiv qo'yilgan. Ammo bunday mezon asosida tasniflash bugungi kunda qo'llanilmaydi.

1964-yilda Kembrijda yangi klassifikatsiya yaratildi. Bu tasnifga ko'ra hujayralar yetilishiga ko'ra: o'tkir leykozlarda qon hujayralari differentsiyasi IV-sinfgacha davom etadi. Yetilmagan II, III va IV tabaqadagi (o'zak hujayralari) blast hujayralari ko'paya boshlaydi, ular suyak ko'migini to'ldirib bo'lgach qonga chiqib leykositozni yuzaga keltiradi. 70-yillar oxiriga kelib Fransuz, Amerikalik va Britaniya olimlari tomonidan yangi zamonaviy FAB klassifikatsiyasi yaratildi. O'tkir leykozlarning FAB klassifikatsiyasiga leykoz hujayrasi metabolizmini ifodalovchi sitoximik o'zgarish va stabil morfologik



xususiyatiga asoslangan. Qon yaratishdagi zamonaviy qarashlarga ko'ra II - tabaqada qon yaratilishi 2 ta qatorga bo'linadi, bular miyeloid qator va limfoid qator. O'z navbatida bu qatorlar ham alohida nozologik formalarga bo'linadi.

O'tkir miyeloid leykozning leykoz hujayra sitoximik belgilari: peroksidaza, ishqoriy fosfataza, nospetsifik esteraza, lipidlar, glikogen bor yoki yo'qligiga ko'ra differensiatsiyalanadi, ya'ni farqlanadi.

O'tkir limfoid leykozlar ham sitoximik va morfologik xususiyatlariga ko'ra farqlanadi va quyidagi shakllari farqlanadi:

1. Umumiy tipda o'tkir limfoid leykoz – B - limfositlar o'tmishdoshi hujayrasidan rivojlanadi.
2. T- limfoblast leykoz
3. B- limfoblast leykoz

<b>M0</b>	o'tkir differensiatsiyalanmagan leykoz.
<b>M1</b>	o'tkir miyeloblast leykoz yetilishi (promiyelositlar 3% gacha )
<b>M2</b>	o'tkir miyeloblast leykoz yetilishi bilan (promiyelositlar 3% dan ko'p)
<b>M3</b>	o'tkir promiyelositar leykoz (promiyelositlar 30% dan oshiq)
<b>M4</b>	o'tkir miyelomonoblast leykoz (20% dan ortiq promiyelosit va 20% dan ortiq promonosit)
<b>M5</b>	o'tkir monoblast leykoz .
<b>M6</b>	o'tkir eritroblast leykoz .
<b>M7</b>	o'tkir megakarioblast leykoz .

**FAB** klassifikasiyasiga ko'ra o'tkir limfoid leykozlar 3 guruhga bo'linadi: L1, L2, L3.

Bu bo'linish hujayra o'lchami, xromatin xarakteri, yadro va nukleol shakli, sitoplazma miqdori, bazofiliya intensevligi, sitoplazma vakuolizatsiyasi kabi morfologik belgilarga asoslangan .

<b>L1</b>	kichik limfoid hujayralar ustunligi bilan kechuvchu leykoz.
<b>L2</b>	tipik limfoblastli leykoz.
<b>L3</b>	makrolimfoblast leykoz.

**FAB** klassifikasiyasida differnsiyallashmagan o'tkir leykoz limfoblast guruhiga kiritilgan. Surunkali leykozda esa suyak ko'migida

stvol (blast) hujayralari ko'p hosil bo'ladi, ammo hujayralar yetilishi normal kechadi. Kasallik rivojlanishida 3 ta bosqich farqlanadi:

1 - surunkali bosqich yaxshi sifatli o'sma bo'lib medikamentoz davoga beriluvchan bo'ladi (davolash mumkin);

2 - klassik rivojlanishning tezlashish bosqichi (progressiya) kasallik dinamikasida asta - sekin nazoratdan chiqib boradi. Davoga beriluvchanlik yo'qolib boradi.

3 - blast hujayralari krizisi bosqicini bu etapda surunkali leykoz o'tkir leykozga aylanadi. 70% holda o'tkir miyeloblast leykozga, 30% o'tkir limfoblast leykozga o'tadi.

Krizislar to'satdan sodir bo'lib bemorlar o'limiga sabab bo'ladi. Surunkali leykozlarda umrini qancha davom etishi blast hujayralar krizisi qachon boshlanishiga bog'liq. Buni qachon sodir bo'lishini esa hozir prognozlash ehtimoli mavjud emas.

Surunkali leykozlar ham miyeloidli va limfoidli turlarga bo'linadi.

#### **Surunkali miyelositar leykoz**

1-Surunkali cozinofilli leykoz.

2-Surunkali bazofilli leykoz (kam uchraydi)

Surunkali critroblast leykoz. (critromiyeloz)

Surunkali megakariositar leykoz.

#### **Surunkali limfoid leykozlar**

1) surunkali B-limfositar leykoz

2) surunkali T-limfositar leykoz

3)Tolasimon hujayrali leykoz

#### **Leykozlar etiologiyasi va patogenezi**

Zamonaviy qarashlarga muvofiq leykozlar genetik va mutatsion asosda kelib chiqadi. Leykozlar etiologiyasi va patogenezi o'smalarnikiga o'xshash bo'ladi. Etiologiyasida kimyoviy agentlar, ionlanuvchi radiatsiyalar va retroviruslar sabab bo'ladi.

Suyak ko'migidagi hujayralarning protoonkogenlari faollashuvining bir necha yo'llari mavjud;

a) Xromosoma aberrasiyalari (mutatsiyalar)

b) Gen amplifikasiyasi

c) Nuqtali mutatsiyalar

d) Virus transduksiyasi

e) Insersion mutagenez

#### **Xromosoma abberasiyalari**



70 - yillar boshida ishlab chiqilgan yangi metodlar yordamida o'sma hujayrasida shu jumladan – leykozlarda ham 30 ga yaqin xromosoma abberasiyalari aniqlangan. Xromosomalarning bunday tasodifiy o'zgarishlari quyidagi kategoriyalarni o'z ichiga oladi;

- xromosoma translokasiyasi mono, tri, tetrasomiyalar;
- duplikatsiya va hokazo.

Ular ichidan eng katta guruhni xromosoma translokatsiyalari tashkil qiladi. Aynan xromosoma uzilgan fragmentida protoonkogen joylashgan bo'lib translokasiya natijasida protoonkogen faollashuvi kuzatiladi. Immunoglobulin ishlab chiqaruvchi Berkit limfomasi xromosoma translokasiyasi sababli protoonkogenning faollashuviga klassik misol bo'la oladi.

Bu o'sma uchun quyidagi translokasiyalar xarakterli ; t8/14, t8/22, t2/8, ko'pincha t8/14 kuzatiladi. 14 xromosomadagi lokuslardan birida immunoglobulin zanjiri sintezi joylashgan bo'lsa 8-xromosoma uzilish nuqtasida c-tus – onkogen joylashgan bu uzilgan qism 14 xromosomaga ko'chib o'tib bu yerda faollashadi va o'sma oqsillari sintezini boshlab beradi.

Protoonkogen faollashuvi bilan kuzatiladigan xromosoma abberasiyalarini xromosoma va gen kasalliklari tashkil qiladi; Daun kasalligi, Fankoni anemiyasi, Blyum sindromi, Lui-Bar sindromi shular jumlasiga kiradi.

Daun kasalligi asosida 21- xromosoma trisomiyasi yoki translokasiyasi (t21/22 erkaklarda, t13-15/21 ayollarda) o'tadi bu kasallikda leykozlar uchrashi 20 marta ko'p bo'ladi.

**Fankoni anemiyasi** - bolalar miyelopatiyasi bo'lib qizil suyak ko'migi defisiti bilan bog'liq bo'lib pansitopeniyaga olib keladi. Bemor bolalarda bosh barmoq va bilak suyagi anomaliyasi shuningdek teri giperpigmentasiyasi ham kuzatiladi. Kasallik autosom ressessiv tipda irsiylanadi. Bu kasallikda ham kariotipdagi turli tuman normadan xromatidlar yorilishi, asentrik fragmentasiya, desentrik xromosomalar, xromatid almashinuvlari kuzatiladi.

Blyum sindromi – tug'ilganda kam vaznli bo'lishi, o'sish va rivojlanishdan orqada qolishi, terining quyosh nurlariga sezgirliigi, yuz sohasini teleangiektaziyalar bilan zararlanishi xarakterli bo'ladi. Irsiylanishi- autosom ressessiv tipda. Bu sindrom uchun xarakterli belgi – gomologik xromosomalar orasidagi simmetrik 4 o'qli xromatidlar

almashuvidir. Blyum sindromida xromatidlar almashuvi sog'lom odamlarga qaraganda 9 marta yuqori.

**Lul-Bar sindromi** immundefisitlarga kiradi. Bu sindrom miyacha ataksiyasi, ko'z va teridagi teleangiektaziyalar bilan xarakterlanadi. Autosom ressesiv irsiylanadi. Bu sindromda 14 xromosoma uzun yelkasi uzilishi va translokasiyasi o'zgarishi sababli leykozlarga moyillik paydo bo'ladi.

Fankoni anemiyasi bilan og'rigan bemorlarning yarmi o'tkir miyeloid leykoz bilan kasallanadi.

Lul Bar sindromi bilan og'rigan bemorlarning 80% ga yaqini limfoleykoz yoki turli xil limfomalar bilan kasallanadi.

O'tkir leykozlarning ayrim turlarida quyidagi spetsifik xromosoma abberasiyalari uchraydi:

**O'tkir miyeloid leykozda**

M1 - t9/22 o'tkir mieloblast leykoz

M2 - t8/21

M3 - t15/17 (94 % bemorlarda )

M4 - inv 16 ( inversiya )

M5 - t9/11

M6 - del 5 q del 7 q

**O'tkir limfoid leykozlarda ( 70 % bemorlarda )**

L1-L2 - t9/22

L2 - t4/11

L3 - t8/14 .

**Surunkali leykozlarda**

Surunkali miyeloid leykoz - t9/22 (eng ko'p o'rganilgan )

Surunkali miyeloid leykoz - t11/14.

1960- yil Filadelfiyada (AQSH) o'rganilgan va filadelfiya xromosomasi nomini olgan. Filadelfiya xromosomasi 9 va 22 xromosomasi orasidagi reseprok translokasiya sababli paydo bo'ladi. Bu translokasiyada ab/ proonkogenining (Abelson sichqonlar leykozi virusidan) 9 - xromosomadan 22 - xromosomaga, 22 - xromosomadagi uzun yelkasida joylashgan SIS onkogenning 9 - xromosoma uzun yelkasiga ko'chib o'tishi natijasida yuzaga keladi. Bunda Abelson onkogenning aktivasiyasi xususiyati va miyeloid leykoz kelib chiqishida ahamiyatli bo'ladi. Filadelfiya xromosomasi (Ph-xromosoma) turli miyeloid leykozli bemorlarning 90 % ida uchraydi. Kasallik qaysi bosqichda ekanligidan qat'iy nazar, suyak ko'migining barcha



hujayralarida uchraydi. 9/22 translokasiyasi standart variant hisoblanib Ph - xromosoma bu abberasiyada namoyon bo'ladi.



