

O'zbekiston Respublikasi
Sog'liqni saqlash vazirining
2025 yil "23" iyundagi
180-sonli buyrug'iga
ilova

**O'ZBEKISTON SOG'LIQNI SAQLASH VAZIRLIGI
BOLALAR GEMATOLOGIYASI, ONKOLOGIYASI VA IMMUNOLOGIYASI
ILMIY AMALIY TIBBIYOT MARKAZI**

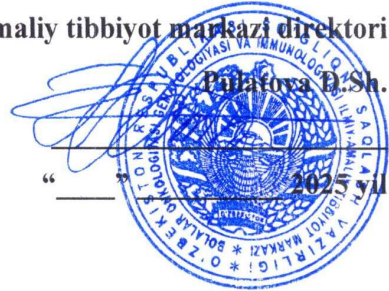
**"GEMOFILIYA A VA B" NOSOLOGYASI BOYICHA
MILLIY KLINIK PROTOKOLLARI**

TASHKENT – 2025

“TASDIKLAYMAN”

**Respublika ixtisoslashtirilgan bolalar
onkologiya, gematologiya va immunologiya
ilmiy-amaliy tibbiyot markazi direktori**

Palatova D.Sh.



**" GEMOFILIYA A VA B " NOZOLOGIYASI BO'YICHA MILLIY KLINIK
PROTOKOLLAR**

TOSHKENT 2025

I. KIRISH QISMI

1. xalqaro kasalliklar tasnifi - XKT-10/11 kodi:

XKT-10		XKT-11	
Kod	Nomi	Kod	Nomi
D66.0	VIII omilning irsiy yetishmovchiligi	3B10.0	Gemofiliya A
D67.0	IX omilning irsiy yetishmovchiligi	3B10.1	VIII omilning irsiy yetishmovchiligi VIII omilning ingibitori bilan
		3B10.Y	VIII omilning irsiy boshqa aniqlangan yetishmovchiligi
		3B10.Z	VIII omilning irsiy aniqlanmagan yetishmovchiligi
		3B11	IX omilning irsiy yetishmovchiligi
	https://mkb-10.com		https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1573164739%2Funspeified

Protokolni ishlab chiqish va qayta ko‘rib chiqish sanasi:

- 2025-yil, qayta ko‘rib chiqish sanasi yangi muhim dalillar paydo bo‘lishi bilan. Taqdim etilgan tavsiyalarga kiritilgan barcha o‘zgartirishlar tegishli hujjatlarda e‘lon qilinadi.

- Ushbu klinik protokol va standartni ishlab chiqishga ma’sul muassasa: Respublika bolalar ixtisoslashtirilgan Gematologiya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi.

- **Asosiy va yordamchi muharrirlar ismi sharifi**, (ISH, ish joyi, ilmiy darajasi/lavozimi);

Polatova D.Sh. – tibbiyot fanlari doktori, professor, Bolalar gematologiyasi, Onkologiya va klinik Immunologiya markazi direktori (BGOvaKIM)

Maxmudova A.D. - O‘zbekiston Respublikasi Bosh gematologi, O‘zbekiston Respublikasi Sog‘liqni saqlash vazirligi Respublika ixtisoslashtirilgan ilmiy-amaliy gematologiya markazi (RIGIATM) ilmiy ishlar buyicha direktor urinbosari

Maxamadaliyeva G. Z. - O‘zbekiston Respublikasi Bosh gematologi, O‘zbekiston Respublikasi Sog‘liqni saqlash vazirligi Respublika ixtisoslashtirilgan ilmiy-amaliy gematologiya markazi (RIGIATM) transplantatsiya bo‘limi boshlig‘i; Toshkent

Berger I. V.-tibbiyot fanlari nomzodi, O‘zbekiston Respublikasi Sog‘liqni saqlash vazirligi Respublika ixtisoslashtirilgan ilmiy-amaliy gematologiya markazi (RIGIATM) Bosh shifokori o‘rinbosari, Toshkent

Ibragimova S. Z.- tibbiyot fanlari doktori bolalar gematologiyasi, onkologiyasi va klinik immunologiyasi markazi 1- onkogematologiya bo‘limi boshlig‘i (BGOvaKIM)

Yerimbetova I.O.-bolalar gematologiyasi, onkologiyasi va klinik immunologiyasi markazi (BGOvaKIM) 3-onkogematologiya bo‘limi boshlig‘i

Aripova N. B. - bolalar gematologiyasi, onkologiyasi va klinik immunologiyasi markazi 2-onkogematologiya bo‘limi boshlig‘i (BGOvaKIM)

Babaxanova N. N.-tibbiyot fanlari nomzodi, bolalar gematologiyasi, onkologiyasi va klinik immunologiyasi markazi 1-onkogematologiya bo‘limi gematologi (BGOvaKIM)

Rizayeva F. A.-tibbiyot fanlari nomzodi, bolalar gematologiyasi, onkologiyasi va klinik immunologiyasi markazi 1-onkogematologiya bo‘limi gematologi (BGOvaKIM)

Nigmatov X.K.-bolalar gematologiyasi, onkologiyasi va klinik immunologiyasi markazi 3-onkogematologiya bo‘limi gematologi (BGOvaKIM)

Nurumbetov Sh.M. - bolalar gematologiyasi, onkologiyasi va klinik immunologiyasi markazi 1-onkogematologiya bo‘limi gematologi (BGOvaKIM)

Abdullayev M.M.-bolalar gematologiyasi, onkologiyasi va klinik immunologiyasi 2-onkogematologiya bo‘limi gematologi (BGOvaKIM)

Yakubova A.K.-bolalar gematologiyasi, onkologiyasi va klinik immunologiyasi markazi (BGOvaKIM) kunduzgi bo‘lim boshlig‘i

Abduraxmanova N. N.-bolalar gematologiyasi, onkologiyasi va klinik immunologiyasi markazi (BGOvaKIM) shifokor-transfuziologi

Mamatqulova D. F.- tibbiyot fanlari nomzodi. bolalar gematologiyasi, onkologiyasi va klinik immunologiyasi markazi (BGOvaKIM) konsultativ poliklinikasi gematologi.

Kilicheva G. H.-tibbiyot fanlari nomzodi, O‘zbekiston Respublikasi Sog‘liqni saqlash vazirligi Respublika ixtisoslashtirilgan ilmiy-amaliy gematologiya markazi (RIIAGM) markazining fizioterapevti

Inoyatov H. P.-tibbiyot fanlari nomzodi, O‘zbekiston Respublikasi Sog‘liqni saqlash vazirligi huzuridagi tibbiyot xodimlarining kasbiy malakasini oshirish markazi Gematologiya va transfuziologiya kafedrasida dotsenti

Sadiyev Z. R.-bolalar gematologi, Samarqand viloyati bosh mutaxassisi, O‘zbekiston Respublikasi Sog‘liqni saqlash vazirligi bolalar ko‘p tarmoqli tibbiyot markazi onkogematologiya bo‘limi boshlig‘i

Raxmatova N. N.-bolalar gematologi, Buxoro viloyati bosh mutaxassisi, O‘zbekiston Respublikasi Sog‘liqni saqlash vazirligi bolalar ko‘p tarmoqli tibbiyot markazi onkogematologiya bo‘limi boshlig‘i

Igamberdiyeva M. Z.-bolalar gematologi, Andijon viloyati bosh mutaxassisi, O‘zbekiston Respublikasi Sog‘liqni saqlash vazirligi bolalar ko‘p tarmoqli tibbiyot markazi onkogematologiya bo‘limi boshlig‘i;

Mirzayeva D.F.- tibbiyot fanlari nomzodi, O‘zbekiston Respublikasi Sog‘liqni saqlash vazirligi huzuridagi tibbiyot xodimlarining kasbiy malakasini oshirish markazi, nevrologiya kafedrasida assistenti

Matyakubova X.B.- shifokor nevrapatolog bolalar gematologiyasi, onkologiyasi va klinik immunologiyasi markazi (BGOvaKIM) maslaxat poliklinikasi.

Eshonqulov Shuxrat Bunyodovich-Toshkent davlat stomatologiya instituti. Xirurg stomatologiya va dental implantologiya kafedrasida assistenti

- Takrizchilar:

1. **Suleymanova D.N.** – professor, t.f.d., O‘zbekiston Respublikasi Sog‘liqni saqlash vazirligi Respublika ixtisoslashtirilgan ilmiy-amaliy gematologiya markazi (RIGIATM) Kamkonlik markazi mudiri
2. **Hegine Khachatryan** – PhD, MD Hemophilia and Thrombophilia center, MOH Armenia

- Sana 25.04.25 №4 ilmiy Kengash muhokamasi bayonnomasi

- Protokol foydalanuvchilari: gematologlar, terapevtlar, pediatrlar, umumiy amaliyot shifokorlari, tez tibbiy yordam shifokorlari, jarrohlar, stomatologlar, urologlar, neyroxirurglar, ortoped-travmatologlar, fizioterapevtlar, qon tomir jarrohlari, transfuziologlar, hamshiralar va shikoyatlar va alomatlar bo‘yicha mutaxassislar.

Agar bemorda klinik belgilar mavjud bo‘lsa, har qanday tegishli mutaxassislikning shifokori bemorni gematologga yuborishi shart.

Har qanday uzoq muddatli qon ketish bilan, uning lokalizatsiyasidan qat‘y nazar (kindik tizimchasidan va yangi tug‘ilgan chaqaloqlarda kefalogematomalar bilan, tishlarni olib tashlash va kattalardagi jarrohlik aralashuvlar va boshqalar) gemofiliyaga shubha bo‘lgan holatlarda va uni koagulogramma ko‘rsatkichlarini tekshirish orqali tashxislash

kerak: ACHTV, qon ivish omillarining % va boshqa ko'rsatkichlar.tashxis qo'yish zarur bo'lganda.

Bemorlar toifasi: A va B gemofiliyasi bo'lgan bemorlar, kattalar, bolalar.

- TAVSIYALAR SINFLARINI BAHOLASH SHKALASI

Sinf	TA'RIFI	TALQINI
I	Muayyan davolash / test / muolaja / aralashuv usullari foydali va samarali ekanligi isbotlangan yoki umumiy qabul qilingan VA potensial foyda potensial xavfdan aniq va sezilarli darajada ustundir.	Tavsiya etilgan
II	Muayyan davolash / test / muolaja / aralashuvning foyda / samaradorligiga zid ma'lumotlar va/yoki fikrlash tafovuti YOKI foyda/xavf muvozanatiga oid noaniqlik.	Maqsadga muvofiq
Ila	Aksariyat ma'lumotlar/fikrlar foydasi/samaradorligini ko'rsatadi.	
Ilb	Ma'lumotlar/fikrlar foydasi/samaradorligi haqida uncha aniq ishonarli emas.	O'ta ehtiyotkorlik bilan

Dalillarning isbotlanganlik darajasini baholash shkalasi (tashxislash aralashuvlari uchun)

Dalillarning isbotlanganlik darajasi	
1	Referens usul yordamida nazorat ostida o'tkazilgan tadqiqotlarning tizimli sharhlari yoki meta-tahlil yordamida randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlarni tizimli sharhi
2	Referens usul nazorati bilan o'tkazilgan ayrim tadqiqotlar yoki ayrim randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlar va har qanday dizayndagi tadqiqotlarni tizimli ravishda ko'rib chiqilishi, meta-tahlil yordamida randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlarni tizimli ravishda ko'rib chiqilishi bundan mustasno
3	Referens usul yordamida izchil nazoratsiz yoki o'rganilayotgan usuldan mustaqil bo'lmagan referens usul yordamida o'tkazilgan tadqiqotlar yoki randomizatsiyalanmagan qiyosiy tadqiqotlar, shu jumladan, kogortli tadqiqotlar
4	Qiyoslanmagan tadqiqotlar, klinik holat tavsifi
5	Muolajaning ta'sir mexanizmi asoslari yoki ekspertlar xulosasi

Dalillarning isbotlanganlik darajasini baholash shkalasi (profilaktika, davolash va reabilitatsion tadbirlar uchun)

Dalillarning isbotlanganlik darajasi

1	Meta-tahlil yordamida randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlarni tizimli ravishda ko'rib chiqilishi
2	Ayrim randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlar va har qanday dizayndagi tadqiqotlarni tizimli ravishda ko'rib chiqilishi, meta-tahlil yordamida randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlarni tizimli ravishda ko'rib chiqilishi bundan mustasno
3	Randomizatsiyalanmagan qiyosiy tadqiqotlar, shu jumladan, kogortli tadqiqotlar
4	Qiyoslanmagan tadqiqotlar, klinik holat yoki holatlar seriyasi tavsifi, "holat-nazorat" tadqiqoti
5	Muolajaning ta'sir mexanizmi asoslari (klinik oldi tadqiqotlar) yoki ekspertlar xulosasi

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasini baholash shkalasi

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi	
A	Kuchli tavsiya (barcha ko'rib chiqilgan samaradorlik mezonlari (natijalar) muhim o'rinni egallaydi, barcha tadqiqotlarning metodologik sifati yuqori yoki qoniqarli va qiziqtirayotgan natijalar bo'yicha xulosalari kelishilgan)
V	Shartli tavsiya (ayrim ko'rib chiqilgan samaradorlik mezonlari (natijalar) muhim o'rinni egallaydi, ayrim tadqiqotlarning metodologik sifati yuqori yoki qoniqarli va/yoki qiziqtirayotgan natijalar bo'yicha xulosalari kelishilmagan)
S	Kuchsiz tavsiya (sifatli dalillar keltirilmagan, ko'rib chiqilgan samaradorlik mezonlari, natijalar) muhim o'rinni egallamaydi, barcha tadqiqotlarning metodologik sifati past va qiziqtirayotgan natijalar bo'yicha xulosalari kelishilmagan

MUNDARIJA

“GEMOFILIYA A VA B” NOZOLOGIYASI BO'YICHA DIAGNOSTIKA VA
DAVOLASH MILLIY KLINIK
PROTOKOLI.....5

“GEMOFILIYA A VA B” NOZOLOGIYASI BO'YICHA TIBBIY
ARALASHUVLARNING MILLIY KLINIK
PROTOKOLI.....43

“GEMOFILIYA A VA B” NOZOLOGIYASINING OLDINI OLISH VA
REABILITATSIYA QILISH BO'YICHA MILLIY KLINIK
PROTOKOLI.....56

“GEMOFILIYA A VA B” NOZOLOGIYASI BO'YICHA PALLIATIV TIBBIY
YORDAM MILLIY KLINIK
PROTOKOLI.....61

- Protokolda ishlatiladigan qisqartmalar:

AG-arterial gipertenziya

QB-qon bosimi

Alat-alanin aminotransferaza

Asat-aspartat aminotransferaza

VE-Betezda birligi

IIT-immunitet tolerantligini induksiya qilish

IFA-immunoferment tahlili

KT-kompyuter tomografiyasi

UQT-umumiy qon tekshiruvi

UST-ummumiy siydik tahlil

PSR-polmeraza zanjiri reaksiyasi

YECHT-yeritrotsitlarning cho'kish tezligi

UTT-Ultratovush tekshiruvi

FGDS-fibrogastroduodenoskopiya

NOS-nafas olish soni

YQS-Yurak qisqarish soni

YEKG- yeletrokardiografiyasi

Yexokardiyografiya

YAMRT-yadro magnit-rezonans tomografiya

II. ASOSIY QISMI

1. Kirish: gemofiliya nisbatan kam uchraydigan kasallik bo‘lib, tashxis qo‘yish va davolash uchun qiyinchilik tug‘diradi. Bunday bemorlarni, ayniqsa og‘ir kasallikka chalinganlarni optimal davolash va og‘ir qon ketishining oldini olishdan ko‘ra jiddiyroq choralarni talab qiladi.

