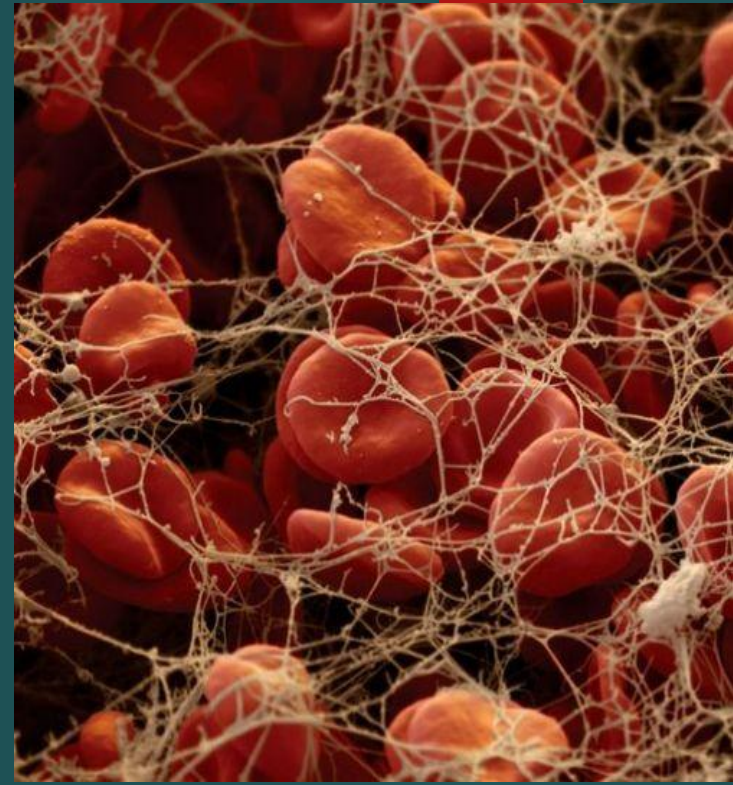


# Gemofiliya



**Samarqand davlat tibbiyot  
instituti Davolash ishi  
fakulteti 427-guruh talabasi**

**Tog'ayev Isomiddin**



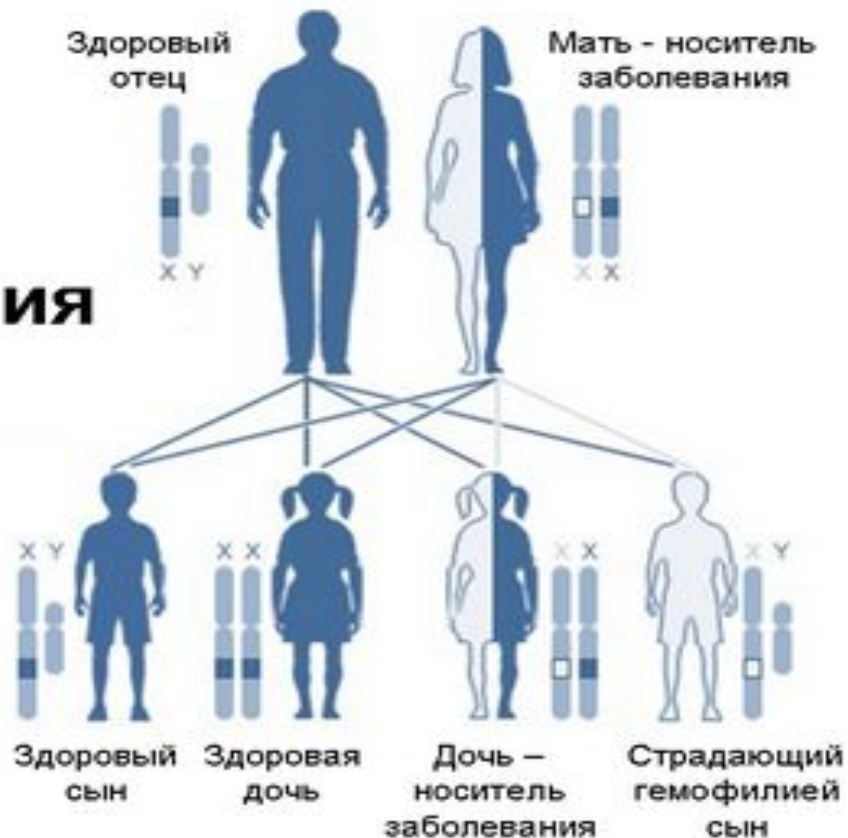
▶ **17-aprel**

**Butunjahon  
gemofiliklar  
kuni.**

# Gemofiliya

## Retsessiv jinsiy holda irsiylanishi

### Механизм наследования гемофилии



# Gemofiliya turlari:

- ▶ **Gemofiliya A** - VIII factor yetishmovchiligi (70-80 %)
- ▶ **Gemofiliya B** (yoki Kristmass kasalligi) – IX factor yetishmovchiligi. O'zining klinik kechishiga ko'ra bu kasallik Gemofilya A dan farq qilmaydi 6 -13 %.
- ▶ **Gemofiliya C** (yoki Rozental kasalligi) XI factor yetishmovchiligi
- ▶ **Gemofiliya A + B –juda kam uchraydigan variant( 1,5 % gacha) VIII + IX.**