**Nuqtali mutatsiyalar** – ma'lumki protoonkogenlar aynan fizik va kimyoviy faktor tasirida aktivlanib onkogenga aylanadi. Kimyoviy moddalardagi benzolning leykozogen (leykoz chaqiruvchi) ta'siri ko'p o'rganilgan bo'lib, birinchi marta 1897 Le Noir benzol bilan kontakda bo'lgan ishchining leykositoz, anemiya, gemorragik, gepatosmiialekaliya alomatlari bilan kechuvchi qonning og'ir kasalligidan o'lganligi yozib qoldirilgan. Juda ko'plab mualliflar ma'lumotlariga ko'ra benzol sababli kelib chiquvchi leykozlarning ko'pchiligini (25 dan 75 % gacha) eritroleykozlar tashkil qiladi.

Fizik faktorlardan esa ionlashtiruvchi nurlar eng kuchli leykozogen ta'sirga ega. Bunga Nagasaki, Xirosima, Chernobil AESida portlashdan keyin o'sha hududda yashovchilarda leykozlar uchrashishini ko'payganligi bundan dalolat beradi.

**Gen amplifikatsiyasi** - tashqi muhitdagi o'zgarishlarga javoban ayrim genlar soni ko'p nusxada bo'lishidir. Natijada 2 xil sitologik struktura; xromosoma uchastkalarining gomogen bo'yalishi va minixromosomalar ikkilanishi hosil bo'ladi.

1-marta S-tus onkogenning 8-32 martagacha amplifikatsiyasi ( nusxalanishi ) promielositar leykoz hujayralarida aniqlangan .

Surunkali mieloleykoz hujayralarida esa C-abl segment onkogenning amplifikatsiyasi aniqlanadi.

### Virus transduksiyasi

1982-yilda surunkali T- hujayrali leykozga chalingun bemordan T-xrx virusi - retrovirus ajratib olingan.

Leykozogen xususiyatiga ko'ra retroviruslar 2 guruhga bo'linadi;

1) tez transformasiyalanuvchi (o'tkir leykoz viruslari)

2) sekin transformasiyalanuvchi (surunkali leykoz viruslari )

#### **Provirus insersiyasi**

Onkogenlarning proviruslar bilan faollashuvi mexanizmi asosida ham hujayra tomonidan onkogen nazoratining yo'qolishi va boshqarilishining virus o'tishidan iborat.

### **Leykoz kloni**

Odatda normal gemopoez poliklonal bo'lib, u bir vaqtning o'zida limfoma, miyeloid, eritroid, megakarioblast qatorlarning to'liq va bir tekisda rivojlanishini taminlaydi. Leykozda esa bu manzara o'zgaradi, transformasiyalangan o'zak hujayralaridan, patologik avtonom leykoz kloni hosil buladi. Leykoz kloni intensiv proliferasiya xususiyatiga ega bo'lib, boshqa normal hujayralarni siqib quyadi barcha leykoz kloni bitta transformasiyalangan o'zak hujayra avlodi hisoblanadi .

Leykoz kloni 2 xil xususiyatga ega hujayralar populyatsiyasidan iborat.

Bular proliferasiyalanuvchi ( G1 ) va proliferasiyalanmayotgan (G0)

Leykoz hujayralarining hammasi bo'lib 10 % gina proliferasiyalanish xususiyatiga ega. Agar normal holatda normal hujayralar uchun suyak ko'migida bo'linishi uchun 18 - 20 soat vaqt ketsa, leykoz hujayralari ko'payishi uchun 40-80 soat vaqt kerak. Farq esa suyak ko'migidan normal hujayralar miyelosit bosqichiga kelganda 5-10 marta bo'linish yetarli bo'lsa, Leykozda mitozlar soni keskin oshib ketadi. Hisoblarga ko'ra 1 ta leykoz hujayrasi 40 marta bo'linganda 1 kgga yaqin hujayra massasini hosil qiladi. Aynan mana shunday massali leykozda klinik belgilar nomoyon bo'ladi. Bunday massa hosil bo'lish uchun 4-5oy vaqt kerak bo'ladi. G0 populyatsiyalari esa zaxira vazifasini bajaradi. Bu hujayralar esa uzoq vaqt suyak ko'migida turishi mumkin (mudroq hujayra) yoki qonga chiqishi mumkin, qon tomir devoridan chiqib ekstramedulyar qon hosil bo'lishi o'choqlarini yaratishi mumkin .

Mana shu ikkala populyatsiya G1 va G0 nisbati leykoz jarayoni xolatini progressiya, remessiya va retsidiylarini aniqlab beradi. Leykoz



hujayralari koloniyastimullovchi faktorni ortiqcha ishlab chiqarish hisobiga leykozlar patogenezida muhim hisoblangan normal gemopoezni siqib qo'yadi. Ikkinchidan, leykoz hujayralari normal hujayralar o'tmishdoshlarini proliferatsiya va differentsiatsiyasini bosib turuvchi gumoral ingibitorlar ajratadi. Uchinchidan, leykoz hujayralari normal hujayralarga qaraganda o'sish faktorlariga javobgarlikda faol hisoblanadi. Asta - sekinlik bilan normal hujayralar o'tmishdoshlar fraksiyasi kamayib boradi. Suyak ko'migi esa leykoz massasi bilan to'lib boradi. Natijada quyidagi asosiy klinik belgilari yuzaga keladi:

- 1) Metoplastik anemiya
- 2) Trombotsitopeniya va gemorragik simptomlar
- 3) Immunitet pasayishi
- 4) Infekstion agentlarga nisbatan rezisteklikning pasayishi

Bemorlar yoki qon ketishidan yoki infeksiyadan halok bo'ladi. O'tkir leykozda periferik qonga juda ko'p ( II -III va IV tabaqaga mansub ) yosh hujayralar va juda ham kam miqdorda yetilgan hujayralar bo'ladi va ular yetilishi ham oxirigacha bormagan bo'ladi. Surunkali leykozda esa yetilish oxirigacha boradi shuning uchun ham qonga hamma tabaqaga mansub hujayralar bo'ladi. O'tkir leykozning surunkalidan farqli belgisi oraliq shakldagi hujayralarning yo'qligidir - **hiatus leucemicus (leykemik bo'shliq)** tipik hollarda leykozning barcha turi leykositoz bilan kechadi ba'zida  $500 \times 10^9 / l$  gacha yetadi. Leykositar fo'rmla esa giperregenerator chapga siljiydi anemiya va trombositopeniya rivojlanadi.

Leykozlarning turiga qarab qon manzarasi ham turlicha o'zgaradi:

O'tkir miyeloblast leykozda ko'plab miyeloblastlar va yakka hollarda yetuk granulotsitlar (tayoqcha va segment yadroli) uchraydi oraliq formalari promiyelotsitlar miyelositlar va metamyielotsitlar bo'lmaydi. Bu ko'rinish leykemik o'pirilish nomini olgan.

Surunkali miyeloleykozda granulotsitlarning barcha shakllari uchraydi ham yosh ham oraliq va yetuk. Neytrofillar ustunlik qiladi eozinafillar va bazofil shakldagi oshadi (3 -5 %) eozinofil bazofil oshishi bilan leykositar formula yana ham chapga siljiydi miyelotsit promiyelotsit va miyeloblast foizi oshadi terminal stadiyada esa myoblast va eritroblastlar va differentsiylashmagan hujayralar paydo bo'ladi ( blastli kriz ) va kasallik o'tkir shaklga o'tadi.

Surunkali limfoleykozda bemor qonida ko'p miqdorda yetilgan limfotsit yakka holda prolimfotsit va limfoblastlar va sezilarli miqdorda parchalangan limfotsit bo'ladi.

Hozirgi kunga qadar leykozlar etiologiyasi va patogenezda juda ko'p taxminlar bor va juda ko'p olimlar tomonidan o'rganilmoqda va har yili yangi malumotlar olinmoqda. Bu ma'lumotlar esa leykozlarni tashxislash va davolashda yangi imkoniyatlarni yaratadi.

## **GEMOSTAZ TIZIMI PATOFIZIOLOGIYASI**

Gemostaz tizimi qon tomirlarda qonning suyuq holatda harakatlanishi va qon tomir butunligi buzilib, qon oqqanda qon ketishini to'xtashini ta'minlovchi tizim hisoblanadi.

Gemostaz tizimi quyidagi 3 ta zvenonadan iborat:

1. Ivish tizimi - prokoagulyantlar
2. Ivishga qarshi tizim (antikoagulyantlar)
3. Fibrinolitik tizim

Gemostazni ta'minlovchi funksional struktur komponentlar:

1. Qon tomirlar devori
2. Qon hujayralari (asosan trombotsitlar)
3. Plazmaning ferment va ferment bo'lmagan tizimlari (ivish faktorlari)

**Gemostazning ikki xil mexanizmi bor.**

1. Qon tomir trombotsitar gemostaz yoki birlamchi gemostaz (mikrotsirkulyator gemostaz).
2. Koagulyatsion gemostaz yoki ikkilamchi gemostaz.

Qonning agregat holatini boshqaruvchi tizim qon ivishi, ivishga qarshi va fibrinolitik tizim ishini ta'minlashda ishtirok etuvchi murakkab mexanizmlarni boshqarilishini ta'minlaydi.

Qon tomirlarda qonning suyuq holatda bo'lishini ta'minlovchi omillar:

-qon tomirlar ichki devori va qon shaklli elementlari manfiy zaryadlanganligi. Ya'ni endoteliy va shaklli elementlar bir xil manfiy zaryadi sababli bir birini itarish kuchi mavjud bo'ladi. Endoteliy shikastlanishida zaryadi o'zgaradi (musbat bo'ladi) bu esa trombotsitlar qon tomir devoriga adgeziyalanishining (yopishishining) muhim shartlaridan biri hisoblanadi;

-qon tomirlar endoteliasida trombotsitlar agregatsiyasi va antitrombin III ingibitori prostatsiklin sintezlanadi;



-qon ivish faktorlarining qonda nofaol holatda bo'lishi;  
-antikogulyantlar borligi va qonning qon tomirlarda katta tezlikda oqishi.

### **Qon ivishidagi mexanizmlar**

Qon ivishi (gemokoagulyatsiya) organizm himoya reaksiyasi hisoblanib, qon tomirlar shikastlanganda organizmni ko'p qon yo'qotishdan saqlab qoladi. Qon ivishining fermentativ nazariyasiga 100-yil oldin Shmidt tomonidan asos solingan. Qon oqishi to'xtashida tomirlar, tomirlar atrofidagi to'qimalar, plazmadagi faol moddalar, qon shaklli elementlari asosan trombositlar ishtirok etadi. Qon ivish jarayonida qon ivish faktorlari ishtirok etadi. Xalqaro nomenklaturaga asosan qon ivish faktorlari Rim raqamlari bilan belgilanadi.

### **Qon ivish faktorlari:**

I-Fibrinogen

II-Protrombin

III-Tromboplastin

IV-Kalsiy ionlari

V-Proakselerin

VI-Akselerin

VII-Prokonvertin

VIII-Antigemofil globin A

IX-Antigemofil globin B (Kristmas omili)

X-Styuart Prauer omili (autoprotrombin S)

XI-Tromboplastinning plazmadagi o'tmishdoshi

XII-Xageman omili

XIII-Fibrin stabillashtiruvchi omil (fibrinolitikaza)

**I-Fibrinogen**-trombin fermenti ishtirokida fibringa aylanadi. Fibrinogen jigarda sintezlanadi, miqdori 2-4 G/l. Agar fibrinogen miqdori kamayib ketsa yoki anomal tuzilishli fibrinogen bo'lsa qon ivishida yetarlicha fibrin to'lasini bo'lmagani hisobiga qon ketishlar kuzatilishi mumkin. Plazmadan olingan fibrin klinik amaliyotida qonni to'xtatish uchun va gemofiliya kasalligida ishlatiladi.

