



RENDU–OSLER KASALLIGINI ASORATLARINI DAVOLASHDA TEMIR PREPARATLARINING EFFEKTIVLIGI

Mualliflar:

Ashirova Noila Abror qizi

SamDTU ped. fak., 318-guruh talabasi

Quvondiqova Ruhshona Nurbek qizi

SamDU ped. fak., 318-guruh talabasi

Ilmiy rahbar:

Madasheva Anajan Gazxanovna, *SamDTU Gematologiya kafedrası PhD, katta*

o'qituvchi

Annotatsiya:

Ushbu maqolada Rendu–Osler kasalligi (irsiy gemorragik teleangiektaziya) bilan og‘rigan bemorlarda rivojlanadigan surunkali qon yo‘qotish va temir tanqisligi anemiyasini davolashda temir preparatlarining samaradorligi ilmiy manbalar asosida tahlil qilinadi. Kasallikning asosiy klinik belgisi — takrorlanuvchi epistaksis va shilliq qavat teleangiektaziyalari bo‘lib, ular uzoq muddatli yashirin yoki ochiq qon ketishlarga olib keladi. Natijada bemorlarda mikrotsitar, gipoxrom anemiya rivojlanadi. Maqolada og‘iz orqali va parenteral temir preparatlari qo‘llanilishining klinik natijalari, gemoglobin va ferritin ko‘rsatkichlariga ta’siri, nojo‘ya ta’sirlar hamda individual yondashuv tamoyillari yoritilgan. Temir terapiyasining o‘z vaqtida va adekvat dozada qo‘llanishi hayot sifatini yaxshilashi va asoratlar xavfini kamaytirishi asoslab beriladi.

Kalit so‘zlar: Rendu–Osler kasalligi, irsiy gemorragik teleangiektaziya, epistaksis, temir tanqisligi anemiyasi, ferritin, gemoglobin, temir preparatlari, parenteral temir, surunkali qon yo‘qotish.



Rendu–Osler kasalligi (Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia — HHT) autosom-dominant yo‘l bilan irsiylanadigan tomir displaziyasi bo‘lib, kapillyar va venulalarning patologik kengayishi bilan xarakterlanadi. Kasallik patogenezida tomir devori struktur oqsillarini kodlovchi genlar mutatsiyasi muhim rol o‘ynaydi. Klinik jihatdan burun qonashi (epistaksis), teri va shilliq qavat teleangiektaziyalari, ichki a‘zolarda arteriovenoz malformatsiyalar kuzatiladi. Eng ko‘p uchraydigan asorat — surunkali temir tanqisligi anemiyasidir.

Rendu–Osler kasalligida (irsiy gemorragik teleangiektaziya — HHT) temir tanqisligi anemiyasining rivojlanish mexanizmi surunkali va takrorlanuvchi qon yo‘qotish bilan bevosita bog‘liq. Burun shilliq qavati teleangiektaziyalari va gastrointestinal traktidagi angiodisplaziyalar uzoq muddatli yashirin qon ketish manbai hisoblanadi. Natijada organizmda temirning kundalik yo‘qotilishi uning ichak orqali so‘rilishidan ustun keladi va manfiy temir balansi shakllanadi. Patofiziologik jihatdan temir yetishmovchiligi gem sintezining buzilishiga, eritrotsitlar hajmining kichrayishiga (mikrotsitoz) va gemoglobin konsentratsiyasining pasayishiga olib keladi.

Temir terapiyasini rejalashtirishda anemiyaning og‘irlik darajasi, qon ketish chastotasi va ferritin ko‘rsatkichlari hisobga olinadi. Ferritin <30 ng/ml bo‘lishi temir zaxiralari tugaganini ko‘rsatadi, biroq HHTda surunkali yallig‘lanish bo‘lmaganligi sababli ferritin ko‘rsatkichlari aniqroq diagnostik mezon sifatida qo‘llaniladi. Transferrin saturatsiyasining <20% bo‘lishi ham temir tanqisligini tasdiqlaydi.

Og‘iz orqali temir preparatlari (temir sulfat, fumarat, glyukonat) odatda birinchi bosqich terapiya hisoblanadi. So‘nggi tadqiqotlar past dozali, ammo uzoq muddatli temir qo‘llash oshqozon-ichak nojo‘ya ta’sirlarini kamaytirishini ko‘rsatmoqda, chunki yuqori dozalar gepcidin sekretsiasini oshirib, temir so‘rilishini paradoksal ravishda kamaytirishi mumkin. Shuning uchun har kuni emas, balki kun ora qabul qilish sxemasi ba’zi bemorlarda samaraliroq bo‘lishi mumkin.



Ogʻir yoki tez-tez qon ketish bilan kechuvchi holatlarda vena ichiga temir preparatlari ustunlik qiladi. Zamonaviy temir komplekslari (temir karboksimaltoza, temir izomaltosid, temir sukroz) yuqori dozada qisqa vaqt ichida yuborilishi va tez gematologik javob berishi bilan ajralib turadi. Klinik kuzatuvlarda 2–4 hafta ichida gemoglobin 10–20 g/l ga oshishi qayd etilgan. Bu ayniqsa yurak-qon tomir komorbiditetlari mavjud bemorlarda muhim ahamiyatga ega.