# Xalqaro klassifikatsiya bo'yicha kasallik og'irlik darajalari

Og'ir darajali – 1% dan kam

O'rta og'ir darajali 1-5 %

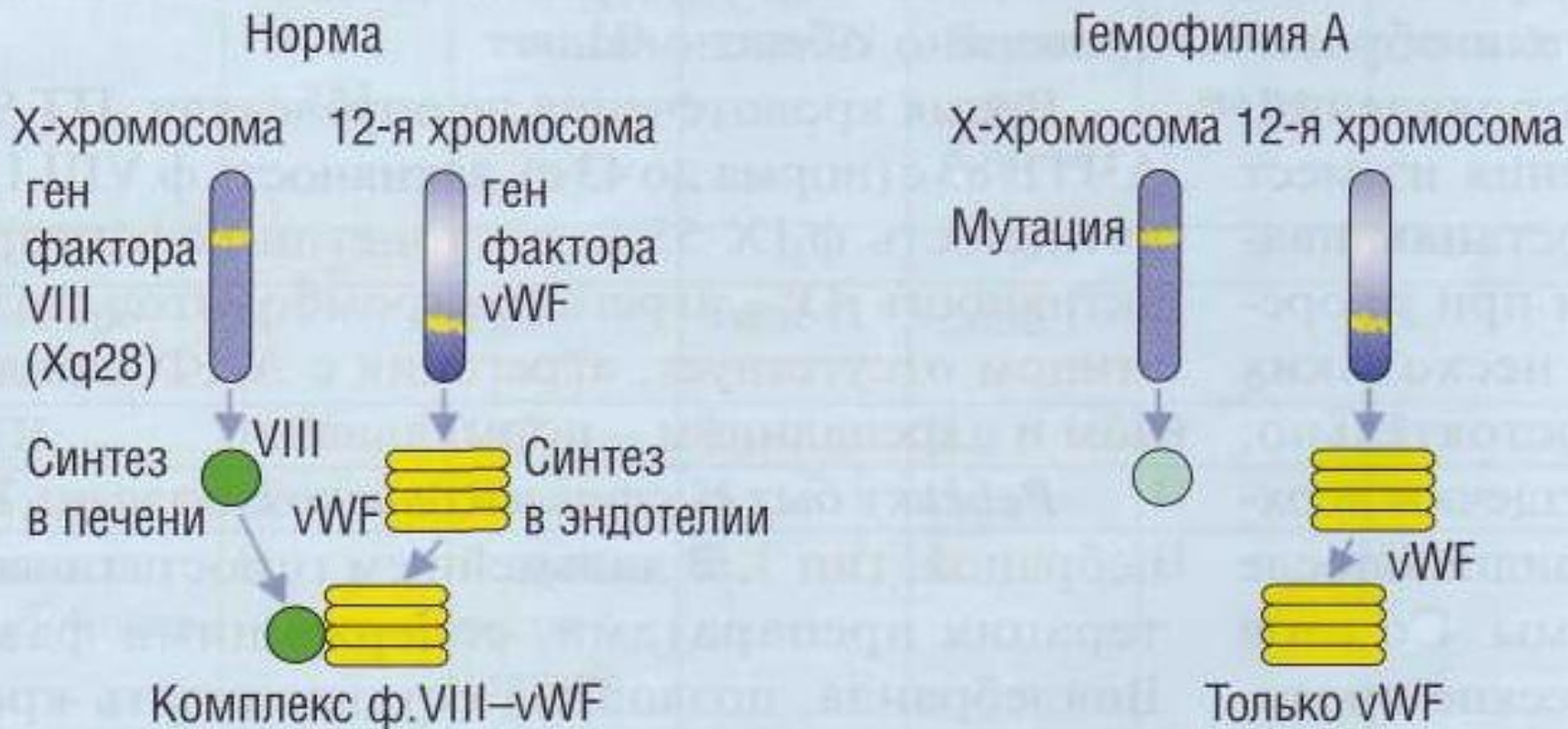
Yengil darajali – 5% dan yuqori





# Gemofiliya A

## Gemorragik diatez



# Etiologiya

**X Xromosoma anomaliyasi bo'lib, bunda VIII factor sintezini ta'minlovchi gen nuqsoni yuzaga keladi. (VIII:K)**

**Kasal-erkaklar (46, XhY ), ayollar (46, XhXh ), (45, Xh O)**

## **Ko'rinishlari:**

**- Gemofiliya A+ (antigen musbat forma – VIII factor sintezi anomaliyasi:K ), kasallanish 8 –10 %**

**-Gemofiliya A- (antigen manfiy forma- VIII factor sintezlanmaydi:K ), kasallanish 90 –92 %**



# Gemofiliyaning klinik kechishi

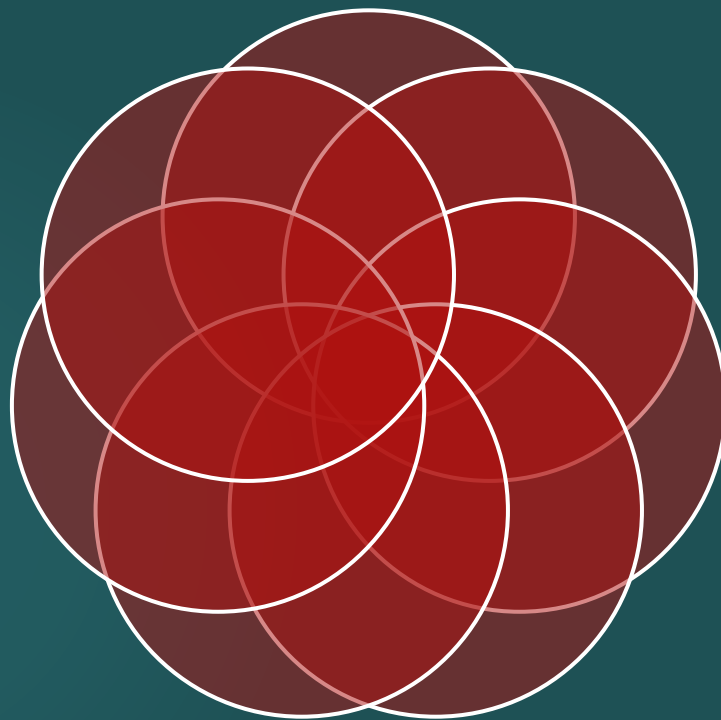
## Erta va keyingi simptomatika:

Sunnat  
qilingandan  
keyingi qon  
ketishlar

Cefalogematoma

Travma sohasida  
va muskolorasi  
inyeksiya  
sohasida  
gematomalar

Dumg'aza va dumba  
sohasidan qon  
ketishlar



Stomatologik amaliyot  
vaqtida qon yo'qotish

Kindik qoldig'i  
sohasidan qon  
ketishlar



**Гематома у  
новорожденного  
ребенка**



**Гематома у ребенка  
после выполнения  
инъекции**

gemaartrozlar- 70-80%



gematauriya- 14-30%,

Statistik  
ma'lumotlar  
bo'yicha gemofiliya  
asoratlari:

Muskul ichi gematomalari -  
10-20%