**II-Protrombin** - Kimyoviy tuzilishiga ko'ra glikoproteid hisoblanadi u o'z tarkibida 12% uglevod saqlaydi, oqsil qismini esa 1 ta polipeptid zanjirdan iborat. Protrombindan trombin sintezlanishida protrombinaza fosfolipid kompleksi (kalsiy ionlari, Y-faktor bilan va Xa (faollashgan 10-omil)) ishtirok etadi. Protrombin trombinga aylanishida uning molekulasi taxminan 2 baravarga kamayib uglevodlarning  $\frac{3}{4}$

qismini yo'qotadi. Protrombin biosintezi jigarda vitamin K ishtirokida kechadi. Vitamin K yetishmovchiligida protrombin sintezi kamayishi hisobiga gemorragiyalar yuzuga kelishi mumkin.

**III- Tromboplastin** Protrombinning trombinga aylanishida ishtirok etadi. Qon shaklli elementlari va turli a'zolar hujayralarida saqlanadi. To'qima shikastlanganda ko'p miqdordagi tromboplastin qonga tushadi. Miya va o'pka to'qimasi yuqori tromboplastik faollikka ega. O'pkadagi tromboplastin angiotenzin va bradikinin metabolizmida ishtirok etadi. Kimyoviy tuzilishiga ko'ra tromboplastin oqsil - lipid kompleksi hisoblanadi. Tromboplastinning fosfolipid mitsellasiga plazma ivish faktorlari adsorbsiyalanib (shimilib) fermentativ ivish jarayonlarini o'tishi uchun sharoit yaratadi. Klinik amaliyotda tromboplastin protrombin miqdorini aniqlashda ishlatiladi.

**Trombin (IIa)**-gidrolaz sinfiga kiruvchi ferment hisoblanib, protrombindan protrombinaza ferment kompleksi ishtirokida hosil bo'ladi. Kimyoviy tuzilishiga ko'ra trombin glikoproteid hisoblanib, molekulyar massasi 10000 D ga teng tarkibida esa 5% uglevod saqlaydi. Trombin molekulasida disulfid bog' bilan birikkan 2 ta polipeptid zanjirdan iborat. Trombinning asosiy funksiyasi fibrinogenni fibringa aylantirish. Trombin fibrinogen molekulasidagi 4 arginilglitsin bog'ini gidrolizlab 4 ta peptid va fibrin monomer hosil qiladi. Bir vaqtning o'zida XIII-fibrinni stabillashtiruvchi faktor faollashuvi ham sodir bo'ladi va V va VIII faktorlar ham faollashadi. Trombin ishtirokida trombositlar agregatsiyasi va qon laxtasi hosil bo'ladi.

### **Trombosit tuzilishi va funksiyalari.**

1842-yilda professor Aleksandr Donne tomonidan aniqlangan qon shaklli elementi dustlab qon plastinkalari deb nomlanadi. Trombositlar yadrosi yo'qligi va shakliga asoslanib shunday nomlangan edi. Qon plastinkalari - trombositlar qizil suyak ko'migidagi megakariotsitlar sitoplazmasining fragmentlari hisoblanadi. Qon surtmasida trombositlar o'lchami 3-5 mkmni tashkil qiladi. Sog'lom odamda trombositlar miqdori  $180-320 \cdot 10^9/l$  ni tashkil qiladi. Trombositlar miqdorining 2/3 qismi qonda bo'lsa qolgan qismi taloqda zaxira holda bo'ladi. Trombositlar hayot davomiyligi 8 kungacha o'rtacha 5 kunni tashkil qiladi. Qarigan trombositlar taloq, jigar va suyak ko'migida mononuklear fagotsitar tizim hujayralari tomonidan fagotsitozga uchraydi. Qon sirkulyatsiyasida trombositlar nafaol holatda bo'ladi.



Zarurat bo'lganda trombositlarni faollashtiruvchi faktorlar (aktivatorlar) ta'sirida ular faollashib, qon ivishida va tomir butunligi qayta tiklanishida ishtirok etadi. Faollashgan trombositlar adgeziya va agregatsiya xususiyatiga ega bo'ladi. Bular esa trombositlarning muhim xossalari sanaladi.



#### **Nofaol va faollashgan trombosit.**

**Trombosit tuzilishi.** Glikokaliks (glycocalyx yunoncha glykys-shirin, lotincha callum-qalin teri) plazmatik membranani tashqi tomonidan o'rab turuvchi glikoproteinlarga boy bo'lgan tashqi qoplam hisoblanadi. Trombositlar yuzasiga ya'ni glikokaliksga ivish faktorlari va immunoglobulinlar adsorbsiyalangan ya'ni shimilgan holatda bo'ladi. Aynan shu shimib olish xususiyatiga ko'ra ko'pchilik mualliflar trombositlarni "gubka"ga o'xshatishadi. Glikoprotein molekulalari tashqi qismlarida retseptorli sohalar mavjud bo'lib, ular agonistlar bilan bog'lanib olingach faollashuv signalini ishga tushiradi. Bu signal trombositlar ichki qismiga beriladi va trombositlar faollashadi.



Trombotsitlar plazmatik membranasida agregatsiya va adgeziyani ta'minlovchi retseptorlar vazifasini bajaruvchi glikoproteinlar saqlaydi. Glikoprotein Ib (GP-Ib, Ib-IX) trombotsitlar adgeziyasi uchun muhim bo'lib, ular fon Villebrand va endoteliy ostidagi biriktiruvchi to'qima kollagen bilan bog'lanadi.

Glikoprotein IV (GP-IIb)-trombospondin retseptorlari.

Glikoprotein IIB-IIIa (GP-IIb-IIIa) – fibrinogen, fibronektin, trombospondin, vitronektin, fon Villebrand omili retseptorlari.

Trombotsitlar o'zida uch xil tipdagi granulalar (alfa, delta, gamma) va mikroperoksisomalar saqlaydi. Alfa granulalarda turli xil glikoproteinlar (fibronektin, fibrinogen, fon Villebrand omili), geparin bog'lovchi oqsillar (masalan: 4 - trombotsitar ivish omili), PDGF va transformatsiyalovchi o'sish omili  $\beta$ , YII – plazma ivish faktori va trombospondin (trombotsitlar agregatsiyasi va adgeziyasini ta'minlaydi) va hujayra adgeziyasi retseptori GMP-140 saqlaydi.

Delta granulada noorganik fosfat, ADF, ATF, kalsiy ionlari, serotonin va gistamin (serotonin va gistamin trombotsitlarda sintezlanmaydi, ular trombotsitlarga plazmadan o'tadi).

Gamma granulalarda lizosomal fermentlar saqlanadi, ular tromblarni eritishda qatnashishi mumkin. Mikroperoksisomalar esa peroksidaz faollikka ega.

Trombotsitlarda qator biologik aktiv moddalar sintezlanadi va saqlanadi. Trombotsitlar membranasida araxidon kislota saqlaydi va uni o'z navbatida trombotsitlar agregatsion aktivligini oshiruvchi tromboksanga aylantiradi.

Periferik qonda trombotsitlar miqdorining oshishi **trombotsitoz**, kamayishi esa **trombotsitopeniya** deyiladi. Suyak ko'migi, taloq va jigarda hosil bo'luvchi trombotsitopoetinlar trombotsit hosil bo'lishida ishtirok etadi. Qisqa muddatli trombotsitopoetinlar megakariotsitlardan trombotsitlar hosil bo'lishi va qonga chiqarilishini kuchaytiradi.

### **Birlamchi gemostaz mexanizmi.**

Qon tomir- trombotsitar gemostaz yoki birlamchi gemostazda qon tomir devori va trombotsitlar (trombotsitar ivish faktorlari bilan birgalikda) ishtirok etadi:

1. Mahalliy vazokonstriksiya-tomir spazmi
2. Trombotsitlar adgeziyasi
3. Trombotsitlar agregatsiyasi
4. Tromb retraksiyasi (zichlashishi)



Mahalliy vazokonstriksiya simpatik nerv oxirlaridan noradrenalin mediatorining ajralishi va qon tomir devori silliq mushaklari  $\alpha$  adrenoretseptorlari bilan bog'lanishi sababli yuzaga keladi. Shu sababli ham qon tomir shikastlanishidan 30 sekund o'tib qon ketishi sezilarli darajada kamayadi. Mahalliy vazokonstriksiyaning asosiy ahamiyati boshlang'ich qon ketish miqdorini chegaralash bilan birga gemostatik moddalarning mahalliy akkumlyatsiyasini (yig'ilishini) ham ta'minlaydi. Tomirlar spazmi sababli to'qima tromboplastini (III-faktor) ajralib chiqadi. Noradrenalin esa XII-omil (Xageman omili)ni faollaydi.



Trombotsitlar adgeziyasi bu shikastlanish natijasida endoteliysi yo'qolgan qon - tomir devoriga faollashgan trombotsitlarning maxsus retseptorlari yordamida yopishib olishi. Trombotsitlar faollanishida aktivatorlar xususan membrana aktivatorlari Tromboksen ahamiyatga ega. Trombotsitlar adgeziyasi juda tez, 3-10 sekund davomida sodir bo'ladi. Bu jarayonda maxsus plazma oqsili Villebrand omili ishtirok etadi. Trombotsitlarning shikastlangan kollageni bilan bog'lanib

## Qon tizimi patofiziologiyasi.

adhezivlanish bilan parallel holda trombositlarning o'zaro bir - biri bilan yopishishi ya'ni trombositlar agregatsiyasi sodir bo'ladi. 3 - 20 ta trombositdan agregatlar hosil bo'ladi. Agregatlar miqdori tez o'sib boradi va 1-3 minutda shikastlangan sohani to'liq yopadi. Hosil bo'lgan birlamchi tromb qon bosimi past bo'lgan tomirlardagi (kapillyar, venula) jarohatlarni yopib, qon ketishini to'xtata oladi. Sirkulyatsiyadagi trombositlarning adhezivlangan trombositlarga kelib yopishishini biologik faol moddalar ta'minlaydi. Ulardan muhim ahamiyatga ega bo'lganlari 2 ta:



1. Tromboksan  $A_2$  -Araxidon kislotaning metaboliti



2. ADF-trombotsitlar granulasida serotonin bilan birga saqlanadi

### Gemostaz buzilishlari.

Tasnif:

I. Kelib chiqishiga ko'ra:

1. Tug'ma
2. Oritirilgan

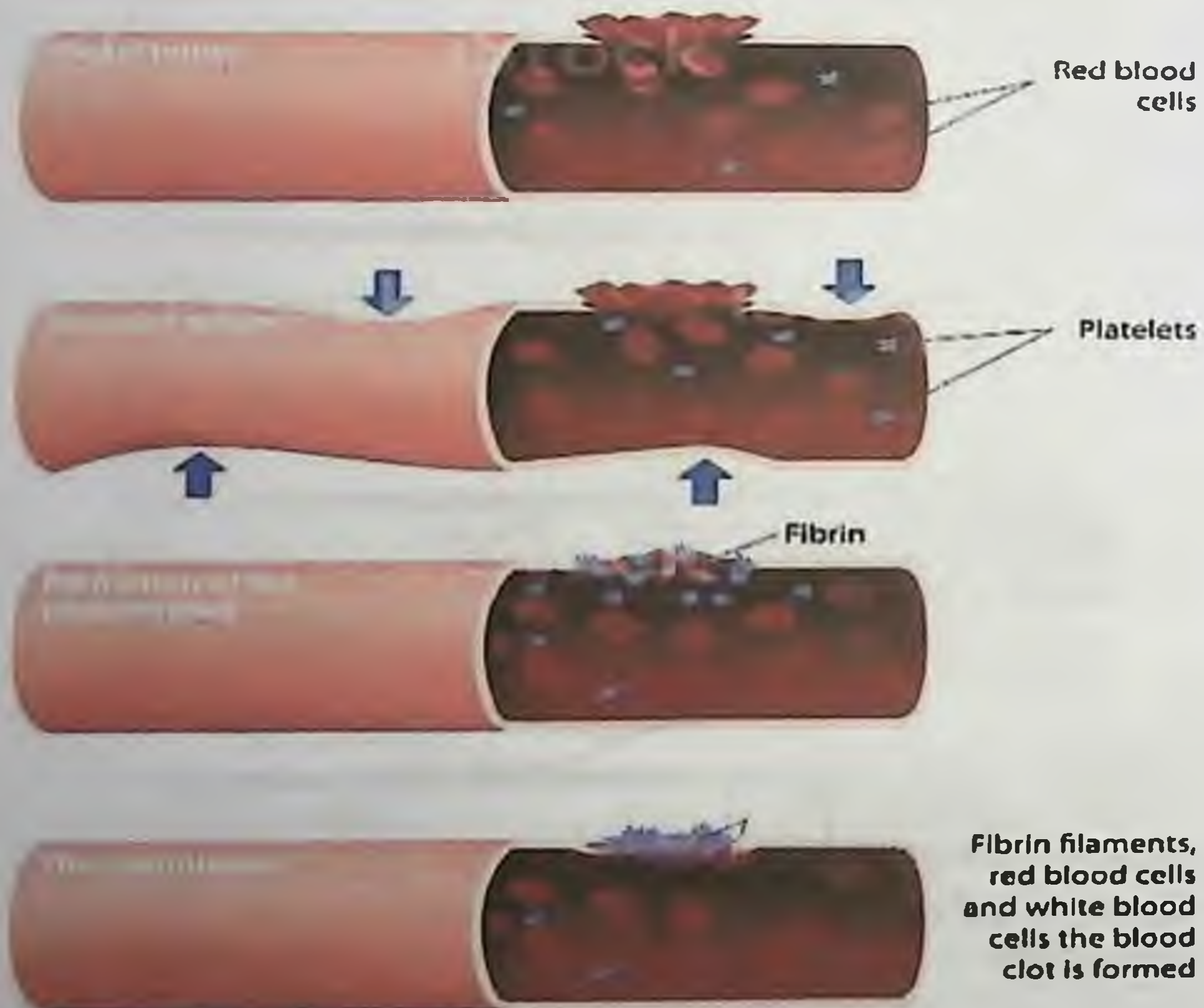
II. Kelib chiqishi mexanizmiga ko'ra:

1. Trombotsitar gemostaz buzilishi
2. Koagulyatsion gemostaz buzilishi

III. O'zgarishlar yo'nalishiga ko'ra:

1. Gipokoagulyatsiya
2. Giperkoagulyatsiya

## HEMOSTASIS



**Gipokoagulyatsiya**-qon ivish jarayoning sekinlashuvi hisoblanib, takroriy qon ketishlar va qon quyilishlar bilan xarakterlanadi.

**Giperkoagulyatsiya** -lokal yoki massiv tromb hosil bo'lishi bilan nomoyon bo'ladi.

Birlamchi yoki ikkilamchi gemostaz omillari va komponentlaridan bittasi yoki bir nechtasining yetishmasligi oqibatida gipokoagulyatsiya kelib chiqadi.

Birlamchi yoki qon tomir gemostaz buzilishlari sabablarini 3 ta guruhga bo'lib o'rganamiz:

1. **Trombotsitopeniya**- trombotsitlar miqdorining kamayishi bilan bog'liq.

2. **Trombotsitopatiyalar**- trombotsitlarning sifat jihatdan o'zgarishi bilan bog'liq.

3. **Vazopatiyalar**- qon tomir devorining o'zgarishi bilan bog'liq

Trombotsitopeniya periferik qonda trombotsitlar miqdorining 150 G/l (Giga/litr) dan kamayishi, gipokoagulyatsiya klinik belgilari ya'ni gemorragiyalar trombotsitlar miqdori 70 G/l dan kamayganda kuzatiladi. Trombotsitopeniyalar tug'ma va orttirilgan bo'ladi.

**Orttirilgan trombotsitopeniyalar** 3ta guruh omillar ta'siri sababli yuzaga keladi:

1. Trombotsitlar hosil bo'lish jarayonidagi yetishmovchiliklar

2. Trombotsitlarning juda ko'p, ortiqcha miqdorda parchalanishi

3. Trombotsitlarning ko'p miqdorda sarflanishi (trombozlar va DVS sindromida).

Trombotsitlar hosil bo'lish jarayonidagi yetishmovchiliklar suyak ko'migida trombotsitlar hosil bo'lishining kamayishi bilan boradi. Bunga esa suyak ko'migining shikastlanishlari (kimyoviy moddalar, ayrim dori preparatlari (sulfanilamidlar) ta'sirida leykozlar, o'smalarning suyak ko'migiga metastazlanishi, radioaktiv nurlanishlar, og'ir infeksiyalar, uremiyalar, gipoteroz, vitamin V12 va Foli kislota yetishmovchiligi sabab bo'ladi.

Trombotsitlar parchalanishining kuchayishi esa splenomegaliyada mexanik shikastlanishi kuzatiladi. Ammo ko'pincha trombotsitlar parchalanishining kuchayishiga immun shikastlanish mexanizmlari sabab bo'ladi (getero va autoimmun trombotsitopeniyalar).

**Geteroimmun trombotsitopeniyalar** ko'pincha bolalarda uchraydi. Trombotsitlar parchalanishi esa trombotsitlar antigen xususiyatining o'zgarishi sababli trombotsitlarga nisbatan antitelalar



hosil bo'lishi bilan tushintiriladi. Trombotsitlar antigen strukturasi esa trombotsitlar ustiga viruslar (qizilcha, adenovirus o'tirishi), gaptenlar (xinidin, sulfanilamidlar, rifampitsin), vaksinalar sababli o'zgaradi. Geteroimmun trombotsitopeniya yaxshi sifatli bo'lib, agar sabab bartaraf qilinsa to'liq sog'ayib ketadi.

**Autoimmun trombotsitopeniya** og'ir kechadi. Trombotsitlar antigeniga nisbatan immun tolerantlik yo'qligi sababli yuzaga keladi. Misol: Surunkali autoimmun idiopatik trombotsitopeniya (idiopatik trombotsitopenik purpura yoki *Verlgof kasalligi*). Verlgof kasalligi klinikasi trombotsitlar aniqlanishidan 100-yil avval yozib qoldirilgan (1735-yil). Kasallikda trombotsitlar yuzasidagi glikoprotein retseptorlariga nisbatan antitelalar hosil bo'ladi. Trombotsitlar yuzasida IgG miqdori oshib ketadi. IgG asosan taloqda sintezlanishini inobatga olib **splenektomiya** jarrohlik amaliyoti kasallikni davolash usuliga kiritilgan. Bundan tashqari kortikosteroidlar va immunodepressantlar ham qo'llaniladi.

Shunga qaramasdan bugungi kunga kelib bu kasallikda to'liq sog'ayish bo'lmasligi aniqlangan. Kasallikning surunkali shakli asosan yosh ayollarda uchraydi.



Trombotsitlar parchalanishi kuchayishi antitrombotsitar antitelalar sababli yuzaga keladi. Shuningdek immun trombotsitopeniyalarga dorilar ta'sirida yuzaga keluvchi allergik trombotsitopeniyalar ham kiradi. Juda ko'p dorilar allergik tipdagi trombotsitopeniyalar chaqiradi. Bularga quyidagi dori preparatlari kiradi: Antibakterial (eritromitsin, izoniazid, tetratsiklin, penitsillin, streptomitsin, sulfanilamidlar), tutqanoqqa qarshi preparatlar (karbamazepin, trimetadion) nosteroid yallig'lanishga qarshi vositalar (aspirin, indometatsin, xinidin, paratsetamol), diuretiklar (diakarb, furosemid, tiazid), gipoglikemik

preparatlar (insulin, xlorpropamid), psixotrop preparatlar (aminazin, barbituratlar, diazepam).

Surunkali limfoleykoz, gipertireoz, Evans sindromi, tizimli qizil yugurikda ham trombositopeniya kuzatiladi.

Ayrim trombositopeniyalar noimmun mexanizmlar asosida rivojlanadi. Bunday trombositopeniyalarning umumiy belgisi trombositlar kam yashaydi. Ulardan ahamiyatlilari:

1. **Viskot Oldrich** sindromidagi trombositopeniya ekzema va retsidivlanuvchi infeksiyalar ko'pincha otit bilan birgalikda uchraydi. Kasallik X xromosoma bilan bog'langan retsessiv holda irsiylanib nasldan - naslga beriladi. Bu kasallik bilan og'rigan o'g'il bolalar 6 yoshga yetmasdan infeksiyalar, gemorragiyalar yoki yomon sifatli o'smalardan o'ladi.

2. **Grammanfiy sepsisdagi** trombositopeniya. Endotoksinlar yirik qon tomirlar endotelial qavatini shikastlaydi. Tomirlar endoteliysini qayta mustahkamlash uchun esa ko'p trombosit sarflanadi va shuning hisobiga trombositopeniya yuzaga keladi.

3. **Uremik gemolitik sindrom** (Gasser kasalligi) da trombositopeniya gemolitik anemiya va buyrak yetishmovchiligi bilan birga kechadi.

4. Ekstrakorporal qon aylanishidagi yuzaga keladigan trombositopeniya trombositlarning yot yuzaga yopishish xususiyati sababli sodir bo'ladi.

5. Alkogolli trombositopeniya katta miqdordagi etanol iste'molidan so'ng kuzatiladi.

6. Splenomegaliyadagi trombositopeniya ko'p miqdordagi trombositlarning depolanishi hisobiga yuzaga keladi.

**Trombositopatiyalar** - trombositlar sifat jihatidan o'zgarishi yoki disfunktsiyasi sababli yuzga keladigan barcha gemostaz buzilishlari kiradi.

Trombositopatiyalar gemorragik diatezlarning katta guruhini tashkil qiladi. Ko'plab mikrosirkulyator tipdagi gemorragiyalar (petexiya, ekxemoz, burun qonashi, menorragiya) trombositopatiyalar bilan bog'liq bo'ladi.

Trombositlar funksional jihatdan to'la qiymatli bo'lmasdan, ularning asosiy xossalari adgeziya va agregatsiya xususiyatlari buzilgan bo'ladi. Funksional klassifikatsiyada tug'ma (irsiy) trombositopatiyalarning quyidagi guruhlari farqlanadi:



1. Granulalar bo'shalish reaksiyasi. buzilmagan holda uchrovchi trombositopatiyalar. Misol: **Glansman-Negeli trombasteniyasi**. Bunda trombositlar yuzasidagi maxsus glikoproteidlar 2b va 3a yo'qligi hisobiga trombositlarning o'zaro kontakti yo'qaladi. Fibrinogen bilan o'zaro ta'sirda ham agregatsiya kuzatilmaydi. Klinik belgilari-petexiyalar va gemorragiyalar (burundan, bachadondan qon ketishlar) ko'rinishida bo'ladi.

