

Gemorragik Vaskulitni Davolashda Yangi Muzlatilgan Plazmani Qo'llanilishini Samaradorligi

*Abdiyev Kattabek Makhmatovich*¹

Xulosa: Maqolada gemorragik vaskulitni davolashda puls terapiya bilan birgalikda yangi muzlatilgan plazmani qo'llashning klinik tajribasi keltirilgan, bu simptomatik ta'sirga ega bo'lib, tezroq va ma'lum darajada ijobiy natijaga erishishga imkon beradi. Qon oqimidan autoantitanachalar va yallig'lanish vositachilarini olib tashlash orqali retikuloendotelial tizimning funktsional faoliyatini yaxshilaydi.

Kalit so'zlar: gemorragik vaskulit, autoantitanachalar, yangi muzlatilgan plazma.

Gemorragik vaskulit (haemorrhagica vasculitis; sinonimlari: Shenleyin – Genox kasalligi, gemorragik mikrotrombovaskulit, kapillyarotoksikoz, allergik purpura, abdominal purpura, kapillyar purpura, Shenleyin – Genox anafilaktoid purpurasi) – bu aylanma immun komplekslari bilan kichik arteriyalar endoteliysining aseptik yallig'lanishiga asoslangan bo'lib, mikrotromboz, gemorragiyalar, mikrosirkulyator buzilish bilan namoyon bo'ladigan autoimmun zararlanishi [2,3,5,9,11]. Gemorragik vaskulit asosan 6 oydan 14 yoshgacha bo'lgan bolalarda (ko'pincha 2-8 yosh) uchraydi. Maktabgacha yoshdagi bolalarda uning chastotasi 25: 10,000 aholiga. Boshqa yosh guruhlarida 2-2, 5:10000. O'g'il bolalar qizlarga qaraganda ko'proq kasallanadi (2:1) [13]. Kasallikning mavsumiyliigi: kasallikning eng yuqori darajasi sovuq, nam mavsumda to'g'ri keladi. Katta maktab yoshida gemorragik vaskulit bilan kasallanishning pasayishi organizmning atrof-muhit omillariga moslashishi bilan bog'liq [1,4,5,9,13].

Gemorragik vaskulitning boshlanishi ko'pincha immun tizimidagi stress yuklama bilan bog'liq bo'lib, u o'ziga xos immun yetishmovchilikni keltirib chiqaradi – qon tomirlarga ta'sir qiluvchi patologik immun komplekslarini ishlab chiqarish. Kasallik polietiologik hisoblanadi. Antigen – antitanacha kompleksini tashkil etuvchi antigenlar bakterial, virusli, changli, kimyoviy, shu jumladan dorilar va boshqalar bo'lishi mumkin [5,6,9,11,12,15]. Ko'pincha gemorragik vaskulitning sababi emlash hisoblanadi. Kasallik gipotermiya, ortiqcha insolatsiya, travma, yuqumli kasalliklardan keyin rivojlanishi mumkin. Gemorragik vaskulitning paydo bo'lishida tug'ma immunitet buzilishi ma'lum rol o'ynashi mumkin. Surunkali gemorragik vaskulitning rivojlanishi autoimmun mexanizmlar bilan bog'liq [15,16]. Patogenezida yetakchi qon tomir devorining past molekulyar og'irlikdagi antigen – antitanacha komplekslari va faollashtirilgan komplement tomonidan zararlanishi hisoblanadi. Natijada qon tomirlar devorining aseptik nekrozi yuzaga keladi, ularning o'tkazuvchanligi oshadi; qon tomirlar endoteliyasining antitrombogen faolligi pasayadi, qon oqimiga tromboplastik moddalar ajratiladi, qonning prokoagulyant faolligi va trombositlarning funktsional faolligi oshadi, kallikrein-kinin tizimi faollashadi, mikrosirkulyatsiya blokadasidir bo'ladi [6,13,15]. Gemorragik vaskulit ko'pincha tomir ichidagi tarqalgan qon ivishining rivojlanishi bilan murakkablashadi [5,9,15]. Gistologik tekshiruvda perivaskulyar shish bilan mikrosirkulyator kanal tomirlarining aseptik yallig'lanishi aniqlanadi [3,4]. Kechishi bo'yicha gemorragik vaskulitning o'tkir va surunkali qaytalanuvchi turlari ajratiladi. O'tkir kechishining bir varianti sifatida chaqmoqsimon turi ajratiladi. Klinik ko'rinishida kasallikning teri, bo'g'im, abdominal yoki buyrak ko'rinishlari ustunlik qilishi mumkin. Teri – eng keng tarqalgan-oyoq-qo'llar, dumba, oyoqlarning simmetrik joylarida papulyar-gemorragik toshmalar bilan tavsiflanadi. Yuz va bo'ynida hech qachon toshma bo'lmaydi. Bosilganda toshma yo'qolmaydi. Ko'p hollarda bo'g'imlarning zararlanishi terining namoyon bo'lishi bilan birlashadi; katta bo'g'imlarda og'riq paydo bo'ladi, ularning vazifasi buzilishi mumkin. Qorin bo'shlig'ida gemorragik vaskulitning namoyon