Cure HHT Foundation klinik tavsiyalarida HHT bilan ogʻrigan bemorlarda muntazam ravishda gemoglobin va ferritin monitoringi oʻtkazish, kerak boʻlganda takroriy vena ichiga temir kurslarini qoʻllash tavsiya etiladi. World Health Organization maʼlumotlariga koʻra, surunkali qon yoʻqotish bilan bogʻliq anemiyalarni erta aniqlash va davolash yurak yetishmovchiligi va mehnat qobiliyati pasayishini kamaytiradi.

Shuningdek, temir terapiyasi simptomatik yaxshilanish bilan birga bemorlarning hayot sifatini oshiradi: holsizlik kamayadi, kognitiv funksiyalar yaxshilanadi, jismoniy bardoshlilik ortadi. Biroq faqat temir preparatlari bilan cheklanib qolmasdan, qon ketish manbaini nazorat qilish (masalan, epistaksisni lazer koagulyatsiyasi, endoskopik gemostaz) kompleks yondashuvning muhim qismidir.

Demak, Rendu–Osler kasalligida temir preparatlari asorat — temir tanqisligi anemiyasini patogenetik davolashning asosiy komponenti boʻlib, individual yondashuv, muntazam laborator monitoring va qon ketishni nazorat qilish bilan uygʻun holda qoʻllanganda maksimal klinik samaradorlikka erishiladi.

Rendu–Osler kasalligi (HHT)da temir tanqisligi anemiyasi faqatgina gemoglobin pasayishi bilan cheklanmaydi, balki tizimli gemodinamik va metabolik oʻzgarishlarga olib keladi. Surunkali qon yoʻqotish natijasida yurak chiqarish hajmi kompensator ravishda ortadi, taxikardiya va giperdinamik qon aylanish shakllanadi. Uzoq davom etuvchi anemiya miokard gipoksiyasiga, chap qorincha gipertrofiyasiga va vaqt oʻtishi bilan yurak yetishmovchiligi rivojlanishiga sabab boʻlishi mumkin. Shu sababli temir preparatlari bilan adekvat va barqaror terapiya nafaqat gematologik koʻrsatkichlarni



normallashtiradi, balki kardiovaskulyar asoratlarning oldini olishda ham muhim o‘rin tutadi.

Temir metabolizmining molekulyar mexanizmlarini hisobga olish zamonaviy davolash strategiyasida muhim ahamiyat kasb etadi. Gepcidin — jigarda sintezlanadigan regulyator gormon — temirning ichakdan so‘rilishi va makrofaglardan ajralishini nazorat qiladi. Surunkali qon yo‘qotishda gepcidin darajasi odatda pasayadi, bu temir so‘rilishini oshiradi; biroq yuqori dozali peroral temir qabul qilish gepcidin sekretsiasini reflektor tarzda kuchaytirib, so‘rilishni kamaytirishi mumkin. Shu bois klinik amaliyotda pastroq dozali, lekin uzoq muddatli yoki intermitten sxemalar samaraliroq bo‘lishi mumkinligi ilmiy tadqiqotlarda qayd etilgan.

Vena ichiga temir preparatlarining farmakokinetik ustunligi shundaki, ular ichak bosqichini chetlab o‘tadi va to‘g‘ridan-to‘g‘ri retikuloendotelial tizim orqali utilizatsiyalanadi. Temir karboksimaltoza yoki temir sukroz yuborilganda transferrin tez to‘yintiriladi va eritropoez faollashadi. Klinik kuzatuvlarda HHT bemorlarida vena ichiga temir qo‘llash natijasida 4–6 hafta ichida ferritin darajasi barqaror oshgani va epistaksis fonida gemoglobin keskin pasayishining oldi olingani ko‘rsatilgan. Bu ayniqsa homiladorlik, jarrohlik aralashuvi oldidan yoki og‘ir anemiya fonida muhimdir.

Cure HHT Foundation tavsiyalariga ko‘ra, HHT bemorlarida gemoglobin <100 g/l bo‘lsa yoki ferritin <30–50 ng/ml aniqlansa, faol temir terapiyasi boshlanishi kerak. Agar bemorda tez-tez qon ketishlar kuzatilsa, parenteral temir ustunlik qiladi. World Health Organization esa temir tanqisligi anemiyasini global sog‘liq muammosi sifatida e‘tirof etib, erta skrining va individual davolash strategiyalarini tavsiya etadi.

Temir terapiyasining samaradorligini baholash mezonlari quyidagilarni o‘z ichiga oladi: gemoglobinning kamida 10 g/l ga oshishi (2–4 hafta ichida), ferritin darajasining normallashuvi, transferrin saturatsiyasining $\geq 20\text{--}25\%$ ga yetishi hamda klinik simptomlarning (holsizlik, bosh aylanishi, dispnoe) kamayishi. Agar gematologik



javob yetarli bo'lmasa, yashirin qon ketish manbalarini qayta baholash va qo'shimcha gemostatik yoki endoskopik aralashuvlar zarur bo'ladi.