2. Granulalar bo'shalish reaksiyasi. buzilishi bilan kechuvchi trombositopatiyalar autosom retsessiv tipda irsiylanadi. Sababi esa - SOG (siklooksigenaza) faolligining buzilishi va trombositlar kontakti oqsilining aktivligining susayishi, kasallik patogenezida trombositlarning kollagen bilan o'zaro ta'sirida agregatsiya bo'lmasligiga va granulalardan biologik faol moddalar ajralmasligi ya'ni granulalar bo'shalmasligi kuzatiladi. Asosiy klinik belgilar petexiyalar va gemorragiyalar (burundan, bachadondan qon ketishlar) ko'rinishida bo'ladi.

3 Granulada moddalar to'planishi va chiqarilishi buzilishi bilan kechuvchi trombositopatiya - **Xerdmanskly-Pudlak** kasalligi autosom retsessiv tipda nasldan naslga beriladi. Sababi ADF, adrenalin, serotonin,  $Ca^{2+}$  saqlovchi zich granulalarda saqlanadi.

Yig'ilishining buzilishi bu gipokoagulyatsiya patogenezida kollagen bilan o'zaro ta'sirda agregatsiya kuzatilmusligi, granula saqlanmasi ajralmasligi bilan xarakterlanadi va natijada turli darajadagi qon ketishlar kuzatiladi.

Trombositlar adgeziyasi va agregatsiyasi bilan kechuvchi trombositopatiyalarga quyidagi kasalliklar kiradi:

- **Villebranda Yurgens sindromi** - autosom retsessiv irsiy kasallik  
- Villebrand omilining yetishmasligi sababli yuzaga chiqadi.

- **Bernar Sule** kasalligi (autosom retsessiv) trombositlar membranasidagi glikoproteidlar yetishmasligi. Bu patologiya kapillyar qon ketishlar bilan xarakterlanadi. Bu esa balog'at yoshida va tug'ruq davrida hayot uchun xavfli bo'lgan qon ketishlar (menoragiya va metroragiya) ga sabab bo'lishi mumkin.

5. Trombositlar bilan bog'liq 3- faktorning defitsiti - **Boue va Ovek** kasalligi

6. Boshqa irsiy anomaliyalar bilan birgalikda keluvchi trombositopatiyalar.

## Qon tizimi patofiziologiyasi.

Trombotsitlar adgeziyasi orttirilgan buzilishlarida trombotsit mega retseptorlari ustida yupqa qavat shakllanib bu molekulyar qavat Villebrand omili bilan retseptor bog'lanishiga to'siq devor bo'ladi.

Tug'ma tipdagi patologiyalar:

-leykozlarda

-IgM miqdori oshib ketganda

-B12 vitamin gipovitaminozida kuzatiladi.

## VAZOPATIYALAR

Vazopatiyalar (Angiopatiyalar) qon tomir devorining funksional va morfologik jihatdan yetarli darajada rivojlanmasligi oqibatida yuzaga keluvchi gemorragik diatez bo'lib qon talashlar bilan xarakterlanadi. Bu patologiyaning tug'ma va orttirilgan turi farqlanadi.

Tug'ma vazopatiyalarga **Randyu-Osler** kasalligi (boshqachasiga teleangioektaziya), **Fabri kasalligi** (diffuz angiokeratoma), irsiy trombotsitopenik mikroangeomatoz kiradi. Tug'ma irsiy vazopatiyalar tomirlar subendotelial qavati rivojlanishining irsiy buzilishi sababli yuzaga keladi.



Bunday tomirlarning asosiy xususiyati tomirlarning yupqalashuvi, mikrotomirlar bo'shlig'i kengayishi, subendoteliyda kollagen miqdori kamligi, tomirlar tez jarohatlanishi bilan xarakterlanib, klinik jihatdan burundan, o'pka va bronxlardan, oshiqozon ichak traktidan qon ketishlar kuzatiladi.

Orttirilgan vazopatiyalarga turli kasalliklardagi tomir patologiyalari kiradi:

1. **Idiopatik angiopatlya** -Kaposhi sarkomasi uchun xarakterli (etiologiyasi noma'lum)



2. **Dimlanishli vazopatiya** - Klots va Favra-Rakusho dermatitlarida. Sababi surunkali yurak yetishmovchiligi, mahalliy venoz dimlanish.

3. **Distrofik-steroidli purpura** (kollagen sintezini kamaytiruvchi kortikosteroidlar bilan davolashda va buyrak usti bezi giperfunksiyasida)

4. **Skorbut** (Vitamin C defitsiti)

5. **Shenlyati-Gemoks kasalligi** (qon tomirlarining immun kompleks bilan zararlanishi)

6. **Nevrogen**

## GEMOFILIYA

**Koagulopatiyalar.** Koagulyatsion gemostaz tizimi patologiyasi natijasida yuzaga keluvchi gemorragik diatezlarga koagulopatiyalar deyiladi. 2 xil shakli farqlanadi: tug'ma va orttirilgan koagulopatiyalar.

Irsiy koagulopatiyalar plazma ivish faktorlaridan istalgan bir omilning yetishmovchiligida uchraydi. Shundan eng ko'p uchraydigani:

- Gemofiliya A (68-78%)
- Villebrand kasalligi (9-18%)
- Gemofiliya B (6-13%)
- Gemofiliya C
- Paragemofiliya va gipoprokonvertemiya 1-2%

Yuqorida sanab o'tilgan koagulopatiyalardan amaliy ahamiyatga ega bo'lganlari Gemofiliya A va Gemofiliya B.

Gemofiliya irsiy kasallik ekanligi va uning nasldan naslga berilishi eramizdan avvalgi 5 - asrda ma'lum bo'lgan (Vavilonskiy Talmud). Irsiylanish tipi esa 1803-yil Dason Otta Toiosudan yozib qoldirilgan. Gemofiliya A prokoagulyant faktorlardan VIII-faktor (antigenofil globulin A) ning nasliy yetishmovchiligi natijasida yuzaga keladi.

VIII - faktor yuqori molekulali oqsil hisoblanib quyidagi komponentlardan tashkil topgan:

- prokoagulyant glikoprotein (8:K)
- trombotsitlar adgeziyasini amalga oshiruvchi glikoprotein (8:FV)
- ristomitsin ta'sirida trombotsitlar adgeziyasini amalga oshiruvchi glikoprotein (8:RKof)
- antigen marker (8:K)
- antigen marker (8:Rkof).

## Qon tizimi patofiziologiyasi.

Gemofiliya A etiologiyasi X xromosomoda joylashgan anomal gen. Bu patologiya bilan (46XhY) kariotipli erkaklar va (46XhXh) kariotipli ayollar kasallanadi. Klinikida Gemofiliya A+ (Antigen pozitiv forma) va Gemofiliya A- (Antigen negativ forma) uchraydi.

Klinikasi katta bo'g'imlarda qon quyilishlar, teri osti va mushaklardagi gematomalar bilan xarakterlanib, kuchli va uzoq davom etuvchi posttravmatik qon ketishlar tez-tez kuzatiladi. Qorin bo'shlig'i a'zolariga qon quyulishlari va oshqozon ichak traktidan qon ketishlar kuzatilishi mumkin.



**Gemofiliya B (Kristmas kasalligi) - IX- faktor yetishmovchiligidan kelib chiquvchi X xromosomalar orqali beriluvchi kasallik (Kristmas kasalligi bilan ham ko'pincha erkaklar kasallanib ayollar tashuvchi hisoblanadi).** Klinik jihatdan Gemofiliya B+ (Antigen pozitiv shakli anomal 9-faktor sintezlanadi) va Gemofiliya B- (Antigen negativ forma 9- faktor sintezi kuzatilmaydi). Klinik jihatdan Gemofiliya B Gemofiliya A dan hech qanday farq qilmaydi, faqatgina laborator tekshiruvlardan so'ng qaysi faktor yetishmovchiligi borligini aniqlash mumkin.

Gemofiliyaning klassik belgilari VIII- yoki IX- faktorning konsentratsiyasi 2% dan tushganda kuzatiladi. Agar konsentratsiyasi 1 %dan ham kamaysa spontan qon ketishlar kuzatiladi. Gemofiliya (VIII- va IX- faktor) konsentratlarini quyish yo'li bilan davolanadi. IX - faktor yetishmovchiligi natijasida kelib chiquvchi gemofiliya autosom retsessiv irsiylanadi.

Villebranda kasalligi Boltiq dengizining Alanda orolida keng tarqalgan bo'lib 1926-yilda kasallik to'g'risida yozilgan bo'lsa 50-yillarga kelib kasallik mohiyati tushuntirib berilgan. U kasallikda ham VIII-



(Antigemofil globulin A) omil faolligi pasayib ketadi. Ammo kasallik klassik gemofiliyadan 3 ta belgisi bilan farq qiladi:

- 1 erkaklar va ayollar birdek kasallanadi
- 2 qon ketish vaqti keskin oshib ketadi (gemofilida esa normal)
- 3 kapillyarskopiya da anomal kapillyar aniqlanadi.

Villebranda kasalligi irsiy kasallik bo'lib 2 ta faktor VIII- va Villebrand VII- faktoring yetishmovchiligi natijasida kelib chiqadi.

#### **Koagulyatsion gemostazning orttirilgan buzilishlari.**

Orttirilgan koagulopatiyalarda bir vaqtning o'zida bir nechta faktor (VII, IX, X, II) yetishmovchiligi kuzatiladi. Ko'pchilik hollarda bunga vitamin K yetishmovchiligi va jigarning og'ir shikastlanishlari sabab bo'ladi.

### **Giperkoagulyatsiya. DVS sindromi**

DVS-mikrotromboz yoki mikrosirkulyator blok deb ham aytiladi ushbu sindrom uchun xarakterli paradoks holati bo'lib bir vaqtda ham giperkoagulyatsiya va gipokoagulyatsiya kuzatiladi. Sodda qilib aytganda bitta sindromda ham tromboz ham gemorragiya kuzatiladi. Sababi juda ham turli tuman bo'lib ko'pincha: infeksiya, septik holatlar, shok, xirurgik aralashuvlar, kuyish, barcha terminal holatlar, yurak to'xtashi, o'tkir gemoliz, akusherlik patologiyalari, gemoblustozlar (o'tkir leykozda 33-45% hollarda yuzaga keladi).

DVS sindromi to'qimalar butunligi buzilishi, qon tomirlar endoteliysi va qon hujayralari zararlanishi, mikrogemodinamik o'zgarishlar va gemostazning giperkoagulyatsiya tomoniga siljishi holatlarida kuzatiladi. DVSning asosiy sabablaridan biri bakteriya va virusli infeksiyalarning qonga tarqalishi (sepsis), shokning har qanday ko'rinishi hisoblanadi.

Bu sindrom ko'pincha akusherlik patologiyalarida ham kuzatiladi.

Og'ir gestozlar, yo'ldoshning muddatidan oldin ko'chishi, homilaning ona qornida nobud bo'lishi, amniotik suyuqlik emboliyasi, atonik bachadondan qon ketishi, hamda kesarcha kesish jarrohlik amaliyoti DVS sindromi rivojlanishiga olib keluvchi omil sifatida rol o'ynashi mumkin.