¹ Samarqand Davlat tibbiyot Universiteti



bo'lishi ko'pincha bolalarda kuzatiladi. Bemorlar qorin og'rig'idan shikoyat qiladilar, ko'pincha juda kuchli. Qonli qusish, qon yoki qon bilan aralashgan diareya, katta qon yo'qotishda kollaps va o'tkir postgemorragik anemiya, og'ir holatlarda ichak tutilishi, ichak nekrozi rivojlanishi mumkin. Gemorragik vaskulitda buyrak zararlanishi klinik jihatdan o'tkir yoki surunkali glomerulonefritning ko'rinishi bilan namoyon bo'ladi, lekin ko'pincha arterial gipertenziya bo'lmaydi. Mikro yoki makrogematuriya, proteinuriya, silindruriya aniqlanadi; ba'zi bemorlarda buyrak yetishmovchiligi rivojlanadi. Gemorragik vaskulitning o'tkir va qaytalanuvchi turlarida tasvirlangan ko'rinishlar alohida yoki turli xil kombinatsiyalarda paydo bo'lishi mumkin. Ular odatda bir necha haftadan so'ng yo'qoladi (bo'g'im – bir necha kundan keyin), bu davrda teri toshmasi to'lqinsimon takrorlanishi mumkin [5,9,11,15]. O'tkir gemorragik vaskulitning boshida ko'pincha isitma, ba'zida neytrofil leykotsitoz (kamdan – kam hollarda eozinofiliya), EChT ning tezlashishi kuzatiladi [15]. O'tkir gemorragik vaskulitning chaqmoqsimon turi asosan bolalarda virusli yoki boshqa yuqumli kasallikdan 1-3 hafta o'tgach kuzatiladi. Bu terida (ayniqsa katta bo'g'implar ustida), qorin parda, ichak devorlarida nekroz hosil bo'lishi bilan umumiy mikrotrombovaskulitning og'ir namoyon bo'lishi bilan tavsiflanadi, bu asoratlarga (qon ketish, invaginatsiya yoki ichak teshilishi) va o'limga olib kelishi mumkin [9,10,12].

Kasallikning tashxisi xarakterli klinik ko'rinishi va laborator ma'lumotlari asosida qo'yiladi, bu gemostaz tizimining funktsional faolligining oshishi va bemorlarning immunologik holatidagi o'zgarishlarni ko'rsatadi. Qonning prokoagulyant va antikoagulyant faolligining oshishi (antitrombin-III iste'moli tufayli), trombositlarning funktsional faolligining oshishi qayd etiladi; ba'zi hollarda qonda Villebrand omilining miqdori ko'payadi (qon tomir endoteliysining zararlanishi sababli). Ko'pincha qonda α_2 - va γ - globulinlar kontsentratsiyasi oshadi; 50% bemorlar qonida aylanma immun komplekslar aniqlanadi [9,10,12]. Bunday hollarda, shuningdek kattalardagi gemorragik vaskulitning chaqmoqsimon turida, shu jumladan limfoproliferativ kasalliklarning mumkin bo'lgan namoyon bo'lishi –limfotsitoma, limfosarkoma, miyeloma va boshqalar, shuningdek biriktiruvchi to'qimalarning diffuz kasalliklarida vaskulitning simptomatik tabiati istisno qilinadi.