oshqozon-ichakdan qon  
ketishlar - 7-10%

# Gemofiliya B

**Etiologiya– X Xromosomadagi IX factor sintezlovchi gen anomaliyasi**

**Kasallanganlar – erkaklar(46, XhY )  
ayollar (46, XhXh ), (45, Xh O)**

## **Ko'rinishlari**

- Gemofilia B+ (Antigen musbat forma – anomal IX factor sintezlanishi)**
- Gemofiliya B- (antigen manfiy forma – IX factor sintezlanmaydi. )**

# Simptomlari :







[DetVrach.com](http://DetVrach.com)





# Gemofiliya C

**Autosom retsessiv, chala dominantlik asosida irsiylanadi, erkak va ayollarda uchrash chastotasi bir xil , asosan yahudiy – ashkenlarda**

**XI factor nuqsoni klinikasi simptomsiz kechadi. Gemofiliya A va B ga qarama-qarshi tarzda bunda klinika sust rivojlangan, gemaartrozlar ham kuzatilmaydi.**

**Travma yoki operatsiyalardan keyingina biz bu kasallikka diagnoz qo'ya olamiz; ayollarda esa menstruatsiya sikli bilan diagnoz qo'ya olamiz.**

# Gemofiliya diagnostikasi

- ▶ Oilaviy anamnez analizi: uzoq va yaqin qarindoshlarda bor yoki yo'qligi.
- ▶ Kasallik shikoyatlari analizi: uzoq muddatli qon ketishlar, travmadan keyin 2-5 soat davom etishi;
- ▶ Umumiy ko'rik (qon tomirlar mavjudligi, bo'g'imlar holati va boshqalar).
- ▶ Laborator diagnostika
- ▶ Gematolog, Xirurg  
, ortoped-travmatolog, akusher-ginekolog va genetik vrach konsultatsiyasi.