Trombogemorragik sindrom rivojlanishi yomon sifatli o'smalarning metastazi natijasida, og'ir jarohatlar, kuyish, katta jarrohlik amaliyotlari natijasida ham kuzatiladi. Ba'zida DVS sindromi qon

quyish, a'zolari ko'chirib o'tkazish, yurak klapanlarini almashtirish, sun'iy qon aylanish amaliyotini bajarish oqibatida ham rivojlanadi.

DVS sindromi yuzuga chiqish xavfi yuqori bo'lgun kasalliklarga qon-tomir kasalliklari, giperfibrinogenemiya holati, oqayotgan qon quyushuvi, qon oqimiga qarshilik qiluvchi aterosklerotik blyashkalar bo'lishi kabi holatlar kiradi.

### **Patogenezi**

DVS sindromida gemostaz jarayonining buzilishi qon ivish xossalari ko'p miqdorda sintezlanishi va qonning antikoagulyant xususiyatining kamayishi sababli kelib chiqadi. DVS sindromi kelib chiqishida bir necha omillar rol o'ynaydi, ular qon ivish omillarini to'g'ridan to'g'ri stimullaydi, yoki ularga ta'sir etadigan mediatorlar sintezini ko'paytiradi.

Bunday moddalarga toksinlar, bakteriya fermentlari, homila ichi suyuqligi, immun komplekslar, stress holatidagi katexolaminlar, fosfolipidalar, yurakning haydaladigan qon hajmi kamayishi, asidoz, gipovolemiya va boshqa holatlar kiradi.

### **DVS sindromi 4 bosqichda kechadi:**

**I bosqich.** Giperkoagulyatsiyava hujayralar qon tomir ichi agregatsiyasi. Qonga tromboplastin yoki trombolastinsimon moddaning ajralishi, tashqi va ichki qon ivish boshlanishi. Bir necha daqiqa yoki o'tkir kechuvida bir necha soatlar davomida, surunkali ko'rinishida bir necha kun yoki oy davom etishi mumkin.

**II bosqich.** Kuchayib boruvchi koagulopatiya yetishmovchiligi. Fibrinogen defitsiti, qon plastinkalar va plazma omillarining yetishmovchiligi, buning sababi tromb hosil qiluvchi omillarning ko'plab surflanishidir.

**III bosqich.** Ikkilamchi fibrinoliz va gipokoagulyatsiyaning yaqqol namoyon bo'lishi. Gemostatik jarayonida balans buzilishi (afibrinogenemiya, patologik mahsulotlar to'planishi, eritrotsitlar parchalanishi), qon ivish jarayonining sekinlashuvi (butunlay ivish xossasining yo'qolishi).

**IV bosqich.** Tiklanish bosqichi. Distrofik va nekrotik o'zgarishlar to'qimalarda qolib ketadi va a'zo yetishmovchiligi kelib chiqadi yoki aksincha patologik o'choqlar hosil bo'lmaydi va to'liq a'zo funksiyasi tiklanadi.



## DVS sindromi klassifikatsiyasi

Kasallik kechishi va namoyon bo'lish darajasiga qarab o'tkir (yashin tezligida), o'tkir osti, surunkali va qaytalanuvchi turlariga bo'linadi.

O'tkir trombogemorragik sindrom qonga katta miqdorda tromboplastinlar ajralishi va shu kabi moddalarning qondagi miqdori oshishi (akusherlik patologiyalarida, katta hajmdagi jarrohlik amaliyotlarida, travmalar, kuyish, to'qimalar uzoq muddat ezilish sindromida) kuzatiladi.

DVS bosqichlarining qisqa muddatlar ichida ketma-ket yuzaga chiqishi, normal antikoagulyatsion mexanizmning yo'qligi. O'tkir osti va surunkali DVS sindromi qon tomirlar endoteliysining o'zgarishi (masalan aterosklerotik blyashkalar natijasida) kuzatiladi.

DVS sindromi mahalliy namoyon bo'lishi (bir a'zodagina namoyon bo'ladi) yoki tarqalgan (bir necha a'zo yoki butun organizmni qamrab oladi) bo'lishi mumkin.

Organizm kompensator mexanizmi bo'yicha kompensatsiyalanuvchi, subkompensatsiyalanuvchi va dekompensatsiyalanuvchi DVS sindromlari furqlanadi.

Kompensatsiyalanuvchi turi simptomlarsiz kechadi, kichik laxtalar fibrinoliz ta'sirida erib, qon ivish omillari zaxira hisobiga yoki biosintez hisobiga tezda tiklanadi.

Subkompensatsiyalanuvchi shaklida gemosindromlar o'rta og'irlikda namoyon bo'ladi. Dekompensatsiyalanuvchi shakli fibrinoliz reaktiv reaksiyalarining kaskad ko'rinishida namoyon bo'lishi bilan kechadi, ya'ni koagulyatsion jarayonning umuman bo'lmasligi, qonning ivimasligi ro'y beradi.

### **Kasallik belgilari**

DVS sindromining klinik ko'rinishi sindromning og'irlik darajasi, uning kechish tezligi, patologiyaning tarqalganlik darajasiga qarab o'ziga xos namoyon bo'ladi. DVS sindrom asosida trombogemorragik reaksiyalar va a'zolar yetishmovchiligi yotadi.

O'tkir manifest shaklida DVS sindromi belgilari juda tez (bir necha soatlar ichida) rivojlanadi, gipotoniya, hushdan ketish, o'pka shishi va o'tkir nafas yetishmovchiligi. Sindrom qon ketish, katta hajmda qon yo'qotish (o'pka, bachadon, burun, oshqozon-ichak tizimidan qon ketishlar) ko'rinishida yuzaga chiqadi.

Miokard ishemik distrofiyasi, pankreonekroz, eroziv-yarali gastroenterit o'choqlari hosil bo'ladi. DVS sindromining yashin tezligida kechishi homila ichi suyuqligi emboliyasida kuzatilishi mumkin, bunda koagulopatiya juda qisqa muddat ichida ro'y beradi (bir necha daqiqalar davomida), bemor ahvoli og'irlashadi, gemorragik va kardiopulmonar shok holati kelib chiqadi. Bunday holatda ayol va homila o'limi ehtimoli 80 % ga yaqin bo'ladi.

DVS sindromining o'tkir osti shakli mahalliy belgilar bilan yuzaga chiqadi, bunda patologik holat oqibati ijobiy bo'ladi.

Gemosindrom petixial yoki gemorragik toshmalar, ko'karish va gematomalar, jarohat joyidan ko'p qon ketish, shilliq qavatlardan qon ketish (bu'zida qonli ter ajralishi, qonli ko'z yoshi kelishi ham kuzatiladi) ko'rinishida ro'y beradi.

Teri rangi och tusga kiradi, marmarsimon teri simptomi va terining sovuqligi seziladi. Buyraklar, o'pkalar, jigar, buyrak usti bezi, qon bilan to'lishishi, qon tomir ichi koagulyatsiyasi, nekroz o'choqlari va ko'plab qon quyilishlar ro'y beradi.

DVS sindromining surunkali shakli ko'pincha belgilersiz kechadi. ammo, patologik holatning uzoq muddat davom etishi natijasida belgilar rivojlanib boradi, gemorragik diatez va a'zolar funksiyasi buzilishi kuzatiladi.

DVS sindromi astenik sindrom, jarohatlar bitishining qiyinlashuvi, yiringli infeksiyalar qo'shilishi bilan kechadi. DVS sindrom asoratlariga gemokoagulyatsion shok, o'tkir nafas yetishmovchiligi, o'tkir buyrak yetishmovchiligi, jigar nekrozi, oshqozon yara kasalligi, ichak infarkti, pankreonekroz, ishemik insult, o'tkir postgemorragik anemiya kabi patologiyalar kiradi.

### **Mavzuga oid test savollari va vaziyatli masalalar**

**1. Verlgof kasalligi patogenezida asosini nima tashkil qiladi?**

- A. Megakariopoezning buzilishi
- B. Eritropoezning buzilishi
- C. Mielopoezning buzilishi
- D. Gemopoezning buzilishi

**2. Verlgof kasalligida gemoragik sindrom sababi nima?**

- A. Trombotsitlar soning kamayishi
- B. Fibrinogen miqdori kamayishi



- C. Tomir devori patologiyasi
- D. Trombotsitlar funksiyasi buzilishi

**4. Verlgof kasalligi gemorragik diatezlarning qaysi guruhiga kiradi?**

- A. Trombotsitopeniyalar
- B. Vazopatiyalar
- C. Trombotsitopatiyalar
- D. Koagulopatiyalar

**5. Randyu-Osler kasalligi uchun xarakterli bo'lgan o'zgarishni ko'rsating**

- A. Mayda tomirlar ektaziyasi
- B. Tomir devori yalliglanishi
- C. Tromboz
- D. Tomirlar yorilishi

**6. Randyu-Osler kasalligida gemorragik sindrom sababl nima?**

- A. Tomir devori shikastlanishi
- B. Trombotsitopeniya
- C. Koagulopatiyalar
- D. Tomir devori yalliglanishi

**7. Villebrand kasalligi patogenezida ahamiyatli**

- A. XIII faktor yetishmasligi
- B. IX faktor yetishmasligi
- C. Trombotsitlar patologiyasi
- D. Tomir devori patologiyasi

**8. Gemofiliya patogenezida yotadi**

- A. XIII, IX, XI faktorlar yetishmasligi
- B. Trombotsitlar patologiyasi
- C. Fibrinogen sintezi buzilishi
- D. Protrombin yetishmasligi

**9. Quyidugilardan qaysi biri gemorragik diatezning irsiy turiga kirmaydi**

- A. Shenleyn-Genox kasalligi
- B. Gemofiliya S
- C. Villibrand kasalligi
- D. Gemorragik teleangioektoziya

**10. Gemostazning tomir zvenosi buzilishi bilan kechadigan gemorragik diatez guruhiga tegishli**

- A. Randyu-Osler kasalligi
- B. Gemofiliya B
- C. Idopatik trombositopenik purpura
- D. Trombositopatiya

**11. Gemorragik vaskullit patogenezidagi bosh mexanizm**

- A. Patologik immunkomplekslar paydo bo'lishi
- B. Autoantitrombotsitar antitela ishlab chiqarilishi
- C. Qon ivishining plazma faktorlariga qarshi antitela ishlab chiqarishi
- D. To'qima tromboplastinining aktivlanishi

**12. Autoimmun trombositopenik purpura rivojlanishida asosiy patogenetik mexanizmlni ko'rsating**

- A. Autoantitrombotsitar antitela ishlab chiqarish
- B. Patologik immun komplekslar hosil bo'lishi
- C. Qon ivish plazmagen faktorlari defitsiti
- D. To'qima tromboplastini aktivlanishi

**13. Idopatik trombositopenik purpura klinikasi uchun xarakterli**

- A. Dogli-petixial xarakterdagi teri osti qon quyilishlari, menoragiya
- B. Teri ostida nuqtasimon petixiali qon quyilishlar (ko'pincha qo'l-oyoq terisida)
- C. Mushak orasi gematomalari, buyrakdan qon ketish
- D. Buyrakdan qon ketish

**14. Quyidagi patologiyalarning qaysi birida trombositlar soni kamayishi ko'zatilmaydi?**

- A. Temir tanksilik anemiyasi
- B. Vitamin B12 tanqislik anemiyasi
- C. O'tkir leykoz
- D. Aplastik anemiya

**15. Septik holat, o'tkir tomir ichi gemolizi, xavfli o'smalar, travmatik va xirurgik aralashuvlar asorati sifatida qaysi patologiya yuzaga keladi?**

- A. DVS sindromi



- B. Gemorragik vaskulit
- C. Randyu-Osler kasalligi
- D. Shenleyn-Genox kasalligi

### Mavzuga oid vaziyatli masalalar

#### 1-vaziyatli masala

Profilaktik ko'rik paytida 27 yoshli ayolda mayda jarohatlardan keyin paydo bo'lgan kichik qon ketishlar aniqlangan. Ayolning so'zlariga ko'ra, bu ilgari kuzatilmagan, u o'zini sog'lom deb biladi. Bu holat ayolning qat'iy ravishda parhezga rioya qilganligi bilan izohlanadi. Keyinchalik batafsil so'rov natijalariga ko'ra, parhezdan yog ' mahsulotlari iste'moli butunluy chiqarib tashlangan. Dietolog bilan maslahatlashgandan so'ng vitaminlar yetishmasligi, ayniqsa yog'da eriydigan vitaminlar, xususan vitamin K ning yetishmovchiligi rivojlanganligi aniqlandi. Yaqin qarindoshlarida qon kasalliklari kuzatilmagan, ish va yashash joyida zararli omillar aniqlanmagan.