Salomatlikni yaxshilash va hayot sifatini yaxshilashning asosiy jihatlari:

* Qon ketishining oldini olish;

* Bo‘g‘imlar va mushaklarning shikastlanishini uzoq muddatli davolash, qon ketishining boshqa oqibatlari bilan bir qatorda;

* Terapiyadan keyingi asoratlarni davolash, shu jumladan:

- Ingibitorlarning rivojlanishi;

- Qon hosilalari orqali yuqadigan va uzoq muddatli davolanishni talab qiladigan virusli infeksiya(lar).

Ushbu terapiya maqsadlariga keng qamrovli tibbiy yordam ko‘rsatadigan sog‘liqni saqlash mutaxassislari guruhi yeng yaxshi tarzda yerishadilar.

1.Ta’rif: gemofiliya-irsiy, X xromosoma bilan bog‘liq, gemostaz tizimining kasalligi, VIII (FVIII) (gemofiliya A) yoki IX omil(FIX) (gemofiliya B) plazma omillari sintezining pasayishi yoki buzilishi bilan tavsiflanadi.

Kasallik X xromosomasi bilan bog‘langan autosomal retsessiv shaklda meros bo‘lib o‘tadi. Bu kasallikning yeraklarda, tashishda yesa ayollarda paydo bo‘lishining ustuvorligini belgilaydi [1].

3. Klinik tasniflash:

–VIII omil-gemofiliya a faolligining pasayishi;

– IX omil-gemofiliya b faolligining pasayishi.

Gemofiliyani zo‘ravonlik bo‘yicha tasniflash:

Zo‘ravonlik darajasi	Qon ivish omili darajasi
Og‘ir	Normaning 1% dan kamrog‘i
O‘rtacha	Normaning 1-5%
Yengil	Normaning 5-40%

VIII yoki IX omillarga ingibitor antikorlarni aniqlashda ingibitor shakli o‘rnatiladi:

Kam javob beradigan bemorlar ingibitiv antikorlarning titri.

5BE dan kam bo‘lgan

Yukori javob beradigan bemorlar- ingibitiv antikorlarning titri.

5BE dan ortiq

III. DIAGNOSTIKA USULLARI, YONDASHUVLARI VA PROTSEDURALARI**1) diagnostika mezonlari:**

Tashxis qo‘yishning asosiy diagnostik mezonlari gematoma tipidagi qon ketishlar ko‘rinishidagi klinik ko‘rinishlarning kombinatsiyasi (qon ketish va qon ketishining turlari va xususiyatlari 2-jadvalda keltirilgan), laboratoriya testlari (normal protrombin vaqtida faollashtirilgan qisman tromboplastin vaqtining uzayishi, trombin vaqti, koagulyatsion omil VIII/IX faolligining pasayishi 50% dan past, normal faoliyat bilan va Villebrand omilining xususiyatlari), bemorlarning 2/3 qismi oilaviy tarixga yega.

Jadval 2

Qon ketish va qon ketish turlari va ularning xususiyatlari

Klinik belgilar i	Xususiyatlari
Gematomalar	- teri ostiga qon ketish (ko‘karishlar, yexximozlar kabi), mushak to‘qimalari ko‘pincha yeng katta yukni ko‘taradigan mushaklar sohasida lokalizatsiya qilinadi (kichik chanoq mushaklari, soning to‘rt boshli mushaki , boldirning orqa uch boshli mushak); inyeksiya joylarida gematomalar (yemlashdan keyingi, manipulyativ)
Gemartroz	- bo‘g‘imlarda qon ketish. O‘tkir gemartroz intraartikulyar bosimning oshishi tufayli og‘riq sindromi bilan birga keladi. Bo‘g‘im hajmi kattalashgan, uning ustidagi teri giperemik va issiq. Katta qon ketishlar bilan quyidagilar aniqlanishi mumkin Agar gemartroz jarohatdan keyin paydo bo‘lsa, qo‘shimcha zararni istisno qilish kerak (intraartikulyar sinish, to‘qimalarning buzilishi).
Gematuriya	- siydikda qon borligi. Bu o‘z-o‘zidan yoki kichik chanoq sohasining shikastlanishi bilan bog‘liq holda paydo bo‘lishi mumkin.

	<p>Gematuriya siydik yo‘llarida qon ketishi tufayli dizurik hodisalar, buyrak kolikasining hujumlari bilan birga bo‘lishi mumkin.</p> <p>Gemofiliya bilan og‘rigan bemorlarda buyrak tekshiruvi asosida buyrak kapillyar nekrozi, gidronefroz, piyelonefrit kabi nevrologik kasalliklar aniqlanishi mumkin.</p> <p>Gemofiliya bilan og‘rigan bemorlarda makrogematuriya siydik pufagida toshlar, piyeloyektaziya, gidronefroz mavjudligi bilan bog‘liq.</p> <p>Gematuriya gidronefrozning dastlabki bosqichining yagona alomati bo‘lishi mumkin, bu intralokanal bosimning to‘satdan va tez pasayishi natijasida yuzaga keladi.</p> <p>Gematuriya gemofiliyaning ingibitor shakli bo‘lgan bemorlarda ayniqsa og‘ir kechadi.</p> <p>Gemofiliya bilan og‘rigan bemorlarda gematuriya sabablarini tashxislash konservativ va operativ keyingi terapiya taktikasini aniqlashga imkon beradi.</p>
Oshqozon ichak qon ketishi	<p>oshqozon-ichak trakti tomirlaridan qon ketishi.</p> <p>Ular gematomez paydo bo‘lishi bilan ajralib turadi - "qahva quyiqasi" melena shaklida qusish.</p> <p>Gemofiliya bilan oshqozon-ichakdan qon ketishi o‘z-o‘zidan paydo bo‘lishi mumkin.</p> <p>Ular atsetilsalitsil kislotasi, boshqa steroid bo‘lmagan yallig‘lanishga qarsi dorilarni qabul qilish natijasida yuzaga kelishi mumkin.</p> <p>Bundan tashqari, qon ketish manbai oshqozon va o‘n ikki barmoqli ichakning yashirin yaralari, shuningdek eroziv gastrit, gemorroydir.</p>
Qorin pardasi ga qon quyilishi	<p>-o‘tkir jarrohlik kasalligini taqlid qilishi mumkin</p> <p>qorin bo‘shlig‘i organlari (o‘tkir appenditsit, ichak tutilishi va boshqalar) va tegishli alomatlar bilan birga keladi.</p>
Bosh va orqa miya qon ketishi	<p>- travma bilan bog‘liq holda paydo bo‘ladi.</p> <p>Ayrim hollarda bunday qon ketishining sababi gipertonik kriz yoki trombotsitlarning gemostatik funksiyasini (Asetilsalitsil kislotasi, butadion va boshqalar) membranalarini sezilarli darajada buzadigan dorilarni qabul qilish bo‘lishi mumkin.</p> <p>Ular miya qon aylanishining buzilishiga xos bo‘lgan alomatlar bilan namoyon bo‘ladi.</p>
Tish kurtaklarga qon	<p>"Kechiktirilgan" qon ketish</p>

quyilish i	
---------------	--

Jadval 3

Gemofiliyada qon ketishining lokalizatsiyasi [1]

Jiddiy	Bo‘g‘imlar
	Mushaklar
	Burun, og‘iz, tish milklari, siydik yo‘llarining shiliq pardalari
Xayot uchun chavfli	Intrakranial
	Bo‘yin / tamok
	Oshqozon ichak trakti

- shikoyatlar va tarix:

Odatda, bemorlar jismoniy belgilar paydo bo‘lishidan oldin ham qon ketishining dastlabki alomatlarini sezadilar.

Ular bu tuyg‘uni ko‘pincha hujum yoki "aura"dan oldingi chimchilash hissi sifatida tasvirlashadi.[1]

- * katta bo‘g‘imlarda o‘z-o‘zidan qon ketish;
- mushaklar, yumshoq to‘qimalar, bu tegishli anatomik zonalarda og‘riq shikoyatlari bilan birga keladi;
- * sinovit, artroz mavjud bo‘lganda, "bo‘g‘imning shishishi", bo‘g‘imlarda harakatlanayotganda og‘riqli hislar haqida shikoyatlar qayd etiladi;
- * doimiy kontrakturalar mavjud bo‘lganda-mushak to‘qimalarining atrofiyasi natijasida oyoq-qo‘llarning to‘liq harakatsizligi, oyoq-qo‘llarning qisqarishi va ingichkalashigacha bo‘lgan harakatlarning cheklanishi haqida shikoyatlar;
- * gematomalar, ko‘karishlar shaklida terida qon ketish;
- * og‘iz va burun shilliq pardalaridan o‘z-o‘zidan qon ketish;
- * makrogematuriya;
- * bosh og‘rig‘i va qusish (miyada qon ketish belgilari sifatida);
- * gematomez-qusish" qahva quyuqalari", melena;
- * psevdotumor bilan-terining qorayishi, ba’zida tarkibning yorilishi fistula kanali orqali tashqariga.

Anamnez: e’tibor berish kerak:

- * qarindoshlarda, ayniqsa ona tomonidan qon ketishining mavjudligi (bemorlarning 2/3 qismi oilaviy tarixga ega);
- * gemorragik sindrom shaklida tug‘ruqdan keyingi asoratlarning mavjudligi (onada qon ketish, yangi tug‘ilgan chaqaloqdagi kindik ichakchasidagi qon ketish yoki kefalogematoma);
- * qon ketish (qon ketish) shartlari (birinchi marta, takroriy, o‘z-o‘zidan yoki travmadan keyingi);

- * ilgari o‘tkazilgan jarrohlik aralashuvlarda qon ketishining mavjudligi (shu jumladan tishlarni olib tashlash);
 - * gemofiliya bilan bog‘liq irsiy og‘irlikning mavjudligi;
 - * antigemofil dorilar bilan ilgari terapiya o‘tkazilishini ko‘rsatish; agar shunday bo‘lsa, qaysi rejimda, u samarali bo‘lganmi, allergik reaksiyalar qayd etilganmi yoki yo‘qligini aniqlab olish kerak;
 - * koagulyatsion omillarga ingibitiv antikorlarni aniqlash uchun tekshiruv o‘tkazilishini ko‘rsatish, agar xa-uning natijalari qanday;
 - * gemartroz bilan qon ketishining davomiyligi, uning intensivligini, qanday holatlarda qon ketishi, og‘riq sindromining mavjudligi va intensivligini aniqlang.
- Gemofiliya bilan og‘rigan bemorlar uchun ixtisoslashtirilgan so‘rovnomadan foydalanish odatiy holdir, bu tashkilot tomonidan xalqaro tavsiyalar asosida tasdiqlanadi.

Kasallikning klinik kursi, ushbu nozologiya bo‘yicha bemorlarning obyektiv va fizik tekshiruvlari:

Teri, ko‘rinadigan shilliq pardalar va mushak –skelet tizimi tekshiriladi. Gemofiliyaning og‘irlikiga qarab, gemorragik sindromning klinik belgilari aniqlanadi (1-jadval).

Gemofiliyaning og‘ir shakli bolada faol davr boshlanganidan boshlab hayotning birinchi yilida gemorragik sindromning paydo bo‘lishi bilan tavsiflanadi (yumshoq to‘qimalarning gematomalari, shilliq pardalardan shikastlanishdan keyingi qon ketish, gemartroz). Asosan katta bo‘g‘inlar ta’sirlanadi: tizza, oyoq panja bo‘g‘imi, tirsak va chanoq son bo‘g‘imi.

O‘rtacha og‘irlikdagi gemofiliya shunga o‘xshash ko‘rinishga ega. Birinchi belgilar, qoida tariqasida, bir yildan keyin rivojlanadi.

Faktor faolligi 2% dan ortiq bo‘lgan bemorlarda bo‘g‘imlarda qon ketish, retroperitoneal gematomalar, gematuriya kamroq uchraydi.

Shikastlanishdan keyingi gematomalar va uzoq muddatli qon ketish, ayniqsa shilliq pardalarning shikastlanishi bilan eng tipik hisoblanadi.

Engil gemofiliya hayot davomida hech qanday tarzda namoyon bo‘lmasligi mumkin.

Gemorragik sindrom odatda jiddiy jarohatlar yoki jarrohlik davolash natijasida yuzaga keladi. Mushak-skelet tizimining shikastlanishi juda kam uchraydi.

- Asosiy va qo‘shimcha laboratoriya tadqiqotlari:

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi-5)

Laboratoriya tadqiqotlari O‘zbekiston Respublikasining har bir mintaqasida o‘tkazilishi kerak.

Laboratoriya tadqiqotlari ichki va tashqi sifat standarti joriy etilgan laboratoriyalarda o‘tkazilishi kerak. Laboratoriya shifokorlari gemofiliya kasalligini tashxislash bo‘yicha treningdan o‘tganligi to‘g‘risida sertifikat yoki boshqa tasdiqqa ega bo‘lishi kerak.

Ambulatoriya darajasida o‘tkaziladigan asosiy (majburiy) diagnostika tekshiruvlari:

UQT;

Koagulogramma joylashtirilgan shu jumladan faollashtirilgan qisman tromboplastin vaqti, trombin vaqti, fibrinogen;

VIII / IX omillar faolligini aniqlash;
VIII/ IX omillarga ingibitorlar faolligini aniqlash;
Qonda Villebrand omilining faolligini aniqlash

Ambulatoriya darajasida o'tkaziladigan qo'shimcha diagnostika tekshiruvlari:
Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi – 5)
UST

Ristotsetin-kofaktor faolligi

Qon guruhi va Rh faktori

Trombin ishlab chiqarish testi

Qon biokimyoviy tekshiruvi (umumiy protein, bilirubin, albumin, kreatinin, karbamid, Alat, Asat, glyukoza)

Virusli hepatit markerlari uchun ijobiy IFA testlarida hepatit B va C markerlari uchun IFA;

OIV belgilari bo'yicha IFA

EKG

Qorin bo'shlig'i organlarining ultratovush tekshiruvi (jigar, taloq, oshqozon osti bezi, o't pufagi, buyraklar)

Kompyuter tomografiyasi;

Magnit-rezonans tomografiya;

Genetik qon tadqiqotlari.

Statsionar darajada o'tkaziladigan asosiy (majburiy) va qo'shimcha diagnostika tekshiruvlari.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi – 5)

* siydikni umumiy tahlil qilish (gematuriya belgilari aniqlanadi: qizil qon tanachalari, oqsil miqdori);

* qon guruhi va Rh faktori (har safar kasalxonaga yotqizilganida va o'tkir qon ketishda, qon tarkibiy qismlari (yangi muzlatilgan plazma va kriopresipitat) bilan transfuzion terapiyasini qo'llash niyatida, jarrohlik aralashuvlar bilan aniqlanadi.

* trombin ishlab chiqarish testi [7] preparat turini, dozasini, yuborish rejimini tanlashning individual rejimini belgilaydi.

* biokimyoviy qon tekshiruvi (umumiy protein, albumin, umumiy bilirubin, to'g'ridan-to'g'ri bilirubin, kreatinin, karbamid, Alat, Asat, glyukoza);

* Virusli hepatit belgilari bo'yicha IFA (tashxis qo'yilganda va transfuziologiya sohasidagi tegishli va normativ – huquqiy hujjatlarga muvofiq qon quyish paytida) [22].