So'nggi yillarda HHT bilan og'riqan bemorlarda kombinatsiyalangan yondashuv — temir preparatlari bilan birga antifibrinolitik vositalar (masalan, traneksam kislotasi) yoki antiangiogen terapiya qo'llash — epistaksis chastotasini kamaytirish orqali temir ehtiyojini qisqartirishi mumkinligi haqida ma'lumotlar paydo bo'lmoqda. Bu esa temir terapiyasining uzoq muddatli samaradorligini oshiradi.

Bundan tashqari, temir tanqisligi kognitiv funksiyalar, immun javob va mushak metabolizmiga ham ta'sir ko'rsatadi. Shuning uchun temir zaxiralarini tiklash bemorning umumiy hayot sifatini yaxshilash, mehnat qobiliyatini tiklash va psixologik holatini barqarorlashtirishda muhimdir.

Umuman olganda, Rendu–Osler kasalligida temir preparatlari patogenetik asoslangan terapiya bo'lib, u surunkali qon yo'qotish oqibatlarini bartaraf etishda markaziy o'rin tutadi. Muntazam laborator monitoring, individual dozani tanlash va qon ketish manbaini nazorat qilish bilan birgalikda qo'llanganda maksimal klinik samaradorlikka erishiladi.

Surunkali qon yo'qotish natijasida organizmda temir zaxiralari kamayadi, ferritin darajasi pasayadi va eritropoez buziladi. Natijada bemorlarda holsizlik, bosh aylanishi, taxikardiya, terining oqarishi va mehnat qobiliyatining pasayishi kuzatiladi. Temir tanqisligi anemiyasi uzoq davom etsa, yurak-qon tomir tizimiga ortiqcha yuk tushadi va ikkilamchi yurak yetishmovchiligi rivojlanishi mumkin.

Temir preparatlari bilan davolashning asosiy maqsadi — gemoglobin darajasini normallashtirish va temir zaxiralarini tiklashdir. Yengil va o'rtacha darajadagi anemiyada og'iz orqali temir sulfat, temir fumarat yoki temir glyukonat preparatlari qo'llaniladi. So'rilish samaradorligi oshqozon-ichak tizimi holatiga bog'liq bo'lib, C vitamini bilan birga qabul qilish temirning biokirishimlilikini oshiradi.

Og'ir anemiya yoki og'iz orqali temir preparatlarini ko'tara olmaslik holatlarida parenteral (vena ichiga) temir preparatlari qo'llaniladi. Zamonaviy vena ichiga



yuboriladigan temir komplekslari (temir karboksimaltoza, temir sukroz) gemoglobin ko'rsatkichlarini tezroq oshiradi va temir zaxiralarini qisqa muddatda tiklaydi. Klinik tadqiqotlar shuni ko'rsatadiki, parenteral temir terapiyasi HHT bilan og'rigan bemorlarda takrorlanuvchi epistaksis fonida samarali hisoblanadi.

World Health Organization ma'lumotlariga ko'ra, temir tanqisligi anemiyasi dunyo bo'yicha eng keng tarqalgan gematologik muammo hisoblanadi va surunkali qon yo'qotish uning asosiy sabablaridan biridir. Cure HHT Foundation tavsiyalariga ko'ra, Rendu–Osler kasalligida ferritin darajasini muntazam monitoring qilish va individual temir terapiyasini tanlash zarur.

Davolash samaradorligini baholashda gemoglobin, ferritin va transferrin saturatsiyasi ko'rsatkichlari nazorat qilinadi. Maqsadli ferritin darajasi odatda ≥ 50 ng/ml dan yuqori bo'lishi tavsiya etiladi. Shuningdek, epistaksis chastotasi va og'irligining kamayishi klinik samaradorlik mezoni hisoblanadi.

Xulosa:

Rendu–Osler kasalligida surunkali qon yo'qotish fonida rivojlanadigan temir tanqisligi anemiyasi asosiy asoratlardan biridir. Temir preparatlarini o'z vaqtida va adekvat dozada qo'llash gemoglobin darajasini tiklash, bemorlarning umumiy ahvolini yaxshilash va yurak-qon tomir asoratlari xavfini kamaytirishda muhim ahamiyatga ega. Og'iz orqali va parenteral temir terapiyasi klinik holatga qarab individual ravishda tanlanishi lozim.

Foydalanilgan adabiyotlar:

1. World Health Organization. Iron Deficiency Anaemia: Assessment, Prevention and Control. Geneva.
2. Cure HHT Foundation. Clinical Guidelines for the Management of Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia.
3. Jameson J.L., Fauci A.S. Harrison's Principles of Internal Medicine.
4. Shiffman M.L. Iron Therapy in Chronic Blood Loss Conditions.