Savollar:

1. K vitamini yetishmovchiligi bilan qonning qaysi funktsiyasi buzilishi mumkin va nima uchun?
2. O'z taxminlaringizni tasdiqlash uchun qanday qon tekshiruvlarini buyurasiz?
3. Bu holatda sizning tavsiyalariz qanday bo'lar edi va nima uchun?

#### 2-vaziyatli masala

Og'ir gemorragik sindrom bilan kasal bo'lgan 2 yoshli bolada plazmadagi antihemofil globulin (VIII omil) yo'qligi aniqlandi.

Savollar:

1. Bolada qaysi gemostaz (trombotsit yoki fermentativ-koagulyatsiya) buzilishlar mavjud?
2. Protrombinaza faolligining hosil bo'lish yo'li qanday, bu holatda tashqi yoki ichki faollanish yo'lida nuqson bo'ladimi?
3. Bu holda gemostazning birlamchi buzilishi qon ivishining qaysi bosqichida sodir bo'ladi?
4. Bemorda fibrinoliz jarayonining intensivligi o'zgaradimi?

#### 3-vaziyatli masala

Bemor koagulopatiyaning XII (Xageman) plazma omilidagi nuqson bilan bog'liq irsiy shaklidan aziyat chekadi.

Savollar:

1. Bemorda qaysi gemostaz (trombotsit yoki fermentativ-koagulyatsiya) bilan bog'liq bo'lgan buzilishlar mavjud?

2. Protrombinaza faolligining hosil bo'lish yo'li qanday, tashqi yoki ichki, bu holda u nuqsonli bo'ladimi?

3. Bu holda gemostazning birlamchi buzilishi qon koagulyatsiyasining qaysi bosqichida sodir bo'ladi?

4. Bemorda fibrinoliz jarayonining intensivligi o'zgaradimi?

#### 4-vaziyatli masala

Bemor 9 yoshda. Erta bolalik yoshidan qon ketishidan aziyat chekmoqda: go'daklik davrida, yiqilgandan so'ng, belida katta o'lchamli gematoma hosil bo'lgan, keyin burundan qon ketishlar va dumba sohasida qon talashlar kuzatildi. Uch yoshida tilini tishlab olishi oqibatida qon ketishi ko'p va uzoq vaqt davom etdi faqatgina kasalxonaga yotqizilib qon oqishi to'xtatilgan va qon quyilgan. 4 yoshdan boshlab to'piqda takroriy qon ketish va tizza bo'g'imlariga qon quyilishlar kuzatilgan. Bo'g'imlar shishgan va deformatsiyalangan. Bemorda Gemofiliya kasalligiga shubha qilindi.

Laboratoriya tekshiruvlarini o'tkazishda qon ivish vaqtining keskin cho'zilib ketishi aniqlandi;

Savollar:

1. Bemorda qaysi gemostaz (trombotsit yoki fermentativ-qon ivish) buzilishlari mavjud?

2. Kasallik etiologiyasining ahamiyatli jihatini tushuntiring

3. Bemorda yuqoridagi alomatlar kelib chiqishi sababini tushuntiring.

#### 5-vaziyatli masala

Bemorda qon ketish muddati uzaygan, trombotsitlar soni, ularning hajmi va morfologiyasi normaldir. Fon Villebrand omilining miqdori me'yorning 3% i.

Savollar:

1. Bemorda qaysi gemostaz (trombotsit yoki fermentativ-koagulyatsiya) buzilishi mavjud?

2. Bunday holda birlamchi gemostaz buzilishi qon koagulyatsiyasining qaysi bosqichida sodir bo'ladi?



## Goryaev kamerasi yordamida eritrotsitlarni miqdorini hisoblash

Goryaev hisoblash kamerasi 225 ta katta kvadratlardan tashkil topgan. Bu kvadratlarning bir qismi 16 ta kichik kvadratlarga ajratilgan. Kichik kvadratlarning tomoni  $1/20$  mm ga teng, yuzasi —  $1/400$  mm<sup>2</sup>, kamera balandligi —  $1/10$  mm, shuning uchun bu kvadrat ustidagi maydon hajmi —  $1/4000$  mm<sup>3</sup> ga teng.

Hozirgi kunda shaklli elementlarni hisoblash uchun yanada yengilroq, oddiy, qon olishning probirka usuli keng tarqalgan:

- toza quruq probirkalarga oldindan eritrotsitlarni ajratuvchi suyuqlik - 4 ml 2% li natriy xlor eritmasi quyiladi;
- qon Sali gemometrining kapillyar pipetkasiga, 20 mkl dan sal yuqoriroq belgigacha olinadi va kapillyar uchi quruq paxta bilan artilib, belgigacha olib boriladi;
- qon probirka tubiga tushiriladi; pipetka suyuqlikning yuqori qatlamida yaxshilab yuviladi. Probirkadagi aralashma aralashtiriladi. 20 mkl qonga 4 ml NaCl eritmasi qo'shilganda, 200 marta aralashtiriladi, bu eritrotsitlarni hisoblash uchun muhim;
- endi eritrotsitlarni sanash Goryaevning hisoblash kamerasida olib boriladi. Toza va quruq qoplagich oynani, kameraga ular tegishgan joyda rang-barang halqalar hosil bo'ladigan qilib joylashtiriladi;
- kamerani to'ldirishdan oldin probirkadagi aralashma bir necha marta aralashtiriladi, keyin yumaloq shisha tayoqcha oxiri bilan, probirkani egiltirib, qon tomchisi olinadi va kameraning silliqqlangan oynasi chetiga qo'yiladi. Kamera to'ldirilgandan so'ng shaklli elementlar cho'kishi uchun 1–2 minutga qoldiriladi va mikroskop ostiga qo'yiladi. Eritrotsitlar 80 ta kichik kvadratlarda sanaladi, bu diagonal joylashgan 5 ta katta kvadratga to'g'ri keladi.

Eritrotsitlar sonini 80 ta kichik kvadratlarda sanab, formula bo'yicha  $1 \text{ mm}^3$  qondagi va 1 litr qondagi eritrotsitlar hisoblanadi.

Normada eritrotsitlar miqdori:

erkaklarda —  $4,0\text{--}5,0 \times 10^{12}/l$ ,

ayollarda —  $3,7\text{--}4,7 \times 10^{12}/l$ .

### Goryuev kamerasi yordamida leykotsitlar miqdorini aniqlash.

Qon probirka usulida olinganda, leykotsitlarni hisoblash uchun:

- probirkaga metilen ko'ki bilan bo'yalgan, 3–5% uksus kislota eritmasidan 0,4 ml quyiladi. Kapillyar pipetka yordamida yangi qon tomchisidan 20 mkl olinadi (20 marta suyultirilgan), astalik bilan, reaktiv bilan birgalikda probirkaga quyiladi va pipetka chayib tashlanadi. Aralashma yaxshilab aralashtiriladi;
- toza va quruq qoplagich oynani, kameraga, ular tegishgan joyda rang-barang xalqalar hosil bo'ladigan qilib joylashtiriladi;
- probirkadagi ajratilgan qon yaxshilab aralashtiriladi, keyin yumaloq shishi tayoqcha oxiri bilan qon tomchisi olinadi va kameraning silliqlangan oynasi chetiga qo'yiladi.
- kamera to'lganidan keyin, leykotsitlar cho'kishi uchun 1 daqiqaga qoldiriladi;
- leykotsitlar kichik kattalashtirgichida (ob'ektiv x8 yoki x9, okulyar x10 yoki x15) qorong'ilashtirilgan ko'ruv maydionida (tushirilgan kondensorda yoki toraytirilgan diafragmada);
- qoniqarli natijalar olish uchun leykotsitlar 100 ta katta kvadratlarda sanaladi.

Normada leykotsitlar miqdori:  $4,0-9,0 \times 10^9/l$

Leykotsitlar sonining  $9,0 \times 10^9/l$  dan ortishi leykotsitoz,  $4,0 \times 10^9/l$  dan kamayishi esa - leykopeniya deyiladi. Lekin ba'zida  $3,5 \times 10^9$  miqdordagi leykotsitlar miqdori ham, ba'zi insonlar uchun norma hisoblanadi.

### Leykotsitar formulani aniqlash

Leykotsitar formula bo'yalgan surtmalarda aniqlaniladi. Aniq hisoblash uchun kamida 200 ta leykotsitni sanab ko'rish zarur.

Surtma tayyorlash texnikasi: qon surtmasi yog'sizlantirilgan buyum oynasida tayyorlanadi. Barmoqning igna sanchilgan joyi quruq paxta sharigi bilan artiladi va buyum oynasining chetidan 1,5–2 sm qon tomchisi suriladi. Chetlari kesilgan, silliqlangan buyum oynasini qon tomchisidan  $45^\circ$  burchak ostida o'rnatiladi va qon silliqlangan buyum oynasiga bir tekis tarqalishi uchun, tomchiga ozgina ta'sir etiladiso'ngra,



qonni bir tekis taqsimlab, bosmasdan silliqlangan buyum oynasi, buyum oynasi bo'ylab o'tkaziladi surtma yupqa va tekis bo'lishi zarur. Surtma havoda quritiladi va 3 - 5 daqiqa metil spirtida yoki 5 - 10 daqiqa May - Gryunvald cozinmetil ko'ki eritmasida fiksatsiyalanadi. Keyin surtma Romanovski - Gimza usuli bilan 30 - 40 daqiqa davomida bo'yaladi, bo'yoqning ortiqchasi oqar suvda yuvib tashlanadi va surtma quritiladi.

Ishni boshlashdan oldin undan extempore, 1-2 tomchi asosiy eritma 1 ml distillirlangan suv bilan aralashtirilib, ishchi eritma tayyorlanadi.