* Virusli hepatit markerlari uchun ijobiy IFA testlarida hepatit B va C markerlari uchun PSR (transfuziologiya sohasidagi tegishli va normativ – huquqiy hujjatlarga muvofiq); [22]

* OIV belgilari uchun IFA (yiliga bir marta va qon quyilgandan keyin va transfuziologiya sohasidagi tegishli va normativ –huquqiy hujjatlarga muvofiq); [22]

* genetik qon tadqiqotlari. Muayyan mutatsiyalarni aniqlash uchun DNKga asoslangan mutatsiyalarni tahlil qilish.

* biologik materialni bakteriologik tekshirish;

ushbu turdagi tadqiqot infeksiyaning qoʻzgʻatuvchisini aniqlash uchun amalga oshirilishi kerak.

* zardobli temir, ferritin; postgemorragik va/yoki boshqa sideropeniyani ifodalash va etarli darajada ferrotterapiyani tayinlash uchun amalga oshiriladi.

* differensial diagnostika uchun Villebrand omilining faolligini aniqlash.

Instrumental tadqiqotlar:

* FGDS: qon ketish manbasini aniqlash, ezofagit, gastrit, bulbit, duodenit belgilari (yuzaki, kataral, eroziv, yarali);

* EKG: miokard shikastlanish darajasini aniqlash uchun;

* Qorin boʻshligʻi organlarining ultratovush tekshiruvi (jigar, taloq, oshqozon osti bezi, oʻt pufagi, buyraklar) - mumkin boʻlgan gematomalar, psevdotumornlarni aniqlash;

* Koʻkrak qafasi rentgenografiyasi mumkin boʻlgan gematomalarni, psevdotumornlarni aniqlash;

* Boʻgʻimlarning ultratovush tekshiruvi, yumshoq toʻqimalar (bemorning shikoyatlariga qarab, maʼlum bir anatomik zona tanlanadi) boʻgʻim va periartikulyar toʻqimalarning suyak tuzilmalarida, shu jumladan sinovial distrofiyada organik oʻzgarishlarni aniqlash, artropatiyada xaftaga tushadigan boʻshliqning torayishi, sirt eroziyasi, subxondral kistalar, angular deformatsiyalar mavjudligi;

* Kompyuter tomografiyasi (bemorning shikoyatlariga qarab, maʼlum bir anatomik zona tanlanadi) mumkin boʻlgan gematomalar, gemartrozlar, psevdooʻsmalar, sinovial distrofiyani aniqlash, artropatiyada boʻshliqning torayishi, sirt eroziyasi, subxondral kistalar, angular deformatsiyalar mavjudligini aniqlash;

* Magnit-rezonans tomografiya (bemorning shikoyatlariga qarab, maʼlum bir anatomik zona tanlanadi) mumkin boʻlgan gematomalar, gemartrozlar, psevdooʻsmalar, sinovial distrofiyani aniqlash, artropatiyada boʻshliqning torayishi, sirt eroziyasi, subkondral kistalar, angular deformatsiyalar mavjudligini aniqlash;

* MSKT

* Ekokardiyografiya: qon ketishining mumkin boʻlgan oʻchoqlarini aniqlash;

* Bronkoskopiya: qon ketish manbasini aniqlash;

* Kolonoskopiya: qon ketish manbasini aniqlash;

* Qorin bo'shlig'i va tos a'zolarining umumiy ko'rinishi: qon ketish manbasini aniqlash.

* Bo'g'im rentgenografiya: bo'g'im suyak tuzilmalarida, shu jumladan sinovial distrofiyada organik o'zgarishlarni aniqlash; artropatiyada bo'shliqning torayishi, sirt eroziyasi, subxondral kistalar, angular deformatsiyalar mavjudligini aniqlash; artropatiyaning bosqichlari 4-jadvalda keltirilgan.

Jadval 4.

Artropatiyaning rentgenologik bosqichlari

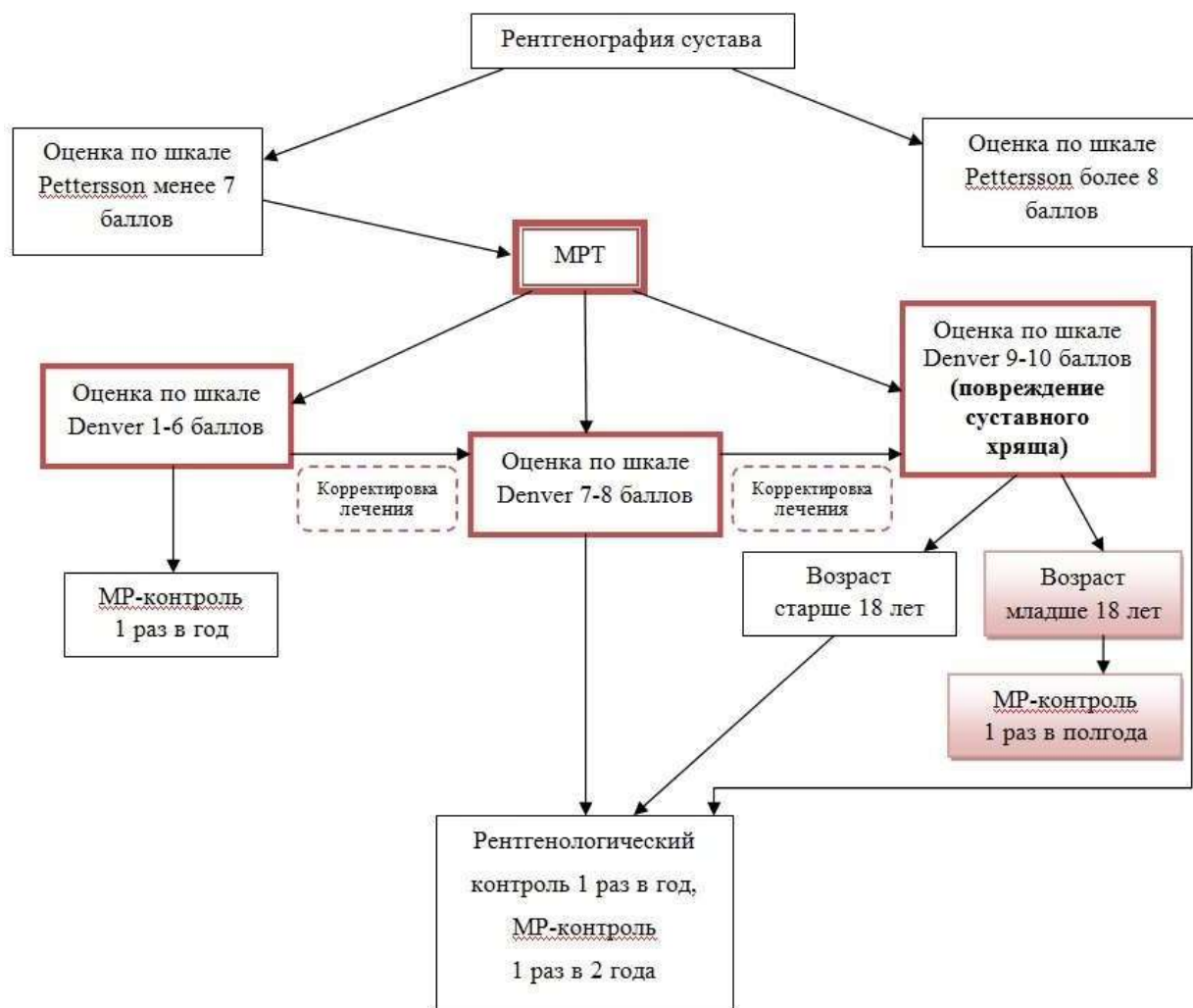
<http://www.hemophilia.ru>

Bosqichi	Xususiyalari
I.	Dastlabki bosqich bo'g'im hajmining kattalashishi, qon ketishi tufayli bo'g'im bo'shlig'ining kengayishi bilan tavsiflanadi. Rentgenologik jihatdan qo'shma kapsulaning qalinlashishi va qattiqlashishi, o'rtacha osteoporoz aniqlanishi mumkin. "Sovuq" davrda qon ketmasa, qo'shma funktsiya buzilmaydi
II.	Bosqich artikulyar yuzalarning uyg'unligini buzmasdan artikulyar yoriqning o'rtacha torayishi bilan tavsiflanadi. Osteoporoz belgilarining ko'payishi. Subxondral sklerozning paydo bo'lishi. Periaartikulyar to'qimalarning keyingi siqilishi.
III.	Bosqich marginal paydo bo'lishi, tog'ay to'qimasining shikastlanishi bilan kistalar hosil bo'lishi bilan tavsiflanadi. Osteoporoz yanada aniqroq. Artikulyar bo'shliq toraygan, ba'zi joylarda artikulyar sirtlarning muvofiqligi buzilgan. Tizza bo'g'imida patellaning xarakterli o'zgarishi qayd etiladi-uning pastki qutbining kvadrat shakli va anteroposterior hajmining oshishi. Bo'g'im funksiyasi o'rtacha darajada kamayadi, harakatlar biroz cheklangan, mushaklarning atrofiyasi mavjud.
IV.	Bo'g'imlar keskin deformatsiyalangan, bo'g'im yuzalari tekislangan, epifizlar giperostozlar tufayli kengaygan, diafizlar kamaygan, bo'g'im bo'shlig'i keskin toraygan bosqich. Intraartikulyar tog'aylari shikastlanishi. Aniq mushak atrofiyasi. Harakat doirasi sezilarli darajada cheklangan. Harakat paytida intraartikulyar krepatatsiya qayd etiladi. Bo'g'im funksiyasi sezilarli darajada buzilgan.
V.	Bo'g'im funktsiyaning to'liq yo'qolishi bilan tavsiflanadi. bo'g'im yoriq rentgenogrammada yomon konturlangan, ko'pincha biriktiruvchi to'qima bilan biriktirilgan.

	Suyakning subxondral qismlarining sklerozi sezilarli kistoz epifizlari bilan birlashtirilgan. Suyak ankilozining shakllanishi sodir bo‘ladi.
--	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

Rasm 1

Gemofilya A bilan og‘rigan bemorlarda bo‘g‘imlarning holatini kuzatish uchun radiatsion tadqiqot usullarini qo‘llash algoritmi



* Qo‘shimchalarning ultratovush tekshiruvi: to‘kilgan qon hajmini, sinovial membrananing holatini, atrofdagi to‘qimalarning siqilish belgilarini aniqlash.

- Mutaxassislar maslahati uchun ko‘rsatmalar (maslahat maqsadi ko‘rsatilgan ixtisoslashgan mutaxassis)

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi – 5)

Jarroh: jarrohlik aralashuvlar uchun ko‘rsatmalarni aniqlash;

* Gepatolog: virusli gepatitni tashxislash va davolash;

* Otorinolog: burun shilliq pardalarini tekshirish, qon ketish manbasini aniqlash, paranasal sinus va o‘rta quloqning yallig‘lanish kasalliklarini davolash;

* Kardiolog: doimiy, surunkali yurak etishmovchiligi, yurak ritmining buzilishini tuzatish;

* Tish shifokori: shilliq qavatning qon ketish joyini aniqlash, harakatlanuvchi tishlarning mavjudligi, tish atrofidagi to‘qimalarda infiltrat, yallig‘lanish kasalliklarini davolash;•

Urolog: siydik va reproduktiv tizim patologiyasini aniqlash;

* Oftalmolog: ko‘rish buzilishi, yallig‘lanish kasalliklari va ko‘zlar va qo‘shimchalarning gemorragik holatini aniqlash;

* Nevropatolog: o‘tkir miya buzilishining diagnostikasi va davolash qon aylanishi, neyropatiya •

* neyroxirurg: neyroxirurgik aralashuvlar uchun ko‘rsatkichlarni aniqlash;

- * Yuqumli kasalliklar bo'yicha mutaxassis: virusli, bakterial infeksiyalarga shubha qilish, infeksiyalarni davolash;
- * Revmatolog: tizimli biriktiruvchi to'qima kasalligiga shubha;
- * Dermatovenerolog: teri kasalliklari diagnostikasi;
- * Onkolog: qattiq o'smalar diagnostikasi, psevdotumor tashxisi uchun differensial diagnostika;
- * Ftiziatr: sil kasalligi diagnostikasi, psevdotumor tashxisida differensial diagnostika;
- * Nefrolog: buyrak terapiyasi uchun ko'rsatmalarni aniqlash buyrak trakti patologiyasining etishmovchiligi, diagnostikasi va davolash;
- * Psixolog: psixologik kasalliklarni davolash va oldini olish;
- * Transfuziolog: ijobiy transfuzion muhitini tanlash uchun bilvosita antiglobulin testi, qon quyish samarasizligi, o'tkir katta qon yo'qotish;
- * Reanimatolog: Markaziy venoz kateterlarni o'rnatish, og'ir sepsis, shok va boshqa hayot uchun xavfli sharoitlarni davolash (tushunchaga qarang hayot uchun xavfli qon ketish 3-jadvalda);
- * Jismoniy mashqlar terapiyasi shifokori, rehabilitator: individual dasturni ishlab chiqish reabilitatsiya;
- * Ortoped: ortoxirurgik tuzatish hajmini aniqlash, ishtirok etish individual reabilitatsiya dasturini ishlab chiqish, jismoniy hajm yuklar;
- * Qon tomir jarrohlari, intervension jarrohlar: almashtirish terapiyasi uchun qon tomirlariga kirishni aniqlash, psevdotumornlarni olib tashlashda tomir embolizatsiyasi ko'rsatkichlarini aniqlash, ko'p tarmoqli operatsion guruhlarda, shu jumladan insultda ishtirok etish;
- * Akusher-ginekologlar: homiladorlik va tug'ish paytida ayolni boshqarish taktikasini aniqlash, gemofiliya genini tashuvchisi, homiladorlik paytida va gemofiliyaning taxmin qilingan yoki belgilangan shakli bo'lgan bolani tug'ishni rejalashtirish, homiladorlikni uzaytirish masalasini hal qilish;
- * Yuz-jag' jarrohlari: tishlarni ekstraksiya qilish, yuz – jag' sohasi patologiyasining gemorragik va yuqumli asoratlari uchun operativ yordam;
- * Rentgenologlar, radiatsion diagnostika bo'yicha mutaxassislar: osteopatologiya, gematomalar va boshqa gemorragik asoratlar bilan rentgenografiyani dekodlash va ikkinchi o'qish.