Gemorragik vaskulitning tasniflash mezonlari [11]

- Paypaslanadigan purpura: trombositopeniya bilan bog'liq bo'lmagan teri yuzasidan biroz ko'tarilgan gemorragik o'zgarishlar.
- Kasallikning boshlanish yoshi 20 yoshdan kam.
- Ovqatdan keyin kuchayadigan diffuz qorin og'rig'i yoki ichak ishemiyasi (ichakdan qon ketishi mumkin).
- Biopsiya: arteriolalar va venulalar devorlarining granulotsitar infiltratsiyasi bilan namoyon bo'ladigan gistologik o'zgarishlar.

Bemorda ikki yoki undan ortiq har qanday mezonning mavjudligi 87,1% sezgirlik va 87,7% o'ziga xoslik bilan tashxis qo'yish imkonini beradi.

Gemorragik vaskulitni davolash kasallikni keltirib chiqargan omil ta'sirini iloji boricha to'xtatish bilan boshlanadi (masalan, allergenni bartaraf qilish).

Terapiya maqsadlari:

- ✓ remissiyaga erishish va uni saqlash;
- ✓ qaytalanish xavfini kamaytirish;
- ✓ hayotiy muhim a'zolarining jiddiy zararlanishining oldini olish
- ✓ umr ko'rish davomiyligini oshirish.

Dori vositalari bilan davolash autoimmün faollikni bostirishga, qon tomir devorini mustahkamlashga, qon ivishini normallashtirishga va eritrotsitlarning yopishishini oldini olishga qaratilgan. Gemorragik vaskulitning og'ir holatlarida glyukokortikoid va sitostatik terapiyaga murojaat qilish kerak, bu ularning nohush ta'siri tufayli bemorlar tomonidan har doim ham yaxshi qabul qilinmaydi [16].



Hozirgi vaqtda gemorragik vaskulitning og'ir va takroriy turlarini o'zak hujayralar bilan davolashga urinishlar qilinmoqda, bu kasallikning asosiy mexanizmlariga qaratilgan va o'zak hujayralarining immunitetni sezilarli darajada mustahkamlash, zararlangan tomirlarni chetlab o'tish o'tib yangi tomirlarni yotqizish, shuningdek shikastlangan tomir hujayralarini almashtirish qobiliyatiga asoslangan. Kiritilgan o'zak hujayralar kichik qon tomirlar devorlarga ta'sir qiluvchi aylanma immun komplekslarini tiklaydi va shu bilan qon tomirlarining o'tkazuvchanligini normallashtiradi, mikrotrombozning oldini oladi [5,16].

Oxirgi holat yangi davolash yondashuvni juda istiqbolli "kelajak yondashuvi" sifatida ko'rib chiqishga imkon beradi, buning uchun tegishli bemorlarni tanlash va "mos" donorlarni izlash kerak [16].

So'nggi paytlarda gemorragik vaskulitning tez rivojlanuvchi turlarining standart davolashga chidamli holatlarini davolashda yangi muzlatilgan plazma puls terapiya bilan birgalikda qo'llanila boshlandi. Ushbu usul qon xususiyatlarini normallashtirishga yordam beradi, tomirlar spazmni bartaraf qiladi, mikrosirkulyatsiyani yaxshilaydi, immunokompetent hujayralarning funktsional faolligini va bemorlarning dorilarga sezgirligini oshiradi. Transfuziya tezligi bir daqiqada 50 ml. Trombozning oldini olish uchun geparin 100-300 birlik/kg miqdorida qo'llaniladi. O'rin bosuvchi eritmalar sifatida past molekulyar og'irlikdagi dekstranlar, albumin, glyukoza, fiziologik eritma qo'llaniladi [5,7,8,11,12,14,16].

Misol sifatida, biz gemorragik vaskulitning qaytalanuvchi turi bilan og'rigan bemorda yuqoridagi usuldan foydalanish imkoniyati ko'rsatilgan klinik holatni taqdim etamiz.

27 yoshli bemor Islamova Anora 2023-yil oktyabr oyida Samarqand viloyat ko'p tarmoqli tibbiyot markazining gematologiya markaziga, tanasining qo'l- oyoqlari va dumba sohalari teri qoplamlarida toshma paydo bo'lganligi, qabziyat, qorin va bo'g'imlarida og'riq, umumiy darmonsizlik shikoyatlari bilan yotqizilgan.