Pappengeym bo'yicha kombinirlangan bo'yashdan ham foydalanish mumkin: fiksatsiyalanmagan surtmaga pipetka yordamida, May - Gryunvaldning tayyor bo'yoq fiksatori qo'shiladi 3 daqiqadan keyin qoplovchi surtma bo'yoqqa teng miqdorda distillirlangan suv qo'shiladi va bo'yashni yana 1 min davom ettiriladi. Keyin bo'yoq yuvib tashlanadi va surtma havoda quritiladi. Qurtilgan surtmani Romanovski bo'yog'ini yangi tayyorlangan suvli eritmasi bilan 8-15 min davomida qayta bo'yaladi. Bu usul suyak ko'migi punktlari surtmalarini bo'yash uchun eng yaxshi usul hisoblanadi;

Sanash tartibi:

- Surtmaning to'rtta chetki sohalariga immersion yog' tomiziladi. Shu sohalardan birini ko'ruv maydoniga to'g'rilanadi;
- Surtmani mikroskop okulyari ostida harakatlanish, egri-bugri chiziq bilan amalga oshiriladi. Bu leykotsitlarning har bir turini aniq hisoblash uchun kerak. Chunki surtmada ular notekis tarqalgan bo'ladi: eng og'irlari - bazofillar, eozinofillar va monotsitlar chetlariga yaqin, yengilrog'lari esa limfotsitlar - markazga yaqin;
- Avval leykotsitlarning alohida turlarini farqlashni o'rganish kerak, donador va donasiz leykotsitlar yadrosi shakliga, donador leykotsitlar protoplazmasidagi yadrolarning hajmi va bo'yalishiga, eritrotsitlarda yudro yo'qligiga ishonch hosil qilish kerak;
- Qog'ozga leykotsitlarning asosiy shakllari bilan ustun chiziladi; har bir qo'ruv maydonida aniqlangan leykotsitni kerakli ustunga nuqta yoki chiziqcha bilan belgilanadi;
- Hisoblash uchun o'n bir klavishli hisoblagichdan foydalanish qulayroq;

- Hisoblash aniqroq bo'lishi uchun 200 ta leykotsit sanaladi - 50 katakdan yuqori va pastki qirralari bo'ylab, surtmaning boshida va oxirida.

- Qonlagi leykotsit ma'lum turini foiz tarkibini aniqlash uchun, har bir ustundagi hujayra miqdorini 2 ga bo'lish zarur, chunki 200 ta hujayra hisoblangan.

### **Trombotsitlarni miqdorini aniqlash usullari**

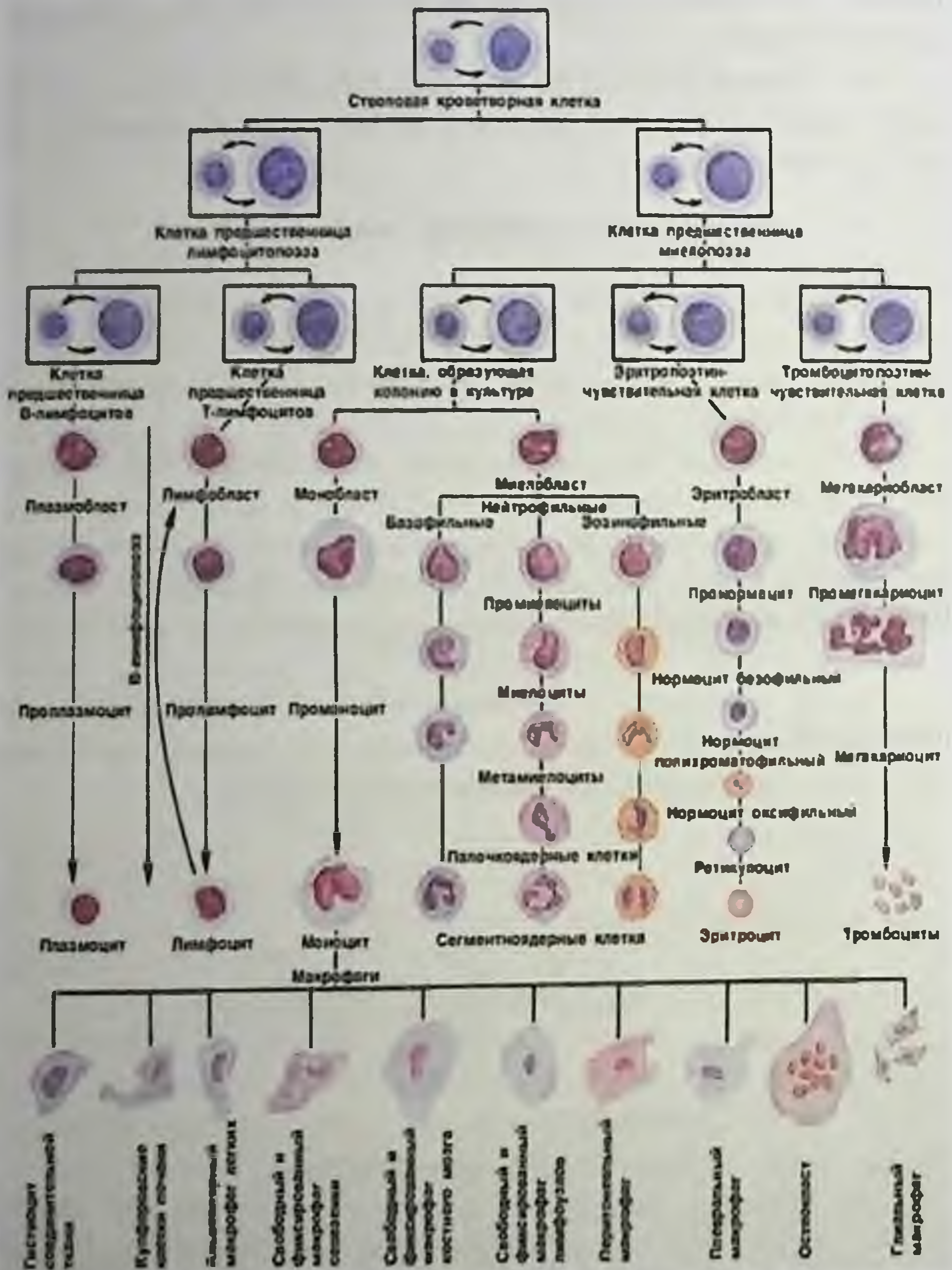
Trombotsitlar miqdorini aniqlashning eng ko'p tarqalgan usuli - Fonio usuli bo'lib, bunda surtma tayyorlanib, Romanovski - Gimza usulida bo'yaladi; 1000 eritrotsit sanalganda uchragan, trombotsitlar miqdori hisoblanadi.

Trombotsitlarni Goryaev kamerasida hisoblash usuli xam mavjud: qon 1% li ammoniy oksulat, yoki 5-7% li trilon B (qon ivishini va qon plastinkalari agglyutinatsiyasini oldini olish maqsadida) eritmasi bilan aralashtiriladi, kamera to'ldiriladi va trombotsitlar odatdagidek sanaladi. Trombotsitlarni lyuminestsent mikroskop yordamida hisoblash kam qo'llaniladi.

Hozirgi kunda trombotsitlarni elektronno-avtomatik hisoblagichlarda sanash ishochli usul hisoblanadi (laborator taxlillarni tasdiqlash uchun, periferik qon tahlilini tekshirish zarur).



1 - Нова. Gemopoez sxeması



# Qon tizimi patofiziologiyasi.

## 2 – Нова Umumiy qon tahlili.

Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш Вазирлиги

Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш  
вазирининг 2017 йил 25 декабрдаги  
№ 777-сонли буйруғи билан тасдиқланган  
207-рақамли тиббий хужжат шакли

Муассаса номи \_\_\_\_\_

### № \_\_\_\_\_ ҚОННИНГ УМУМИЙ ТАХЛИЛИ

Ф.И.Ш \_\_\_\_\_

Еши \_\_\_\_\_ бўлим \_\_\_\_\_ тиббиёт варақаси № \_\_\_\_\_

Кўрсаткич	Натижа	Норма (СИ бирлиги)	
Гемоглобин (Hb)		Э: 130,0 – 160,0 А: 120,0 – 140,0	г/л
Эритроцитлар (RBC)		Э: 4,0 – 5,0 А: 3,9 – 4,7	10 <sup>12</sup> /л
Ранг кўрсаткичи		0,85 – 1,05	
Эритроцитлар ўртача хажми (MCV)		80–100	мм <sup>3</sup>
1 донга эритроцитдаги гемоглобиннинг миқдори (MCH)		30–35	пг
Эритроцитдаги гемоглобин концентрацияси (MCHC)		320–360	г/л
Эритроцитлар анизоцитози (RDW-CV)		11,5–14,5	%
Гематокрит (HCT)		Э: 35–49 А: 32–45	%
Тромбоцитлар (PLT)		180,0 – 320,0	10 <sup>9</sup> /л
Тромбоцитлар ўртача хажми (MPV)		3,6–9,4	мм <sup>3</sup>
Тромбоцитлар анизоцитози (PDW)		1–20	%
Тромбокрит (PCT)		0,15–0,45	%
Лейкоцитлар (WBC)		4,0 – 9,0	10 <sup>9</sup> /л
Миелоцитлар		–	
Метамиелоцитлар		–	
Таяқча ядроли нейтрофил		1 – 6	%
Сегмент ядроли нейтрофил		47 – 72	%
Эозинофиллар		0,5–5	%
Базофиллар		0 – 1	%
Моноцитлар		3–11	%
Лимфоцитлар		19–37	%
Плазматин хужайралар		–	%
Эритроцитнинг чўниш тезлиги (ЭЧТ)		Э: 2–10; А: 2–15	мм/соат



## 3 – Ilova koagulogramma

<b>№</b>	<b>Ko'rsatkichlar</b>	<b>normasi</b>
1	Qon ivish vaqti	5-10 daqiqa
2	Protrombin indeksi	80-120%
3	Protrombin vaqti	11-17,8 soniya
4	Fibrinogen miqdori	2-4 gramn/litr
5	Fibrinolitik faollik	183-263 daqiqa
6	Faollashgan rekaltsifikatsiya vaqti	50-70 soniya
7	Qisman faollashgan tromboplastin vaqti	24-35 soniya
8	Trombotest	IY-Y daraja
9	Plazmaning geparinga tolerantligi	3-11 daqiqa
10	Dyuk bo'yicha qon ketish vaqti	4 daqiqagacha
11	Plazma rekaltsifikatsiya vaqti	60-120 soniya

**Foydalanilgan adabiyotlar**

1. Patologicheskaya fiziologiya. Pod red. A.D.Ado, Moskva, 2001g.
2. N.X.Abdullaev, X.YA.Karimov "Patofiziologiya" Tashkent, 1998.
3. Patologicheskaya fiziologiya.Pod red. N.N.Zayko, Kiev.1995.
4. Ado A.D., Novitskiy V.V., "Patologicheskaya fiziologiya", Tomsk,1994.
5. Patofiziologiya (kurs lektsiy) pod red.P.F.Litvitskogo-M., 1995.
6. Pathophysiology of Blood Disorders. H. Franklin Bunn, Jon C. Aster Copyright © 2011 by The McGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved



## Qon tizimi patofiziologiyasi.



*(Tibbiyot instituti 3 kurs talabalari uchun mo'ljallangan o'quv qo'llanma)*

### **“TIBBIYOT KO‘ZGUSI” NASHRIYOTI**

*Mas'ul muharrir — Madina Mirzakarimova*

*Musahhih — Olim RAXIMOV*

*Texnik muharrir — Nodir Isayev*

*Dizayner va sahifalovchi — Shahobiddin Zamonov*

**“TIBBIYOT KO‘ZGUSI” bosmaxonasida chop etildi.**

**Samarqand shahar, Dahbet ko‘chasi, 40-uy.**

Bosishga 23.02.2022 ruxsat etildi. Bayonnoma raqami: 7  
Bichimi 60x84<sup>1/16</sup>. “Times New Roman” garniturasida. 5.35 bosma taboq.  
Adadi: 200 nusxa. Buyurtma raqami: 12 / 12.04.2022  
Tel/faks: (99) 448-80-19.