Diagnostika algoritmi

Jadval 5

Дифференциальная диагностика геморрагических диатезов

Симптомы, лаб-е показатели	Гемор. васкулит	ИТП	Тромбоцитопатии	Гемофилии	Б-ь Виллебранда
Тип кровоточивости	Васкул.- пурпурный	Микроциркуляторный	Микроциркуляторный	Гематомный	Смешанный
ОАК	Нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, ↑СОЭ	Изолированная тромбоцитопения	N	N	N
Длительность кровотечения по Дукке	N	↑	↑	N	↑
Свертываемость	N, ↓	N	N	↑	N
АЧТВ (АПТТ)	N, ↓	N	N	↑	↑
Фактор VIII, ф. IX	N	N	N	↓	N
Ф. Виллебранда	N	N	N	↓	↓

Jadval 6

Bo'g'im o'tkir qon ketishining belgilari

Qon ketishining erta boshlanishi	Progressiv qon ketish	Yangi tug'ilgan chaqaloqlarda va yosh bolalarda
Og'riq G'ayrioddiy hislar, "aura" Bo'g'imda harakatni cheklanishi Bo'g'imda og'riq bilan bo'g'imda o'tkir qon ketishi	Muhim og'riq Shish, Mahalliy harorat hissi Bo'g'imda harakatni sezilarli darajada cheklanishi Harakatsizlik	Bo'g'imda harakat cheklovini kamaytirish Qo'l yoki oyoq harakat paytida qarshilik Oqsoqlik Yugurish paytida sekin yurish Bo'g'imda patologik shish yoki qattiqlik
O'tkir qo'shma qon ketish	Faktor konsentratining keyingi infuzionidan keyin og'riq tezda yo'qoladi	
Surunkali artrit	Faoliyat bilan bog'liq og'riq dam olgandan keyin tezda yo'qoladi	

Differensial tashxis:

Differensial tashxis Villebrand kasalligi, trombotsitopatiya/trombotsitopeniya, Styuart-Prauyer kasalligi bilan amalga oshiriladi, irsiy gipokonvertinemiya va boshqa gemorragik holatlar.

Villebrand kasalligi- Villebrand omili tarkibidagi miqdoriy yoki sifat jihatidan o'zgarishlar tufayli yuzaga keladi. Kasallik autosomal dominant tarzda meros qilib olinadi. Kasallik ikkala jinsda ham namoyon bo'ladi. Qon ketish asosan teri va shilliq pardalar darajasida, ayollarda esa gipermenoreya shaklida bo'ladi. Gemofiliyadan farqli o'laroq, gematomalar va gemartrozlar juda kam uchraydi. Laboratoriya tekshiruvida: protrombin vaqti normal, faollashtirilgan qisman tromboplastin vaqti normal yoki cho'zilgan bo'lishi mumkin; qon ketish davomiyligi normal yoki uzaygan, trombotsitlar soni normal yoki kamaygan; VIII omil faolligi pasaygan yoki normal, Villebrand omilining faolligi pasaygan yoki normal; ristotsetin - kofaktor faolligi pasaygan.

Trombotsitopatiyalar / trombotsitopeniyalar- petexial-qon ketish turi bilan tavsiflandi. Qon testlarida-trombotsitlar sonining kamayishi, trombotsitlar morfologiyasining o'zgarishi har xil darajada qayd etiladi. Koagulogrammada protrombin vaqti, faollashtirilgan qisman tromboplastin vaqti o'zgarmaydi. Qon ketish davomiyligi normal yoki ko'paygan.

Styuart-Prauyer kasalligi- to'liq bo'lmagan autosomal retsessiv shaklda meros bo'lib o'tadi. Og'ir shakllarda neonatal davrda kasallikning debyuti (kefalogematoma). Gastrointestinal qon ketish, teri osti gematomalari, uzoq muddatli burun qonashlari, metrorragiyalar mavjud.

Gemartroz juda kam uchraydi. Koagulogramda-faollashtirilgan qisman tromboplastin vaqtida bir vaqtning o'zida kamroq aniq koagulyatsiya cho'zilishi bilan protrombin vaqtining uzayishi Plazmadagi X omilining faolligi pasaygan.

Irsiy gipokonvertinemiya- to'liq bo'lmagan autosomal retsessiv shaklda meros bo'lib o'tadi. Qon ketish turi-aralash mikrotsirkulyatsiya-gematoma (kefalogematomalar, oshqozon-ichak, qon ketish, doimiy burun qon ketishi, metrorragiya). Koagulogrammada protrombin testida plazmaning koagulyatsiyasining umumiy koagulyatsiya vaqtining normal ko'rsatkichlarida izolyatsiya qilingan uzayishi mavjud, faollashtirilgan qisman tromboplastin vaqti.

Jadval-7

Дифференциальная диагностика геморрагических синдромов

Форма патологии	Время кровотечения	Количество тромбоцитов	ПВ	АЧТВ	ФГ
ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ	удлинено	снижено	норма	норма	норма
ТРОМБОЦИТОПАТИЯ	удлинено	норма	норма	норма	норма
Болезнь ВИЛЛЕБРАНДА	удлинено	норма	норма	удлинено	норма
ГЕМОФИЛИЯ А	норма	норма	норма	удлинено	норма
Дефицит VII ф	норма	норма	удлинено	норма	норма
Дефект факторов: I, II, V, X	норма	норма	удлинено	удлинено	норма

IV. AMBULATORIYA SHAROITIDA DAVOLASH TAKTIKASI:

Gemofiliyani davolashning asosiy maqsadi qon ketishining oldini olishdir.

Aynan shu erda "profilaktik davolash yoki almashtirish terapiyasi" tushunchasi yotadi.[6] Gemofiliya namoyon bo'lishini davolashning maqsadi: rivojlangan qon ketishini yoki qon ketishini to'xtatish, qon ketishini kamaytirish va artropatiya rivojlanishining oldini olish, hayot sifatini yaxshilash[2-6].

Gemofiliyani davolashning asosiy jihatlari (maqsadlari) va uning qon ketish shaklida namoyon bo'lishi:

- * qon ketish va bo'g'imlarning shikastlanishining oldini olish;
- * qon ketishini zudlik bilan davolash;
- * yuzaga keladigan asoratlarni nazorat qilish quyidagilarni o'z ichiga oladi: nazorat; bo'g'imlarning shikastlanishi, mushaklar va qon ketishining boshqa asoratlari;
- * ingibitorlar rivojlanishini nazorat qilish;
- * qon hosilalari orqali yuqadigan virusli infeksiyalarni nazorat qilish;
- * psixologik salomatlikka e'tibor;
- * og'iz bo'shlig'ining sog'lig'iga e'tibor.

1) DORILARSIZ DAVOLASH [10] [1]:

Rejim: umumiy himoya, jarohlardan saqlanng.

Mushak-skelet tizimining sezilarli darajada disfunktsiyasi bo'lgan bemorlar orasida suyaklarning yaxshi zichligini rivojlanishiga va saqlanishiga yordam beradigan og'ir yuklarni ko'tarib, bo'g'imlarning holati imkon beradigan darajada faoliyat turlarini rag'batlantirish kerak. Bu dispanserizatsiya va yillik reabilitatsiya dasturini ishlab chiqish paytida aniqlanadi ortoped. Suzish, piyoda yurish, golf, badminton, kamondan otish, velosipedda yurish, eshkak eshish, suzib yurish va stol tennisi kabi aloqasiz sport turlari rag'batlantirilishi kerak.

Yuqori kontaktli sport turlari va to'qnashuv sportlari kabi futbol, xokkey, regbi, boks va kurash, shuningdek yuqori tezlikdagi sport turlari kabi Motokros va chang'i sporti oldini olish kerak, chunki agar bemor ushbu turdagi faoliyat uchun profilaktik davolanmasa, ular hayot uchun xavfli jarohatlarga olib kelishi mumkin. Dasturiy sport turlari davolanishga yuqori darajada rioya qilgan, qon ivish omillari preparatlarini profilaktik kiritishning barcha tamoyillariga rioya qilgan bemorga ruxsat berilishi kerak. Faoliyat paytida ta'sirlangan bo'g'inlar bandaj yoki shinalar bilan himoyalangan bo'lishi mumkin, ayniqsa qon ivish omili oldindan kiritilmaganda. Qayta qon ketish ehtimolini kamaytirish uchun qon ketishidan keyingi faoliyat asta-sekin tiklanishi kerak. Artropatiya mavjud bo'lganda, transport vositalaridan foydalaning (tayoqchalar, yuruvchilar, stullar va boshqalar).

Parhez: №15 davolash jadvali buyuriladi (asoratlar va/yoki qo'shma patologiya mavjud bo'lganda tuzatiladi). Oddiy vazni saqlashga, semirishdan saqlanishga, hamroh bo'lgan patologiya mavjud bo'lganda, ayniqsa jigarning virusli shikastlanishi bilan diyetani o'zgartirishga ayniqsa ehtiyot bo'lish kerak.

2) Dorilar bilan davolash

Gemofiliyani davolashning asosiy prinsipi almashtirish terapiyasi bo'lib, ular uchun quyidagilar qo'llaniladi: VIII koagulyatsion omil (gemofiliya A uchun) yoki IX koagulyatsion omil (gemofiliya B uchun) (dalil darajasi a). Plazma va rekombinant qon ivish omillari preparatlari qo'llaniladi [2,3]. Jahon gemofiliya federatsiyasi rekombinant yoki plazma kelib chiqadigan dorilardan birini afzal ko'rmaydi. UKHODU gemofiliya A bilan og'riqan bemorlarda rekombinant koagulyatsion dorilarni qo'llashni tavsiya qiladi, ayniqsa ilgari plazma preparatlarini olmaganlarga (dalil darajasi C) [11].

Ko'plab tadqiqotlar, shu jumladan kanal qon ivish omillari dorilarining o'zgarishi ingibitor rivojlanishi bilan bog'liq emasligini ta'kidlaydi, bu plazma qon ivish omillarini rekombinantlarga almashtirish uchun ham amal qiladi (va aksincha), va guruh ichidagi qon ivishining turli plazma yoki turli rekombinant omillarini o'zgartirish uchun [13,15,21].

Ilgari profilaktik davolanmagan bolalar, shuningdek, gemofiliya B tashxisi qo'yilgan bemorlar, ayniqsa kasallikning oilaviy tarixi va / yoki ingibitor rivojlanishiga moyil bo'lgan genetik nuqsonlari bo'lgan bemorlar, birinchi dori-darmonlarni qabul qilish mumkin bo'lgan shifoxonada amalga oshirilishi kerak. birinchi 10-20 ta omil konsentrati bilan davolash seanslarida kuchli allergik reaksiyalarni davolash. Shuni esda tutish kerakki, qon ivish omillarining preparatlari biologik dorilar. Boshqa dorilar singari, ushbu dorilar uchun allergik reaksiyalar paydo bo'lishi mumkin. Bunday

holda, preparatni qo‘llashni to‘xtatish, anafilaktik reaksiyalar va shoklarni boshqarish protokollariga muvofiq dekonjestant dorilarni (steroid gormonlar, defigidramin va boshqalar) kiritish kerak.

Tasdiqlovchi testlarni oling (Ig E, qondagi eozinofillar darajasini tekshiring, leykoliz testini o‘tkazing). Bunday holda terapiya o‘rnini bosuvchi terapiya dorilardan foydalangan holda kasalxonada tanlanishi kerak.

O‘zgartirish terapiyasi dasturini individual tanlash bilan, iloji bo‘lsa, trombin ishlab chiqarish testidan foydalanish kerak.

Ikkita asosiy terapevtik rejim mavjud

gemofiliya bilan og‘rigan bemorlar:

* Talab bo‘yicha davolash

* Profilaktik davolash.

"Talabga binoan" davolanishning maqsadi qon ketish yoki qon ketishini to‘xtatishdir. Boshqacha qilib aytganda, ushbu davolash o‘tkir gemorragik sharoitlarda amalga oshiriladi.

O‘zbekiston Respublikasida ro‘yxatdan o‘tkazilmagan dori vositalarini klinik protokolga kiritish bepul tibbiy yordamning kafolatlangan miqdori doirasida va majburiy ijtimoiy tibbiy sug‘ o‘rta tizimida qoplash uchun asos bo‘lmaydi.

Jadval 8

Asosiy dorilar ro‘yxati (foydalanish ehtimoli 100 %)

Farmakoterapiya guruhi	XNN dori vositalari	Qo‘llash usuli	Ishonchlilik darajasi
Qondan olingan dorilar	ivish omili VIII, flakonda tomir ichiga yuborish uchun eritma tayyorlash uchun liofilizat (gemofiliya a uchun)	Vena ichiga	<i>Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-1)</i>
	ivish omili IX, kukun muzlatilgan quritilgan flakonda tomir ichiga yuborish uchun eritma tayyorlash uchun (gemofiliya b uchun)	Vena ichiga	
	Antiingibitor koagulyant kompleksi, flakonda tomir ichiga yuborish uchun eritma tayyorlash uchun liofilizat (gemofiliya A yoki B ingibitori shaklida)	Vena ichiga	

Rekombinant qon ivish omillari	ivish omili VIII, flakonda tomir ichiga yuborish uchun eritma tayyorlash uchun liofilizat (gemofiliya a uchun)	Vena ichiga	
	ivish omili IX, kukun muzlatilgan quritilgan flakonda tomir ichiga yuborish uchun eritma tayyorlash uchun (gemofiliya b uchun)	Vena ichiga	
Monoklonal antikorlar	Yemitsizumab	t/o	

Jadval-9

Qo‘shimcha dorilar ro‘yxati (foydalanish ehtimoli 100% dan kam)

Farmakoterapiya guruxi	XNN dori vositalari	Qo‘llash usuli	Ishonchlilik darajasi
Gemastatik	Trenaksa Etamzilat	v/i,tab	
Antifibrinolitik	Ye-aminokapron kislota 5%,100ml	v/i	
Antibakterial vositalar	Penitsillin Makrollid Sulfanilamid Ftorxinolon	v/i,tab	
Glyukokartikosteroid	Gidrokartizon Prednizalon Deksametazon	Tashqi intraartikulya r	
Nosteroid yallig‘lanishga qarshi vositalar	Parasetamol Selekoksib Meloksikam Nimesulid	v/i eritma Tab Kap Kukun	
Silga qarshi dorilar	Rifampitsin liofizilat inyeksiya uchun eritma tayyorlash uchun.	intraartikulya r	
Spazmalitik dori vositalari	Drotaverin Spazmolgon	v/i,tab	

Suv, elektrolitlar va kislota-asos balansidagi buzilishlarni tuzatish uchun ishlatiladigan eritmalar	Natriy xlor 0,9%; Kaliy xlor; Dekstroza 5% – Kaliy xlor 7,5% Dekstroza 10%	infuzion eritma - ampulalarda inyeksiya uchun eritma;	
Antiseptik	xlorgeksidin 0,05; etanol eritmasi 70, 90 %;povidon –yod; perekis,vodorod eritmasi 3 %;yod spirtli eritma 5%.	- tashqi foydalanish uchun eritma	

*Faqat bitta guruh vakilidan foydalanish yoki ularning kombinatsiyasi mumkin

Ushbu protokol barcha to'liq dori-darmonlarni taqdim etmaydi, chunki agar birga keladigan patologiya mavjud bo'lsa, masalan, yuqumli asoratlar bo'lsa, tegishli tavsiyalarda ko'rsatilgan dorilar buyuriladi.

Davolovchi shifokorning xohishiga ko'ra va tor mutaxassislarining maslahati bilan sindromli yoki simptomatik terapiya buyurilishi mumkin.

Jadval 10.

Og'riqni yo'qotish uchun ambulatoriya sharoitida ko'rsatiladigan dori-darmonlarni davolash.