# Gemofiliyadagi laborator diagnostika

## Skrining testlar:

Qon ivish vaqtini o'lchash (norma:  
boshlanishi 30 sek-2 minut., tugashi 3-5 minut.)

Tromboplastinning ivish vaqtini o'lchash (norma:  
35-50 sekund.)

Qon ketishining normal vaqti (norma:  
4 minutdan ko'p emas)

Normal protrombin vaqti (norma: 12-20  
sekund)

II.<So'rov  
bo'yicha dav>

I.Qon  
ketishdan  
saqlanish

Gemofiliya  
davo  
taktikasi

III.Gemaartro  
z davosi

IV.Reabilitatsiy  
a

# Profilaktik davo

**Konsentrat VIII faktorni haftada 3 marta 20-40 ME/КТ (25 ME/КТ) dozada yuborish.**

Du	Se	Chor	Pay	Ju	Shan	Yak
1	2	3	4	5	6	7
8	9	10	11	12	13	14
15	16	17	18	19	20	21
22	23	24	25	26	27	28



# «So'rov bo'yicha» davvo

- ▶ <<So'rov bo'yicha>> dastur konsentratlarni bemorlarga iloji boricha tezroq yuborish imkonini beradi
- ▶ Gemofiliya A bilan og'rigan bemorlarda turli qon ketishlar uchun antigemofil globulining dozalarini olish:

# Bir martalik dozani hisoblash

**1. Gemofiliya A ning og'ir formasida 1 martalik dozasi hisoblash:**

$$X = M \times KK \times 0,5;$$

**2. Gemofiliya A ning o'rta darajasida bir martalik dozasi hisoblash**

$$X = M \times (KK - OD) \times 0,5;$$

**X – bir martali doza konsentratsiyasi;**

**M – gemofilik kasal tana vazni;**

**KK – VIII factor qabul qilinganidan keying kutilayotgan konsentratsiya (%);**

**OD – original daraja (%) VIII factor konsentratni qo'llashdan oldingi.**

# Gemaartrozni davolash

**Kriopretatsiyalangan VIII faktorni davolash uchun yuborish**

**20 ЕД/кг – yengil travmalarda, klinikasiz kechganda;**

**30 - 50 ЕД/кг – o'tkir gemoartrozda**

**Davolash davomiyligi 3 – 5 kun davom etadi**

**Qon ketishini kamaytirish uchun shu bo'g'imni yuqori saqlash, muz qo'llash, ko'tarib turish uchun immobilizatsiya qilish ( bint va shinalar orqali ).**

**Fonoforez gidrokortizon bilan, kurs 10 seansdan iborat, bir yilda 3- 4 kurs**

**Atrofiya va kontrakturanin g oldini olish uchun fizioterapevtik badantarbiya qilish.**

**Artrosentez yordamida harakatlanish.**

# Preparatlar



- ▶ **НОВОСЕВЕН (Vila) – recombinant preparat, ishlab chiqaruvchi Novonordisk (Daniya).**
- ▶ **VIII factor konsentrati, Immunat(Bakster - AQSH), IX factor preparatlari, Feyba ТИМ 4 Immuno preparati (Bakster - AQSH), Rekombinat(Bakster- AQSH) – Rekombinantsiyalashgan preparat.**

# O'ZBEKISTONDA ro'yxatdan o'tkazilgan VIII va IX factor preparatlari

## PLAZMADAN:

### VIII

ВИЛАТЕ (ОКТАФАРМА)  
ГЕМОКТИН СДТ (БИОТЕСТ)  
ГЕМОФИЛ М (БАКСТЕР)  
ИММУНАТ (БАКСТЕР)  
КОЭЙТ ДВИ (БАЙЕР)  
ОКТАНАТ (ОКТАФАРМА)  
ЭМОКЛОТ ДИ (КЕДРИОН)

### IX

АЙМАФИКС ДИ (КЕДРИОН)  
ИММУНИН (БАКСТЕР)  
ОКТАНАЙН (ОКТАФАРМА)

## Rekombinatsiyalashgan

- Когенейт ФС (Байер)
- Рекомбинат (Бакстер)
- Октофактор VIII (Генериум, Россия)
- Иннонафактор IX (Генериум, Россия)
- Коагил-VII (Генериум, Россия)



**E'tiboringiz uchun rahmat!**