Kasallik anamnezidan ma'lum bo'ldiki, taxminan ikki yil oldin, dastlab tananing dumba, qo'l va oyoqlar teri qoplamlarida gemorragik toshmalar paydo bo'lgan. Bemor gematologiya bo'limida muntazam ravishda tekshirilgan va davolangan. Me'da -ichak trakti patologiyasi, ginekologik kasalliklar istisno qilingan, biriktiruvchi to'qima kasalliklarini ko'rsatadigan ishonchli ma'lumotlar aniqlanmagan. Gormon bilan davolash o'tkazilgan, uning fonida bemor ahvoli yaxshilangan. Keyinchalik, bir yil davomida 16 mg metipred qabul qilgan, vaqti-vaqti bilan gemorragik toshmalar kuchayib turgan, qon tahlillarida EChT ning 50-60 mm/soatgacha tezlashishi, anemiya qayd etilgan. 2023 yil sentyabr oyidan boshlab bemorning ahvoli yomonlashdi, toshmalar kuchaydi, yangi elementlar doimiy ravishda paydo bo'ldi, EChT 60 mm / soatgacha oshdi, shuning uchun Samarqand viloyat ko'p tarmoqli tibbiyot markazining gematologiya markaziga yotqizilgan.

Ob'yektiv tekshiruvda: umumiy ahvoli qoniqarli, teri osti yog' qatlami hajmi ko'paygan. "Kushengizm" belgilari. Teri biroz siyanotik, dumba, qo'l va oyoqlarning terisida diametri 2-5 mm bo'lgan, eritema ko'rinishida teri yuzasidan ko'tarilmagan, ayrim joylarda o'zaro qo'shilgan ko'plab gemorragik toshmalar mavjud.

Periferik limfa tugunlar paypaslanmaydi. Suyak-bo'g'im tizimi o'zgarishsiz. O'pkada vesikulyar nafaz eshutiladi, xirillashlar yo'q. Yurak cho'qqi turtkisi ko'zga ko'rinmaydi. Yurakning o'ng chegarasi to'sh suyagining o'ng qirrasida bo'ylab IV qovurg'a oralig'ida, yuqori qismi chap tomondan periokostal chiziq bo'ylab III qovurg'a oralig'ida, chap tomonda o'rta o'mrov chizig'i bo'ylab VI qovurg'a oralig'ida. Auskultatsiyada yurak tonlari aniq, ritmik. PS 74 marta bir daqiqada, AB 130/90-110/80 mm simob ustunida. Periferik tomirlar pulsatsiyasi saqlangan. Qorin yumshoq, og'riqsiz. Jigar qovurg'a yoyining chetida paypaslanadi. Taloq kattalashmagan.

Laborator va ultratovush tekshiruvda quyidagilar e'tiborga loyiq: o'rtacha anemiya ($er-3.3 \times 10^{12} / l$, Hb-108 g/l), EChT tezlashishi (60 mm/soat), o'tkir bosqich ko'rsatkichlarning oshishi (CRO+++, sial kislotalar – 280 mmol/l), RF++; ichki a'zolarining ultratovush tekshiruvda hajmi 12×6 va 7×6 mm o'lchamida ikkita jigar gemangiomasini aniqlandi.

Tekshiruvlar natijasida quyidagi tashxis qo'yildi:



Gemorragik vaskulit kichik kalibrli tomirlarning zararlanishi bilan, II-III darajadagi faolligi, surunkali qaytalanib kechishi. Jigar gemangiomasasi.

Asorati: Medikamentoz genezli Itsengo – Kushing sindromi.

Bemorga statsionar sharoitda (17 kun) quyidagicha davolash o'tkazildi: kuniga 16 mg metipred, deksametazon 8 mg vena ichiga tomchilab, geparin 5 ming birlik teri ostiga kindik atrofiga, kurantil 0,025 mg kuniga, veroshpiron 0,025 mg ertalab, puls terapiya metipred bilan 1000 mg vena ichiga tomchilab –2 kun, 500 mg – 1 kun, yangi muzlatilgan plazma 300 ml vena ichiga –3 kun. O'tkazilgan puls terapiyaning samaradorligi ancha yuqori bo'lib, EChT 30 mm/soatgacha sezilarli darajada kamaydi va gemorragik toshma orqaga qaytdi. Bemor kuniga metipred 16 mg dozada qabul qilish sharti bilan teri toshmalarisiz kasalxonadan ambulator davolanishga chiqariladi. Bemorni kuzatish shuni ko'rsatdiki, gemorragik vaskulitning qaytalanuvchi turi bilan kasallangan bemorlarda puls terapiyani yangi muzlatilgan plazma bilan birgalikda qo'llash qisqa vaqt ichida ijobiy natija beradi. Ushbu holat shubhasiz klinik qiziqish uyg'otadi va ushbu bemorlarni kasalxonada davolash nuqtai nazaridan amaliy ahamiyatga ega bo'lishi mumkin.