Gemofiliya bilan og'rigan bemorlarda og'riqni boshqarish strategiyalari (dalil darajasi B)

1	Paratsetamol / asetaminofen Agar samarali bo'lmasa
2	SOG-2 ingibitori (masalan: Selekoksisib, meloksikam va nimesulid va boshqalar; Yoki paratsetamol / asetaminofen va kodein (kuniga 3-4-marta) Yoki Paratsetamol / asetaminofen va tramadol (kuniga 3-4-marta)
3	Morfin: qo'shimcha tez ta'sir qiluvchi dori bilan uzoq muddatli preparatni qo'llangan. Agar tez ta'sir qiluvchi dori kuniga 4-martadan ko'proq ishlatilsa, uzoq muddatli preparatni oshiring

3) Ambulatoriya sharoitida ko'rsatiladigan jarrohlik aralashuv:

Minimal invaziv jarrohlik aralashuvlar, shu jumladan stomatologik (1-2 tishni olib tashlash) gematolog bilan maslahatlashgandan so'ng ambulatoriya sharoitida amalga oshirilishi mumkin o'zgartirish terapiyasi qoidalari. (dalil darajasi C) ushbu protokolga muvofiq ("talabga binoan davolash"bo'limi.

Har qanday jarrohlik aralashuvdan oldin va undan 2-3 oy o'tgach, qon ivish omiliga ingibitor uchun laboratoriya tekshiruvini o'tkazish kerak.

Qon tomirlariga kirishning xususiyatlari.

Bemorning tomirlariga juda ehtiyotkorlik bilan munosabatda bo'lish kerak.

Shuning uchun 23g yoki 25g o'lchamdagi igitalari tavsiya etiladi. [1]

Tomir teshilganidan keyin uni bosim ostida 3-5 daqiqa ushlab turish kerak [2]

Iloji bo'lsa, tomir kateterizatsiyasi qurilmalaridan qochish kerak, ammo ba'zi bolalar uchun kerak bo'lishi mumkin. [2]

Mushak ichiga va gipodermik inyeksiyalardan saqlanib, ushbu turdagi inyeksiya gematolog tomonidan tavsiya etilgan holatlar bundan mustasno (masalan, bemorni emlashda yoki virusli gepatitni davolashda, qon ivish omillari preparatlari bilan almashtirish terapiyasini parallel ravishda profilaktik yuborish bilan).

Agar etarli davolanishga qaramay qon ketish to'xtamasa, qon ivish omili darajasini o'lchash kerak.

Agar daraja kutilmaganda past bo'lsa, ingibitor borligi uchun test o'tkaziladi.

Qon ketishining oldini olish qon ivish omili preparati bilan almashtirish terapiyasini profilaktika qilish orqali amalga oshirilishi mumkin.

O'rtacha / o'rtacha qon ketishini davolash uchun siz uyda terapiyadan foydalanishingiz mumkin.

Kasal va davolovchi shifokorlar trombositlar funksiyasiga ta'sir qiluvchi dori - darmonlardan, ayniqsa Asetilsalitsil kislotasidan (asa-aspirin) va steroid bo'lmagan yallig'lanishga qarshi dorilardan saqlanishlari kerak, ba'zi SOG-2 ingibitorlari bundan mustasno.

Parasetamol / asetamenofen og'riqni yo'qotish uchun xavfsiz alternativ hisoblanadi.

Har qanday invaziv protseduradan oldin omil darajasini tegishli darajaga ko'tarish kerak (tegishli 11-jadvalga qarang).

4) bemorni ambulatoriya darajasida kuzatib borish gematolog maslahati bilan terapiya o'tkazgan shifokor tomonidan amalga oshiriladi.

5) davolash samaradorligi va diagnostika va davolash usullarining xavfsizligi ko'rsatkichlari:

Terapiya klinik va laboratoriya nazorati ostida bo'lishi kerak.

Klinik nazorat ostida profilaktik almashtirish terapiyasining samaradorligi etarli emasligi to'g'risida qaror quyidagi hollarda qabul qilinadi:

* yiliga 2 dan ortiq spontan gemartroz epizodlari;

* surunkali sinovit yoki artropatiya belgilarining paydo bo'lishi;

* boshqa lokalizatsiyaning o'z-o'zidan paydo bo'ladigan gemorragik ko'rinishlari;

Laboratoriya nazorati keyingi kiritishdan oldin omilning qoldiq faolligini tahlil qilishdan iborat (kamida 1%), Ingibitor mavjudligini tahlil qilish va iloji bo'lsa, 3-5 kun ichida farmakokinetik egri chizish.

Terapiyaga javob mezonlari:

* terapiya samaradorligi ko'rsatkichlariga erishish.

II. Tibbiy yordam turlarini hisobga olgan holda kasalxonaga yotqizish uchun ko'rsatmalar:

1) Rejalashtirilgan kasalxonaga yotqizish uchun ko'rsatmalar:

Rejalashtirilgan kasalxonaga yotqizish asosan gematologiya bo'limlarida amalga oshiriladi.

Gematolog bilan kelishilgan holda, profilaktika bo'limiga muntazam yordam olish uchun bemorni kasalxonaga yotqizishga ruxsat beriladi.

Ortopedik va jarrohlik rehabilitatsiyasida kasalxonaga yotqizish gematologiya yoki travmatologiya va/yoki ortopediya bo'limida amalga oshiriladi.

Rekonstruktiv-tiklash operatsiyalari, takroriy gemartroz va og'ir artropatiya bilan og'rikan bemorlarni ortopedik va jarrohlik rehabilitatsiyasi, gemofiliyaning ingibitor shakllarini davolash, qo'shma patologiya mavjud bo'lganda muntazam davolash.

Kasalxonaga yotqizishning afzalligi ko'p tarmoqli shifoxonada ko'p tarmoqli jarrohlar guruhining mavjudligi, gemofiliya bilan og'rikan bemorlarga jarrohlik aralashuvlar uchun nafaqa berish tajribasiga ega bo'lgan doimiy gematologning mavjudligi, laboratoriya diagnostikasini o'tkazish qobiliyati (qon ivish omillari va ularga ingibitorlarni aniqlash) bilan qoldirilishi kerak.

Qon koagulyatsiyasi omillari bilan rejali operatsiyalarni taminlash

O'zbekiston Respublikasida dori-darmonlarni ta'minlash sohasidagi normativ tartibga solishga muvofiq amalga oshiriladi.

Bemorlarga maqsadli joriy transfertlar (qandli diabet bilan og'rikan bemorlarga o'xshash) orqali taqdim etiladigan qon ivish omillari preparatlaridan foydalanishga ruxsat beriladi, chunki bu holda almashtirish terapiyasini hisoblash bir yil davomida amalga oshiriladi.

Shoshilinch kasalxonaga yotqizish uchun ko'rsatmalar: [2]

Hayotiy organlarga qon quyilishi (bosh jarohatlari, miya va orqa miya qon ketishi, orqa, bo'yin sohasidagi shikastlanishlar, oshqozon-ichakdan qon ketish, retroperitoneal gematomalar, massiv gematuriya, o'tkir jarrohlik patologiyasi: o'tkir appenditsit, teshilgan yara, peritonit, taloqning yorilishi va boshqalar).

Kasalxonaga yotqizish asosan gematologiya bo'limlariga va/yoki sog'liqni saqlash tashkilotlarining ixtisoslashgan bo'limlariga gematolog bilan maslahatlashish, almashtirish terapiyasi va zarur tadqiqotlar o'tkazish imkoniyatiga ega bo'lgan asosiy alomatlar (jarrohlik, urologiya, nevrologiya, neyroxirurgiya, travmatologiya, orit va boshqalar) mavjudligiga qarab amalga oshiriladi.

Agar jarrohlik aralashuvga ehtiyoj bo'lmasa, gematologiya bo'limiga kasalxonaga yotqizish har doim ko'rsatiladi. Hayotiy funksiyalarning buzilishi, shok belgilarining mavjudligi intensiv terapiya bo'limiga yotqizish uchun ko'rsatma hisoblanadi.

Shuni esda tutish kerakki, agar bemorda hayot uchun xavfli qon ketish bo'lsa (gematomez-qusish "qahva quyiqlari", melena, insult belgilari, o'pkadan qon ketish va boshqalar).

(3-jadvalda hayotni xavf ostiga qo'yadigan qon ketish tushunchasiga qarang) va uning gemofiliya bilan kasallanganligi to'g'risidagi ma'lumotlar (qarindoshlari, bemorning so'zlariga ko'ra, agar gemofiliya bilan og'rikan bemorning pasporti bo'lsa) imkon qadar tezroq qon ivish faktorini yuborish kerak.

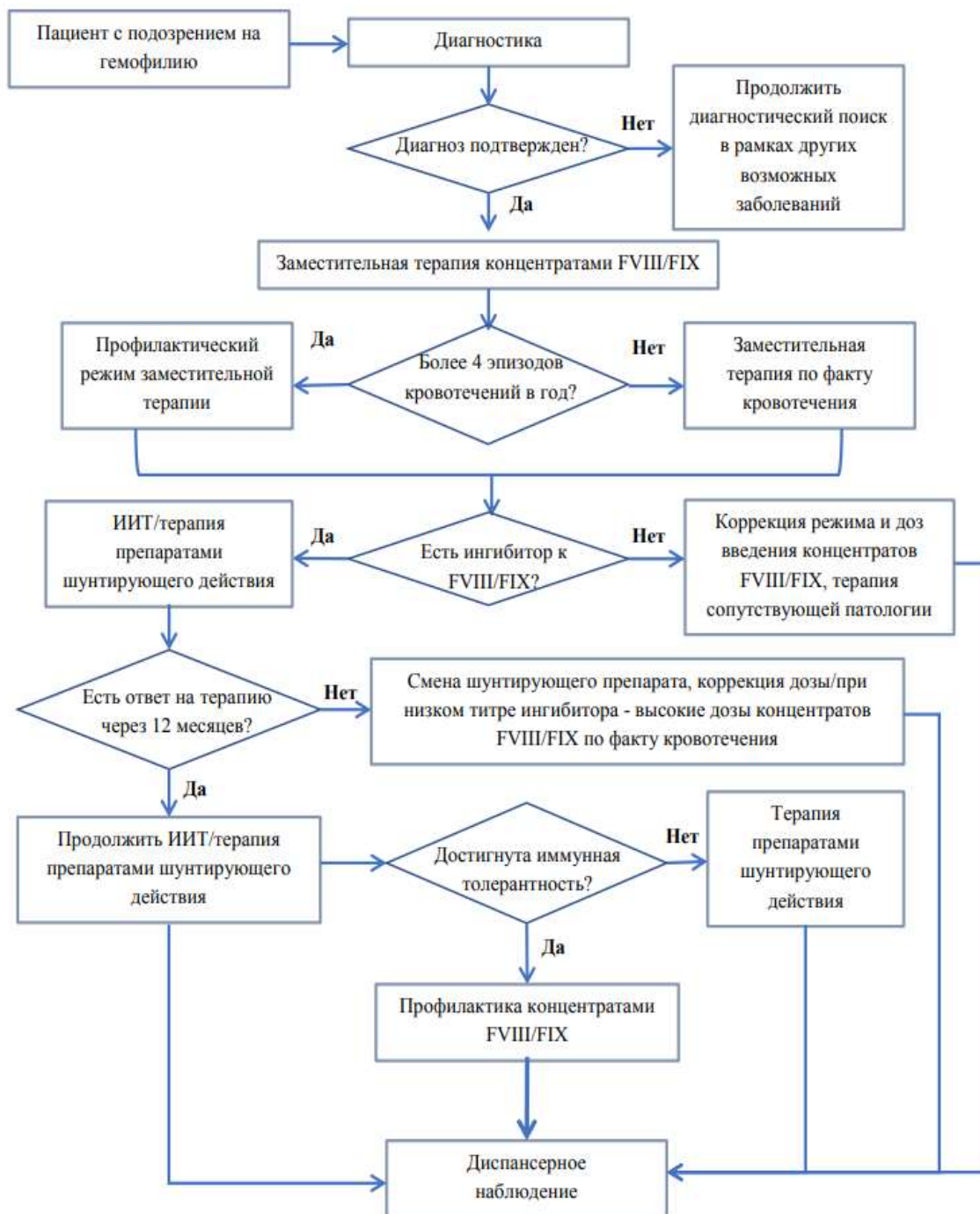
Dozalash va qo‘llash qoidalari preparatning ko‘rsatmalariga muvofiq belgilanadi. Agar bemorning qo‘lida koagulyatsion omil preparati bo‘lsa, siz bemorning hayotiga tahdid solmaslik uchun administratsiyadan foydalanishingiz mumkin. Bunday holda, gematologni shoshilinch konsultatsiyaga chaqirib, eng yaqin kasalxonaga yotqizish kerak.

Gemofiliya yoki unga shubha qilingan bemorni hayot uchun xavfli qon ketish mavjud bo‘lganda uzoq muddatli tashishga yo‘l qo‘yilmaydi. Vaziyat barqarorlashgandan so‘ng, ixtisoslashtirilgan kasalxonaga o‘tkazishga ruxsat beriladi. Kasalxonada va bemorning qo‘lida qon ivish omili dori-darmonlari bo‘lmasa va hayot uchun xavfli qon ketish mavjud bo‘lsa, darhol kriopresipitat quyishni boshlash kerak (hududiy gematologning roziligi bilan).

Agar o‘tkir qon ketish bo‘lsa, qon ketish rivojlangan paytdan boshlab 2 soat ichida yordam ko‘rsatilishi kerak. [1]

Statsionar darajadagi davolash taktikasi:

1) bemorni kuzatish xaritasi, bemorni yo‘naltirish (algoritm)



Qon ketish holatlarida favqulodda yordam ko‘rsatish tamoyillari

1) bemorni dastlabki tekshiruv shoshilinch tibbiy yordam shifokori, ambulatoriya tashkiloti, statsionar tashkilotning qabul bo‘limi shifokori, gematolog yoki bemor qon ketganda murojaat qilgan boshqa har qanday tashkilotning shifokori tomonidan amalga oshiriladi.

2) gemofiliya bilan og‘rigan bemorni tekshirish qon ivish omillari bilan almashtirish terapiyasini erta tayinlash va bemorni kasalxonaga yotqizish masalasini hal qilish uchun yaqin atrofdagi sog‘liqni saqlash tashkilotida darhol o‘tkazilishi kerak.

Qon ketish faktini aniqlashda darhol (qon ketish sodir bo'lgan paytdan boshlab 2 soatdan kechiktirmasdan) qon ivish omillari bilan almashtirish terapiyasi buyuriladi.

VIII yoki IX qon ivish omillari dori-darmonlarini tomir ichiga yuborish tibbiyot mutaxassislari, tez tibbiy yordam mutaxassislari tomonidan, uyda esa bemorning o'zi yoki bemor va uning ota-onasi (qonuniy vakillari) o'qitilgandan keyin boshqa shaxslar tomonidan amalga oshiriladi.

Qon ketishini favqulodda to'xtatish uchun profilaktik davolanishning bir qismi sifatida bemorda qon ivish omillari preparatlaridan foydalanishga ruxsat beriladi.

Agar davolanishga shubha bo'lsa yoki davolanmasa, unda davolash kerak. (dalil darajasi D).

4) bemorni ixtisoslashgan bo'limga (gemorragik sindromning o'ziga xos xususiyatlarini hisobga olgan holda gematologiya yoki bo'lim) (neyroxirurgiya, yuz - yuz jarrohligi, jarrohlik, travmatologiya, urologiya va boshqalar) kasalxonaga yotqizish masalasini zudlik bilan hal qilish kerak. Markaziy asab tizimiga qon ketish, oshqozon-ichakdan qon ketish, keng gematoma, bosh sohasidagi qon ketish, bo'yin, doimiy gematuriya.

Agar ixtisoslashgan bo'limga kasalxonaga yotqizish qiyin bo'lsa, bemorni eng yaqin tibbiy tashkilotga yotqizish va ixtisoslashgan mutaxassislar va gematologlarni "o'zingizga qo'ng'iroq qilish" tamoyili bo'yicha chaqirish kerak.

5) barcha invaziv tadqiqot usullari, shu jumladan endoskopik instrumental diagnostika usullari faqat bemorga qon ivish omillarini kiritish nazorati ostida amalga oshiriladi.

6) gemofiliya bilan og'riqan bemorda har qanday dori-darmonlarni mushak ichiga kiritishga yo'l qo'yilmaydi.

7) gematolog bilan kelishmasdan gemostazga ta'sir qiluvchi ajratuvchilar va dorilarni qabul qilishga yo'l qo'yilmaydi.

Gemofiliya A uchun preparatning bir martalik dozasini hisoblash formulasi:

og'ir shaklda: $Y = M \times L \times 0,5$

o'rtacha va engil $Y = M \times (L-P) \times 0,5$

Gemofiliya B uchun preparatning bitta dozasini hisoblash formulasi

og'ir shaklda $Y = M \times L \times 1,2$

o'rtacha va engil $Y = M \times (L-P) \times 1,2$

qayerda

Y-bir martalik qon ivish omilining dozasi (IU);

M-bemorning tana vazni, kg;

L-bemor plazmasidagi kerakli omil darajasining foizi (5-jadvalga qarang

"Kerakli omil darajasining foizi va terapiya davomiyligi gemorragik epizod");

P-preparatni qo‘llashdan oldin bemorda omilning boshlang‘ich darajasi.

Shuni hisobga olish kerakki, bemorning 1 kg tana vazniga 1 XB VIII omil kiritilganda bemor plazmasidagi VIII omil miqdorini 1,5-2% ga, 1XB IX omil kiritilganda esa, bemor plazmasidagi IX omil miqdori 0,8% ga oshadi (*ishonchlilik darajasi C*).

Bir yoshgacha bo‘lgan bemor bolalarning plazmasida VIII omil darajasining oshishi 1% dan kam bo‘lishi mumkin.

Bir yoshgacha bo‘lgan bolalarda VIII omil konsyentratini dozasini hisoblash quyidagicha:

Doza (XB) = Tana vazni * (keragicha aktivlik - bazal faollik).

11 Jadval

Gemorragik jarayon vaqtida omil darajasining istalgan ulushi va davolash davomiyligi (ishonchlilik darajasi V)

Qon ketish turi	Gemofiliya A		Gemofiliya V	
	Istalgan ulushi (%)	Davomiyligi (kunlarda)	Istalgan ulushi (%)	Davomiyligi (kunlarda)
Bo‘g‘im	40–60	1–2, noto‘liq javob bo‘lganda uzoqroq bo‘lishi mumkin	40–60	1–2, noto‘liq javob bo‘lganda uzoqroq bo‘lishi mumkin
Chuqur bo‘lmagan mushaklar / qon tomir-nerv tutami zararlanishisiz (yonbosh-bel mushagi bundan mustasno)	40–60	2–3, noto‘liq javob bo‘lganda uzoqroq bo‘lishi mumkin	40–60	2–3, noto‘liq javob bo‘lganda uzoqroq bo‘lishi mumkin
Yonbosh-bel mushaklari va chuqur mushaklar qon tomir-nerv tutami zararlanishi bilan yoki sezilarli qon yo‘qotganda				
boshlang‘ich	80–100	1–2	60–80	1–2
qo‘llab quvvatlovchi (ushlab turuvchi)	30–60	3–5, ba’zida ko‘proq, ya’ni fizioterapiya	30–60	3–5, ba’zida ko‘proq, ya’ni fizioterapiya vaqtida

		vaqtida ikkilamchi profilaktika sababli		ikkilamchi profilaktika sababli
MAT/bosh				
boshlang'ich	80–100	1–7	60–80	1–7
qo'llab quvvatlovchi	50	8–21	30	8–21
Tomoq va bo'yin				
boshlang'ich	80–100	1–7	60–80	1–7
qo'llab quvvatlovchi	50	8–14	30	8–14
Oshqozon-ichak				
boshlang'ich	80–100	7–14	60–80	7–14
qo'llab quvvatlovchi	50	8–14	30	8–14
Buyrak	50	3–5	40	3–5
Chuqur shilingan	50	5–7	40	5–7
Jarrohlik operatsiyalari (yirik)				
Operatsiyadan oldin	80–100	1-7	60–80	1-7
Operatsiyadan keyin	60–80	1–3	40–60	1–3
	40–60	4–6	30–50	4–6
	30–50	7–14	20–40	7–14
Jarrohlik operatsiyalari (kichik)				
Operatsiyadan oldin	50–80	1-7	50–80	1-7
Operatsiyadan keyin	30–80	1-5, muolaja turiga bog'liq	30–80	1-5, muolaja turiga bog'liq

Atrofdagi to'qimalarning ezilish belgilari, shu jumladan retroperitoneal, oshqozon-ichakdan qon ketish belgilari bo'lgan keng gematomalar bo'lsa, gemofiliya A da gemostazni ushlab turish uchun har 8 soatda VIII qon ivish omilini, gemofiliya B da - har 18 soatda (keyingi inyeksiyadan oldin omil darajasi 60% dan kam bo'lmasligi kerak) IX qon ivish omili qon to'liq to'xtaguncha yuboriladi, keyinchalik esa qo'llab-quvvatlovchi davo sifatida VIII yoki IX qon ivish omillari 24 soatlik interval bilan 14 kun davomida yuboriladi.

Bosh miya yoki orqa miyaga qon quyilganda gemofiliyada A da VIII qon ivish omilini har 8 soatda (qayta inyeksiyadan oldingi omil darajasi 100% dan kam bo'lmasligi kerak), gemofiliya B da IX qon ivish omilini har 12 soatda (keyingi inyeksiyadan oldingi omil darajasi 100% dan kam bo'lmasligi kerak) qon to'liq

to'xtaguncha yuborish kerak, keyinchalik esa qo'llab-quvvatlovchi davo sifatida VIII yoki IX qon ivish omillari 24 soatlik interval bilan 14 kun davomida yuboriladi.

Stomatologik operatsiyalarda, shilliq qavatlardan va oshqozon-ichak yo'lidan qon ketganda, qon ivish omillari o'rnini bosuvchi traneksam kislota qo'shish mumkin (*ishonchlilik darajasi C*).

Yengil gemofiliya bilan og'rikan bemorlardagi gemorragik hodisani bartaraf etish uchun desmopressin vena ichiga yoki teri ostiga 0,3 mkg/kg tana vazniga bir marta qo'llanilishi mumkin. Yoki maxsus burun spreysi shaklida, bir martalik dozasi 300 mkg. (*ishonchlilik darajasi C*)

Mushak va bo'g'imlardan qon ketganda qo'shimcha davolash sifatida himoya vositalaridan (shinalar), tinchlik, muz, oyoq-qo'llarni siqish yoki tepaga osiltirib qo'yish (PRICE) kabilardan foydalanish mumkin. O'tkir qon ketgandan so'ng bo'g'imlar yallig'lanishida va surunkali artritlarda kerakli SOG-2 ingibitorlaridan foydalanish mumkin. (*ishonchlilik darajasi C*).

2) Dori-darmonsiz davolash, ambulatoriya darajasida shunga o'xshash bo'limga qarang.

3) Kasalxona darajasida dori-darmonlar bilan davolash [14]:

O'tkir qon ketish maqsadida kasalxonaga yotqizilgan bemor uchun asosiy maqsad gemorragik sindromni to'xtatishga asoslangan bo'lib, jarrohlik aralashuviga ko'rsatmalar mavjud bo'lsa, gemostazni yaxshilash uchun 11-jadvalga muvofiq olib boriladi. Gemofiliya bilan og'rikan bemorlarda jarroxlik operatsiyalariga ko'rsatma bo'lganda, shu bilan birga u yoki bu patologik holatlar rivojlanganda gemofiliya bilan og'rikan bemorlarni boshqarish tamoyillariga moslashtirilgan qo'shimcha diagnostik va davolash protokollarini qo'llash talab etiladi.

Rejalashtirilgan kasalxonaga yotqizish paytida terapiyaning maqsadi gemofiliya bilan og'rikan bemorlarda jarroxlik operatsiyalariga ko'rsatma bo'lganda yoki patologik holatlarni korreksiya qilishda bemorlarni boshqarish tamoyillariga moslashtirilgan qo'shimcha diagnostik va davolash uchun qo'shimcha protokollardan foydalanish talab etiladi.

O'tkir qon ketishni imkon qadar tezroq davolash kerak, yaxshisi ikki soat ichida.

Qon ketishining og'irlik darajasi va toifasini baholang (jadvalga qarang).

Bemorda qon ivish omillariga (bemor so'ziga ko'ra) ingibitor bor yoki yo'qligini aniqlang.

Zudlik bilan eng yaqin klinikaga yotqizish, gematologni chaqirish, shoshilinch yordam algoritmini bajarishga o'tish.

Iloji bo'lsa, preparat uchun ko'rsatmalarga muvofiq har kg vazniga 25 XB qon ivish omilini kiriting (preparat uchun ko'rsatmalarga qarang).

Gemofiliyani shoshilinch holatlarda davolashni osonlashtirish uchun bemorlar o'zlari bilan oson hammabop joylarda tashxis, kasallikning og'irlik darajasi, ingibitor holati, davolash uchun ishlatiladigan dori turi, og'ir, o'rtacha yoki yengil qon ketganda boshlang'ich doza to'g'risidagi ma'lumotlarni o'z ichiga olgan kartani va davolovchi shifokor/klinika haqidagi kontakt ma'lumotlarni o'zi bilan olib yurishi kerak. [2]

Ingibitor gemofiliyani davolash

FVIII/FIX ingibitorining paydo bo'lishi gemofiliyani davolash bilan bog'liq eng og'ir asorat hisoblanadi. Ingibitorlar - bu ekzogen FVIII/FIX ni neytrallovchi allo-antikorlar (IgG). *Tavsiyanomaning ishonchlilik darajasi C (dalilning ishonchlilik darajasi - 5).*

Ingibitorning paydo bo'lishi asosan qon ivish omillari (ATX tasnifi bo'yicha B02BD) bilan standart davolashga klinik javob yo'qligi yoki profilaktik davo paytida qon ketish belgilarining paydo bo'lishi bilan namoyon bo'ladi. Ko'pincha ingibitorlar og'ir gemofiliya (og'ir gemofiliya A bilan og'irigan 30% gacha bemorlarda va og'ir gemofiliya B bilan og'irigan 3-5% gacha bemorlarda) bilan og'irigan bemorlarda paydo bo'ladi.

Ko'pincha ingibitor omilning dastlabki 20-50 DV (100 gacha) sida va jarrohlik operatsiyasi vaqtida intensiv terapiyadan keyin rivojlanadi. Chunki ingibitorlar mavjud bo'lganda, koagulyatsion omil VIII**/oktokog alfa**, moroktokog alfa**, simoktokog alfa (insonning rekombinant VIII koagulyatsiya omili), turoktokog alfa, lonoktokog alfa, rurioktokog alfa pegol yoki IX qon ivish omili konsentrati /nonakog alfa**, albutrepenonakog alfa bilan standart o'rindosh terapiyasi samarasiz bo'lib qoladi, bu bemorlarda qon ketishidan og'ir asoratlari va hatto o'lim xavfi yuqori. O'rtacha yoki engil gemofiliyada ingibitor endogen FVIII/FIXni neytrallashi va shu bilan kasallikning klinik fenotipini og'ir shaklga o'tkazishi mumkin.

Ingibitor gemofiliya B kechishining xususiyatlari.

Ingibitor gemofiliya B bo'lgan bemorlarning qariyb 50% FIX** dan foydalanganda og'ir allergik reaksiyalar, shu jumladan anafilaksiya bo'lishi mumkin. Bunday reaksiyalar ko'pincha ingibitor rivojlanishining birinchi alomatidir.

- Ingibitor titri past bo'lgan gemofiliya bilan og'irigan bemorlarda qon ketishini to'xtatish uchun qon ivish omillarini (ATX tasnifiga ko'ra B02BD) standartdan 3 baravar yuqori dozalarda kiritish yoki shuntlovchi ta'sirga ega dori vositalarini yuborish orqali tavsiya etiladi [35]. *Tavsiyanomaning ishonchlilik darajasi C (dalilning ishonchlilik darajasi - 5).*

Izoh: Davolash uchun preparatni tanlash ingibitor titriga, terapiyaga nisbatan klinik javobga va qon ketish xarakteriga asoslangan bo'lishi kerak.

-Ingibitor titri yuqori bo'lgan bemorlarda qon ketishini faqat shuntlovchi dori vositalari bilan davolash tavsiya etiladi [3, 9, 20, 36, 37]. *Tavsiyanomaning ishonchlilik darajasi B (dalilning ishonchlilik darajasi - 2).*

Izohlar: Hozirgi vaqtda shuntlovchi dori vositalariga 2 ta dori kiradi: antiingibitor koagulyant kompleks** va eptakog alfa (faollashtirilgan)**.

Ushbu dorilar bilan davolash samaradorligi, xavfsizligi va narxida ishonchli farqlar tasdiqlanmagan. Biroq, har bir alohida holatda davolanishni tanlashda hisobga olinishi kerak bo'lgan har bir dori vositasiga bemor javobining individual xususiyatlari haqida ma'lumotlar mavjud.

VIII** qon ivish omili bilan IITni o'tkazish afzalroqdir. IITni o'tkazishda VIII qon ivish omilini o'zgartirish mumkin emas, chunki bu terapiya prognozini sezilarli darajada yomonlashtiradi. IITni o'tkazishdan oldin, preparatning yetarli miqdori mavjudligini ta'minlash kerak.

Qon ketishini to'xtatish uchun shuntlovchi ta'sirga ega dorilarning dozalari:

- antiingibitor koagulyantli kompleks** har 12-24 soatda 30-100 Yed/kg dozada buyuriladi. Maksimal sutkalik dozasi 200 Yed/kg (emicizumab** olgan bemorlar uchun - kuniga 100 Yed/kg dan oshmasligi kerak);

- eptakog alfa (faollashtirilgan) 90-120 mkg/kg dozada har 2-4 soatda qon ketish to'xtaguncha buyuriladi. Eptakog alfa (faollashtirilgan) ning bir martalik dozasi kuniga 270 mkg/kg bo'lishi mumkin.

- Ingibitor bilan asoratlangan gemofiliyada ingibitorlarga qarshi koagulyant kompleks** bilan uzoq muddatli profilaktik davo o'tkazish tavsiya etiladi, immunologik tolerantlik induksiyasini (IIT) o'tkazish uchun har 12 soatda 85+/- 15 (60-100) Yed/kg tartibda inhibitor titri 2 BE dan kamayguncha buyuriladi; immunologik tolerantlik induksiyasiz esa - ingibitorlarga qarshi koagulyant kompleks** bilan profilaktik davo o'tkazish haftasiga 2-3-marta yoki kunora 50-100 Yed/kg dozada o'tkaziladi [38-40]. *Tavsiyanomaning ishonchlilik darajasi C (dalilning ishonchlilik darajasi - 5).*

- Ingibitor bilan asoratlangan gemofiliya bilan og'riq bemorlarga kuniga bir marta 90 mkg/kg dozada eptakog alfa (faollashtirilgan) bilan qisqa muddatli (3 oy davomida) profilaktik terapiya o'tkazish tavsiya etiladi [9,20]. *Tavsiyanomaning ishonchlilik darajasi B (dalilning ishonchlilik darajasi - 2).*

- Ingibitorli gemofiliya A bo'lgan bemorlarga emicizumab bilan birinchi 4 hafta davomida haftasiga bir marta 3 mg/kg, so'ngra haftada bir marta 1,5 mg/kg yoki har 2 haftada bir marta 3,0 mg/kg yoki to'rt haftada bir marta 6,0 mg/kg dozada profilaktik davo tavsiya etiladi. Emicizumab** teri ostiga kiritiladi; tavsiya etilgan inyeksiya joylari chegaralangan: qorin, yelka tashqi yuzasining yuqori qismi va son sohalari [5, 34]. *Tavsiyanomaning ishonchlilik darajasi C (dalilning ishonchlilik darajasi - 2).*

Izoh: emicizumab** ta'siriga FVIII kontsentratsiyasi va unga ingibitor mavjudligi ta'sir qilmaydi.