Shunday qilib, ushbu usulni qo'llanilishi gemorragik vaskulitni davolash samaradorligini tubdan o'zgartiradi, tez, sezilarli darajada ta'sir qiladi, bemorning ahvolini yaxshilaydi, jiddiy asoratlarni oldini oladi, agressiv medikamentoz terapiyaning nohush ta'siridan xalos bo'lishga va remissiyani uzaytirishga imkon beradi.

Adabiyotlar ro'yxati

1. Abdiyev K.M., Abdullayeva G.I., Kudratova F. M. Correction of the hemostatic potential of the blood in conditions of thrombocytopenia in patients with idiopathic thrombocytopenic purpura. *Miasto Przyszłości*. Vol. 44 (2024): 220-223.
2. Abdiyev K.M., Madasheva A.G., Maxmonov L.S. *Gematologiya / K.M. Abdiyev.* – S: “Tibbiyot ko'zgusi” LLC, 2023. – 403 b.
3. Abdiyev K.M., Madasheva A.G. *Klinik gematologiya / K.M. Abdiyev.* – S: “Samarqand”, 2023. – 328 b.
4. Abdiev K.M., Madasheva A.G., Ruziboeva O.N., Shomirzaev Kh. M. Comparative evaluation of new treatments for immune thrombocytopenia. *Nat. Volatiles & Essent. Oils*, 2021; 8(5): 10160 - 10166.
5. Шаймуратов Р. И., Шарипова Р. Р. Геморрагический васкулит взрослых: обзор литературы и демонстрация клинического наблюдения // *Вестник современной клинической медицины.* – 2020. – Т. 13, № 6. – С. 75 –79.
6. Гуляев С. В., Стрижаков Л. А., Моисеев С. В., Фомин В. В. От пурпуры Шенлейн — Геноха до IgA-васкулита: патогенетические основы болезни // *Терапевтический архив.* – 2018. – № 10. – С. 109–114.
7. Мадашева А.Г., Абдиев К.М. Плазмаферез и метод экстракорпоральной модификации аутоплазмы // *Проблемы биологии и медицины.* – 2018. – № 4. – С. 82–83.
8. Ефремова О.А., Придатчина Л.С., Расторгуева Г.А., Данкова М.А., Губарева Н.А. Эффективность применения свежезамороженной плазмы при лечении геморрагического васкулита. *Научные ведомости. Серия Медицина. Фармация.* 2011. № 4 (99). Выпуск 13, . – С. 209 – 213.
9. Баркаган, З.С. Геморрагические заболевания и синдромы / З.С. Баркаган. – М.: Медицина, 2007. – 528 с.
10. Баркаган, З.С. Основы диагностики нарушений гемостаза / З.С. Баркаган, А.П. Момот. – М., 2006. – 217 с.
11. Ильин, А.А. Геморрагический васкулит / А.А. Ильин. – Л.: Медицина, 2008. – 110 с.



12. Комаров, Ф.И. Диагностика и лечение внутренних болезней/Ф.И. Комаров- Москва, «Медицина», 2006
13. Лыскина, Г. Проблема рецидивирующих форм болезни Шенлейна-Геноха. Симпозиум «Пурпура Шенлейна-Геноха у взрослых и детей» / Г. Лыскина // Мед. газета, 2008; 13 августа: 62 с
14. Опыт применения плазмафереза при геморрагическом васкулите / В.В. Бологова [и др.] //Гематология и трансфузиология. – 2005. – С. 62.–63.
15. Прохоров, Е. В. Современная характеристика клеточного и гуморального иммунитета и их роль в диагностике и прогнозировании геморрагического васкулита / Е. В. Прохоров Л.П. Жовниченко, Т.П. Борисова – Киев. – 2005. – С. 76–78.
16. Стефани, А.В. Современные принципы лечения гемморагического васкулита / А.В. Стефани, Ю.Е. Вельтищев. – М.: Медицина, 2007. – 383 с.
17. Чудилова, Г.А. Гемодинамические и метаболические механизмы прогрессирования геморрагического васкулита / Г.А. Чудилова. – Краснодар. – 2007. – 201 с.