- Ingibitorli gemofiliya A bo'lgan bemorlarni davolashning birinchi qatorida ingibitorni yo'q qilish maqsadida immunologik tolerantlik induksiyasi (IIT) o'tkazish tavsiya

etiladi [9,10,41,42]. *Tavsiyanomaning ishonchlilik darajasi C (dalilning ishonchlilik darajasi - 4).*

Izoh: IITni boshlash uchun optimal vaqt ingibitor aniqlangandan so'ng darhol hisoblanadi.

Agar terapiya boshida ingibitorning titri 10 BE dan oshmasa, IIT samaradorligi sezilarli darajada oshadi. Biroq, yuqori ingibitor titri IITga qarshi ko'rsatma emas. IIT har qanday FVIII preparati (FVIII ** qon ivish omili, FVIII qon ivish omili + fon Villebrand omil**, oktokog alfa**, moroktokog alfa**, simoktokog alfa (inson rekombinant VIII koagulyatsiya omili), lonoktokog alfa , turoktokog alfa, efmoroktokog alfa, rurioktokog alfa pegol) yordamida amalga oshirilishi mumkin. *Tavsiyanomaning ishonchlilik darajasi C (dalilning ishonchlilik darajasi - 4).*

VIII** qon ivish omili bilan IITni o'tkazish afzalroqdir. IITni o'tkazishda VIII ** qon ivish omilini o'zgartirish mumkin emas, chunki bu terapiya prognozini sezilarli darajada yomonlashtiradi. IITni o'tkazishdan oldin, preparatning etarli miqdori mavjudligini ta'minlash kerak.

IITni o'tkazish uchun optimal tartib yo'q. ITI boshlangan paytdagi inhibitor titridan qat'i nazar, yuqori sezgir ingibitori bo'lgan bemorlar uchun har 12 soatda 100-150 XB/kg FVIII preparatining boshlang'ich sxemasi tavsiya etiladi. Ta'sirchanligi past bo'lgan bemorlar uchun ingibitor, har kuni yoki kunora preparatning 50-100 XB/kg sxemaga muvofiq IITni boshlash tavsiya etiladi. Preparatning dozasi va qabul qilish chastotasini kamaytirish quyidagi ko'rsatkichlarga erishilgandan so'ng boshlanadi: inhibitor titri 0,6 BE dan kam, tiklanish testining normallashtirishi (66% dan ortiq) va yarimparchalanish davrining normallashtirishi (7 soatdan ortiq). Doimiy laboratoriya nazorati bilan sxema bo'yicha preparatning dozasi asta-sekin kamaytiriladi. Har 2 kunda bir marta 30-50 IU / kg dozaga erishgandan so'ng, uzoq vaqt davomida ushbu dozada ikkilamchi/uchlamchi profilaktika rejimida terapiyani davom ettirish kerak.

Tolerantlikka erishilgandan so'ng muqobil profilaktika varianti standart tartibda emicizumab** dan foydalanishdir. Profilaktik davolanishni bekor qilish ingibitorning qaytalanishiga olib kelishi mumkin. IITning maksimal muddati - 3 yil. IIT samaradorligi mezonlari 12-jadvalda keltirilgan.

IIT samaradorligi mezonlari

12 Jadval.

Samaradorligi	Mezonlari
To'liq muvaffaqiyat	Ingibitor titri <0,6 BE (kamida ikkita ketma-ket aniqlash bilan) Ikki oydan ortiq vaqt davomida tiklanish tezligini normallashtirish (66% yoki undan ko'p). Yarim chiqarilish davrini normallashtirish (7 soatdan ortiq)
Qisman muvaffaqiyat	Uchta mezondan ikkitasining mavjudligi

Qisman javob	Uchta mezondan birining mavjudligi
Javobning yoʻqligi	12 oy yoki undan koʻproq vaqt davomida hech qaysi mezon bajarilmagan

IIT uchun preparatni tanlash individual boʻlishi kerak.

IITni oʻtkazayotganda immun reaksiyalarni ragʻbatlantiradigan har qanday taʼsir va dori vositalaridan, shu jumladan emlashdan, interferon preparatlarini qoʻllashdan va immunoterapiyaning boshqa turlaridan qochish kerak.

- Gemofiliya A ning ingibitor shakli boʻlgan bemorlar uchun IIT paytida gemorragik sindromni bartaraf etish uchun shuntlovchi dorilarni qoʻllash tavsiya etiladi: antiingibitor koagulyant kompleks** yoki eptakog alfa (faollashtirilgan) [3, 9] *Tavsiyanomaning ishonchlilik darajasi C (dalilning ishonchlilik darajasi - 5).*

- Gemofiliya A ning ingibitor shakli boʻlgan bemorlar uchun IIT paytida gemorragik sindromning oldini olish uchun standart tartiblarda emicizumabdan foydalanish tavsiya etiladi [43]. *Tavsiyanomaning ishonchlilik darajasi C (dalilning ishonchlilik darajasi - 4).*

Izoh: IIT oʻtkazish paytida emicizumab** qoʻllanilganda, qon ivish omili VIII** konsentratlarining dozalari va qoʻllash usullarini oʻzgartirish kerak: haftasiga 3-marta yoki kunora yoki har kuni 50-100 XB/kg ingibitor titriga qarab [44].

Emicizumab** fonida davom etayotgan profilaktik IIT olayotgan bemorlarning bir qator klinik kuzatuvlarida trombotik holatlarga xavf va/yoki nojoʻya hodisalar rivojlanishi qayd etilmagan.

- Gemofiliya A ning ingibitor shakli boʻlgan bemorlarga IITni toʻxtatish va bemorni shuntlovchi dorilarga yoki emicizumab** bilan davolashga oʻtkazish tavsiya etiladi, agar yuqori dozali terapiya boshlanganidan keyin 12 oy ichida ingibitorni kamaytirish tendensiyasi boʻlmasa [45]. *Tavsiyanomaning ishonchlilik darajasi C (dalilning ishonchlilik darajasi - 5).*

Izoh: IITni boshqa dori vositasidan foydalangan holda yoki terapiya rejimini oʻzgartirgan holda takror oʻtkazish mumkin.

Gemofiliya B ning ingibitor shakli boʻlgan bemorlarga IIT oʻtkazish tajribasi cheklangan. Bu juda past samaradorlik va allergik reaksiyalar bilan bogʻliq. 12-Jadval Asosiy dori vositalari roʻyxati (100 % foydalanish ehtimoliga ega)

Farmakoterapevtik guruhi	Dori vositasining MNN	Qoʻllash usullari	Iшонchlilik darajasi
Qondan olingan preparatlar	VIII qon ivish omili, flakonda vena ichiga yuboriladigan eritma	Vena ichiga	<i>Tavsiyanomaning ishonchlilik darajasi C</i>

	tayyorlash uchun liofilizat (Gemofiliya A uchun)		<i>(dalilning ishonchlilik darajasi - 5)</i>
	IX qon ivish omili, flakonda vena ichiga yuboriladigan eritma tayyorlash uchun liofilizat (Gemofiliya V uchun)	Vena ichiga	
	Antiingibitor koagulyant kompleks, flakonda vena ichiga yuboriladigan eritma tayyorlash uchun liofilizirlangan kukun (Gemofiliya A yoki V ning ingibitor shakli uchun)	Vena ichiga	
	Oktokog alfa, flakonda vena ichiga yuboriladigan eritma tayyorlash uchun liofilizat (Gemofiliya A yoki V ning ingibitor shakli uchun);	Vena ichiga	
	Moroktokog alfa, flakonda vena ichiga yuboriladigan eritma tayyorlash uchun liofilizat (Gemofiliya A uchun);	Vena ichiga	<i>Tavsiyanomaning ishonchlilik darajasi B</i>
	Nonakog alfa, flakonda vena ichiga yuboriladigan eritma tayyorlash uchun liofilizat (Gemofiliya V uchun);	Vena ichiga	<i>(dalilning ishonchlilik darajasi - 2)</i>
	Eptakog alfa, flakonda vena ichiga yuboriladigan eritma tayyorlash uchun liofilizat (Gemofiliya A yoki V ning ingibitor shakli uchun);	Vena ichiga	
Rekombinat qon ivish omillari	VIII qon ivish omili, flakonda vena ichiga	Vena ichiga Vena ichiga	<i>Tavsiyanomaning ishonchlilik</i>

	yuboriladigan eritma tayyorlash uchun liofilizat (Gemofiliya A uchun)		<i>darajasi A (dalilning ishonchlilik darajasi - 1)</i>
	IX qon ivish omili, flakonda vena ichiga yuboriladigan eritma tayyorlash uchun liofilizirlangan kukun (Gemofiliya V uchun)	Vena ichiga	
Monoklonal antitelo	Emicizumab	Teri ostiga	<i>Tavsiyanomaning ishonchlilik darajasi C (dalilning ishonchlilik darajasi - 5)</i>

Qon ivish omili preparatlari individual chidamlilik prinsipi asosida tanlanadi. Xalqaro tavsiyanomalarda tanlovning afzalligini haqida aniq ko'rsatmalar yo'q. Tabiiyki, ma'lum bir holatda, faqat bitta turdagi qon ivish omili buyuriladi. Ingibitor shaklda ularning kombinatsiyasi mumkin.

13-Jadval

Qo'shimcha dori vositalari ro'yxati (100 % foydalanish ehtimoliga ega)

Farmakoterapevtik guruhi	Dori vositasining MNN	Qo'llash usullari	Ishonchlilik darajasi
Yangi muzlatilgan plazma		v/i	
Kriopretsipitat		v/i	
Gemostatiklar	Traneksam kislota Etamzilol	v/i, tab	
Antifibrinolitiklar	Ye-aminokapron kislota 5%,100ml	v/i	
Antibakterial vositalar	Penitsillinlar	v/i, tab	
	Makrolidlar Sulfanilamidlar Ftorxinolinlar		

Gormonlar Glyukokortikosteroidlar	Desmopressin, 4mkg/ml eritma Gidrokortizon Prednizolon Deksametazon	Tashqi sprej, bo'g'im ichiga	<i>Tavsiyanomaning ishonchlilik darajasi</i> C <i>(dalilning ishonchlilik darajasi - 5)</i>
Nosteroid yallig'lanishga qarshi dori vositalar	Paratsetamol selekoksid Meloksikam Nimesulid	v/i uchun eritmalar Tab Kaps Kukun	
Silga qarshi dori vositalar	Rifampitsin liofilizat ineksiya uchun tayyorlangan eritma	bo'g'im ichiga	
Opioid og'riq qoldiruvchilar	Tramadol Morfin Promedol	v/i	
Spazmolitik dori vositalari	Drotaverin Spazmalgon	v/i, tab	
Suv, elektrolit va kislotatashqor muvozanati buzilishini korreksiya qilishda qo'llaniladigan eritmalar	Natriy xlorid 0,9%; Kaliy xlorid; dekstroza 5% – Kaliy xlorid 7,5% dekstroza 10%	Infuziya uchun eritma –ineksiya uchun eritma ampulalarda;	
Antiseptiklar	xlorgeksidin 0,05; etanol eritmasi 70, 90 %; povidon – yod;	– tashqi qo'llash uchun eritma	

		vodorod peroksid eritmasi 3 %;	
		yodning spirtli eritmasi 5 %.	
Antiretrovirus dori vositalari		ribavirin	kapsula
Nukleozid teskari transkriptaza ingibitorlari			
Immunomodulyatorlar		Peginterferon alfa 2v.	v/i

*Guruhning faqat bitta vakili yoki ularning kombinatsiyasidan foydalanish mumkin.

Ushbu protokol barcha keng qamrovli dori-darmonlarni o‘z ichiga olmaydi, chunki hamroh patologiya, masalan, infeksiyon asoratlari mavjud bo‘lsa, tegishli tavsiyalarda ko‘rsatilgan dorilar buyuriladi. Davolovchi shifokorning qaroriga ko‘ra va mutaxassislar bilan maslahatlashgan holda sindromli yoki simptomatik terapiya buyurilishi mumkin.

A VA B GEMOFILIYAGA
TIBBIY ARALASHUV BO‘YICHA
MILLIY KLINIK PROTOKOL

Gemofiliya bilan og‘rigan bemorlarga qon ivish omillarini almashtirish terapiyasi ostida har qanday jarrohlik yoki invaziv muolajalarni o‘tkazish tavsiya etiladi. (B02BD ATX TASNIFI bo‘yicha) [2,3,11,23].

C tavsiyalar daliliy ishonchlilik darajasi (daliliy ishonchlilik darajasi – 5)

Sharhlar: Gemofiliya bilan og‘rigan bemorlarda gemofiliya va gemofiliya kasalligining asoratlarini davolash uchun jarrohlik talab qilinishi mumkin. Har qanday jarrohlik aralashuvdan oldin gemofiliyani davolash markazida maslahat zarur. Iloji bo‘lsa, jarrohlik davolash eng yaxshi ixtisoslashgan shifoxonada amalga oshiriladi. Inhibitor gemofiliya bilan og‘rigan bemorlarda operatsiya faqat

ixtisoslashgan shifoxonada o'tkazilishi kerak. Anesteziolog-reanimatolog qon ketishi bilan og'rikan bemorlarni davolashda tajribaga ega bo'lishi kerak.

Koagulogrammani, omil faolligini qat'iy nazorat qilish va ingibitor mavjudlik skriningi o'tkazish zarur hisoblanadi. Qon ivish omili terapiya dozasi va davomiyligi jarrohlik turiga bog'liq holda amalga oshiriladi.

Agar orqa miya punksiyasi, arterial punksiya, biopsiya va endoskopik tekshiruv kabi diagnostik muolajalarini o'tkazish zarur bo'lsa, bemorni yuritish jarrohlik davolashi bilan bir xil bo'ladi.

1) **Amaliyot bajarish yoki aralashuvi maqsadi:** asosiy kasallik asoratlarini, yoki jarroxlikni talab etuvchi boshqa patologok holatlarni bartaraf etish.

2) **Amaliyotga yoki aralashuvga qarshi ko'rsatma:**

- Rejalashtirilgan aralashuv u yoki bu soxasi bo'icha protokoliga muvofiq amaliyotni bajarish uchun qarshi ko'rsatma

- Trombotsitlar funksiyasini yoki qon ivishini buzadigan dorilarni qo'llash tavsiya etilmaydi. Bunday preparatlarni qo'llash qon ivish omillarini boshqarish bilan nazorat qilinmaydigan og'ir qon ketishining rivojlanishiga olib kelishi mumkin. Biroq, rivojlangan tromboz holatlari antitrombotik dori vositalarini qo'llashni talab etishi mumkin (B01A ATX tasnifi bo'icha antikoagulyantlar). Qisqa ta'sir qiluvchi dorilarga ahamiyat qaratish zarur. Har safar antitrombotik vositalardan (antikoagulyantlar va trombotsitlar agregatsiyasi ingibitorlari) foydalanishning foyda va xavf nisbatini tahlil qilish kerak.

3) **amaliyot yoki aralashuvga ko'rsatma**

– zudlik bilan yoki rejalashtirilgan jarrohlik aralashuvni talab qiladigan rivojlangan asorat,

- stomatologik yordam

- circum cizi

- psevdo o'smalar

- aralashuvning boshqa barcha turlari (appendektomiya, meda va 12 b/i yarasi)

4) **protsedura yoki aralashuvni amalga oshiruvchi mutaxassisga qo'yiladigan talablar;**

Mutaxassis UASh diplomiga va aralashuv rejalashtirilgan sohada mutaxassislikka ega bo'lishi kerak. Gemofiliya bilan og'rikan bemorlarni jarrohlik davolash gemofiliya bilan og'rikan bemorlarni davolashda tajribaga ega bo'lgan shifokorlar tomonidan yoki protseduradan oldin gematolog bilan maslahatlashgan holda amalga oshirilishi kerak.

5) **protsedura yoki aralashuvga tayyorgarlik ko'rishda asosiy va qo'shimcha diagnostik tadbirlari ro'yxati:**

— Umumiy qon tahlili.

— Rezus omil va qon guruhini aniqlash

— Umumiy peshob tahlili.

— Qonning biokimyoviy tahlili.

— Koagulogramma.

— VIII yoki IX omillar ingibitorini aniqlash.

— Gepatit markyorlari.

— OITS infeksiya, Rvga tekshirish.

Koagulogrammani, omil faolligini qat'iy nazorat qilish va ingibitor mavjudligi skriningi zarur. Qon ivish omili konsentratini bilan davolashning dozalari va davomiyligi jarrohlik turiga bog'liq holda amalga oshiriladi.

6) amaliyot o'tkazish yoki aralashuvga ko'rsatma: protsedura ixtisoslashtirilgan muassasada / ko'p tarmoqli shifoxonada / gematologiya markazida bunday protseduralar uchun mo'ljallangan maxsus ajratilgan xonada o'tkazilishi zarur.

7) bemorni tayyorlashga talablar (bemorni protsedura yoki aralashuvga tayyorlash jarayonining tavsifi), shuningdek protsedurani (aralashuvni) o'tkazishning bevosita metodologiyasi;

Emicizumab** bilan profilaktik davolanayotgan bemorlarga koagulyatsion omil VIII**/koagulyatsion omil VIII + fon Villebrand omil**/oktokok alfa**/moroktokog alfa* ning standart dozalarini qo'llagan holda preparatni qabul qilishni to'xtatmasdan har qanday jarrohlik yoki invaziv muolajalarni o'tkazish tavsiya etiladi. * / simoctocoga alfa (qon ivish omili VIII inson rekombinanti)**[49]/_Lonoctocoga alpha/Turoctocoga alpha/Ephmorococoga alfa**/Rurioctocoga alpha pegol.

Ingibitorlar bilan asoratlangan va emicizumab** olgan HA bilan og'rigan bemorlar uchun standart dozalarda eptakog alfa (faollashtirilgan)** tanlangan dori hisoblanadi. Agar antiingibitor koagulyant kompleksini buyurish zarur bo'lsa**, boshlang'ich doza 50 U/kg dan oshmasligi kerak, sutkalik dozasi esa 100 U/kg dan oshmasligi kerak [50].

Stomatologik yordam.

Gemofiliyaning og'ir va o'rtacha shakllari bo'lgan bemorlarda mahalliy anesteziya faqat qon ivish omili kiritilgandan keyin amalga oshirilishi mumkin [60,62]. Gemofiliya bilan og'rigan bemorlar uchun og'iz bo'shlig'i gigiyenasiga rioya qilish muhimdir, bu periodontal kasallik va karies rivojlanishining oldini olishga yordam beradi. Tishlaringizni yuvish uchun yumshoq tish cho'tkasidan foydalaning. Muntazam stomatologik tekshiruvlar yiliga kamida 2 marta o'tkazilishi kerak. Muntazam stomatologik tekshiruvlar va tishlarni tozalash omillarni almashtirish terapiyasiz amalga oshirilishi mumkin. Shu bilan birga, erkin mavjud bo'lgan gemostatik vositalar (qon ivish omillari VIII/IX, antifibrinolitiklar) bo'lishi kerak.

Stomatologik yordam ko'l rsatishda tish shifokori va gematologning yaqin o'zaro ta'siri muhim ahamiyatga ega. Tish chiqarish yoki jarrohlik muolajalari gemostazning qattiq nazorati ostida va gematolog bilan maslahatlashganidan keyin amalga oshirilishi kerak. Tish muolajalarini o'tkazishda qon ivish omillari bilan o'rin bosuvchi terapiyaga ehtiyojni kamaytirish uchun traneksamil kislotasi (1 yoshgacha bo'lgan bolalar bundan mustasno) yoki boshqa antifibrinolitik vositalardan foydalanish mumkin. Tish sug'urish amaliyotidan keyin mahalliy gemostatik dori vositalaridan foydalanish mumkin. Keng qamrovli stomatologik muolajalar (chok qo'yish, bir nechta tishlarni olib tashlash) uchun bemorni kasalxonaga yotqizish kerak bo'lishi mumkin. NSYaQDVLardan, ayniqsa asetilsalitsil kislotasidan foydalanishdan qochish kerak. VIII/IX omil ingibitorlari bo'lgan bemorlarda stomatologik muolajalar paytida profilaktika alohida e'tiborni talab qiladi.

8) aralashuv yoki amaliyot samaradorlik indikatorlari:

- jarrohlik muolajasi yoki operatsiyaga olib keladigan asoratlarni bartaraf etish.

Fizioterapevtik davolash

Fizioterapiyaga gidrokinezoterapiya, qisqa impulsli elektroanalgeziya, ultratovush terapiyasi, induktotermiya, elektrofonoforez kiradi. *Tavsiyanomaning ishonchlilik darajasi C (dalilning ishonchlilik darajasi - 5).*

Ushbu turdagi davolash gemartroz va tayanch-harakat tizimiga jarrohlik aralashuvlardan keyingi rehabilitatsiya sifatida qoʻllaniladi.

Gepatit B va C ning antivirusli terapiyasi

Gepatit B va C ning antivirusli terapiyasi (pegilirlangan interferon, ribavirin). Gemofiliya bilan ogʻrigan barcha bemorlar bolalik davrida gepatitga qarshi emlangan boʻlishlari kerak va kattalarda gepatitga qarshi laboratoriya testlari (ELISA, PSR) natijalari salbiy boʻlishi kerak. Vaksinalar teri ostiga yuboriladi. Gemofiliya va OIV bilan kasallangan bemorlar pnevmokokkka qarshi vaksinani va har yili grippga qarshi emlashni olishlari kerak. *Tavsiyanomaning ishonchlilik darajasi C (dalilning ishonchlilik darajasi - 5).*

Vaksinatsiya

Gemofiliya bilan ogʻrigan bemorlarga emlash mumkin. Gepatit B ga qarshi emlash ayniqsa muhimdir. Emlashda preparatni mushak ichiga yoki teri ichiga yuborishdan koʻra ogʻiz orqali yoki teri ostiga yuborish afzallik beriladi. Agar ushbu vakcina uchun faqat mushak ichiga yuborish yoʻli mavjud boʻlsa, gematoma rivojlanishining oldini olish uchun oʻrindosh terapiyasi zarur. Bunday holda, oʻrindosh terapiyasi emlash arafasida amalga oshiriladi. Emlash kunida preparatni qoʻllash tavsiya etilmaydi. Qon ketish paytida emlash qilinmaydi.

Oʻzbekiston Respublikasida roʻyxatdan oʻtmagan dori vositalarining klinik bayonnomaga kiritilishi bepul tibbiy yordamning kafolatlangan hajmi doirasida va majburiy ijtimoiy tibbiy sugʻurta tizimida xarajatlarni qoplash uchun asos boʻlmaydi.

4) Statsionar sharoitda koʻrsatiladigan jarrohlik aralashuvlari:

Rejalashtirilgan jarrohlik aralashuvini qon ivish omillari va ingibirlovchi antitanachalarning faolligini aniqlash orqali gemostatik tizimni oʻrganish uchun texnik va kadrlar salohiyatiga ega laboratoriya xizmati, qon ivishining buzilishi boʻlgan bemorlarni davolash tajribasiga ega anesteziolog; gematolog mavjud boʻlgan koʻp tarmoqli davolash muassasalarida oʻtkazish mumkin [2]; *(ishonchlilik darajasi C).*

Ortoped-jarrohlar gemofiliya bilan ogʻrigan bemorlarni jarrohlik davolash uchun maxsus tayyorgarlikdan oʻtishlari kerak [9].

Sinovektomiya:

Surunkali sinovit tez-tez qaytalanadigan qon ketishlar bilan oʻzini namoyon qilishda davom etsa, boshqa dori vositalari bilan nazorat qilib boʻlmasa, sinovektomiya oʻtkazish kerak. Sinovektomiya quyidagi variantlarni oʻz ichiga oladi: kimyoviy va radioizotop sinoviortez, artroskopik yoki ochiq jarrohlik sinovektomiyasi. Jarrohlik boʻlmagan

sinovektomiya – bu asosiy davo usuli hisoblanadi. Rifampitsin bilan kimyoviy sinoviortez mos ravishda muqobil hisoblanadi. Kimyoviy sinoviortez to sinovit nazorat ostiga olinmaguncha har hafta inyeksiya qilishni o‘z zimmasiga oladi.

Ushbu og‘riqli inyeksiya uchun sklerozlashtiruvchi vositani yuborishdan bir necha daqiqa oldin bo‘g‘im ichiga ksilokain, og‘iz orqali og‘riq qoldiruvchi vosita (kombinatsiyalangan dori-atsetaminofen / paratsetamol va opioid) va har bir inyeksiyadan oldin omil konsentratining dozasini kiritishni talab qiladi.

Ochiq yoki artroskopik jarrohlik sinovektomiyasi jarrohlik amaliyoti va uzoq tiklanish davri uchun katta miqdordagi qon ivish omili zahirasini talab qiladi. Ushbu muolaja ixtisoslashtirilgan gemofiliyani davolash markazida tajribali jamoa tomonidan amalga oshirilishi kerak. Bu faqat kamroq invaziv va bir xil darajadagi samarali muolajalar muvaffaqiyatsizlikka uchraganda ko‘rib chiqiladi. Jarrohlik aralashuvi, shuningdek, artroskopiya, artrodez, osteotomiya va bo‘g‘imlarni protezlashni o‘z ichiga oladi.

Psevdoo‘smalarni davolash [1]

Davolash joylashuv, hajm, o‘shish tezligi va qo‘shni tuzilmalarning ta’siriga bog‘liq. Davolash usullari omillarni almashtirish va kuzatish, aspiratsiya va jarrohlik ablyatsiyasini o‘z ichiga oladi. Bevosita gematologlar, jarrohlar, ortopedlar, travmatologlar, qon tomir va intervension jarrohlar, nevropatologlar, neyroxirurglar, urologlar va reanimatologlarning ko‘p tarmoqli jamoasi talab qilinadi. Butun jamoa bunday bemorlar bilan ishlashda bilim va tajribaga ega bo‘lishi kerak. Bunday yordam ko‘rsatishning respublika darajasi afzalroqdir. Olti haftalik omillar bilan davolash kursi tavsiya etiladi, keyin esa magnit-rezonans tomografiya tekshirish usuli takrorlanadi. Agar o‘simta hajmi kamaysa, omil bilan davolash davom ettiriladi va davriy magnit-rezonans tomografiya takrorlanadi.

Agar kerak bo‘lsa, jarrohlik operatsiyasi qilinadi; o‘simta hajmi kichrayib ketgan bo‘lsa, u ancha oson kechadi.

Bunday sharoitda mumkin bo‘lgan ingibitor shaklni istisno qilish va shunt gemostatik vositalardan (eptakog alfa, anti-ingibitor koagulyant kompleksi) foydalangan holda jarrohlik paytida gemostazni ta’minlash juda muhimdir.

5) Keyingi boshqaruv:

Dispanserizatsiya maqsadida gematolog kuzatuvi:

- og‘ir shakldagi bemorlar va doimiy profilaktik davolanayotgan bemorlar - yiliga kamida 4-marta;
- qolganlari yiliga 1 – 2-marta.

Ortoped kuzatuvi:

- tayanch-harakat tizimi kasalliklari bo‘lmagan bemorlar - yiliga bir marta;

- boshqalar – yiliga kamida 2-marta.

Stomatolog kuzatuv:

- yiliga 2-marta, agar kerak bo‘lsa, tez-tez;
- boshqa mutaxassislar (LFK shifokori, psixolog) bemorni yiliga kamida bir marta tekshirishlari shart. Agar kerak bo‘lsa, tez-tez.

Faktor darajasini nazorat qilish va ingibitorni aniqlash:

- dastlabki 20 kun koagulyatsion omil konsentratini yuborish - har 5 kunda yuboriladi;
- Kiritilgandan so‘ng 20 kundan to 50 kungacha, har 10 kunda bir marta;
- keyinchalik – yiliga kamida bir marta.

Ambulatoriya darajasida laboratoriya diagnostikasi ko‘lami ushbu protokolning tegishli bo‘limida tasvirlangan.

Terapevtlar va / yoki umumiy amaliyot shifokorlari bemorni murojatlari bo‘yicha tekshiradilar, gematolog tavsiyasiga ko‘ra kasalxonaga yotqizishga yoki dispanserizaiyaga yuboriladi. Ular bemor uchun individual davolash dasturini mustaqil ravishda belgilamaydilar, faqat gematologlarning ko‘rsatmalariga rioya qilishadi va ularning harakatlarining samaradorligini nazorat qilishadi.

Davolash samaradorligi indikatorlari [3]:

Terapiya klinik va laboratoriya nazorati ostida o‘tkazilishi kerak. Klinik nazorat paytida profilaktika terapiyasining samarasizligi to‘g‘risida qaror quyidagi hollarda qabul qilinadi:

- yiliga 2 dan ortiq spontan gemartroz epizodlari;
- surunkali sinovit yoki artropatiya belgilarining paydo bo‘lishi;
- boshqa lokalizatsiyadagi kuchli ifodalangan spontan gemorragik belgilar.

Laboratoriya nazorati keyingi kiritishdan oldingi (1% dan kam) qoldiq omil faolligini tahlil qilish, ingibitor mavjudligini tahlil qilish va iloji bo‘lsa, 3 -5 kun davomida farmakokinetik egri chizig‘ini barpo etishdan iborat.

Terapiyaga javob berish mezonlari:

- terapiya samaradorligi ko‘rsatkichlariga erishish.

**GEMOFILIYA A VA B HASTALIGIDA TIBBIY
PROFILAKTIKA YOKI SOG‘LOMLASHTIRISH
BO‘YICHA MILLIY PROTOKOL**

Kirish. Umumiy aholi orasida gemofiliyaning tarqalishi aholining 1:10000 ni tashkil qiladi. Gemofiliya A (GA) gemofiliya B (GB)ga qaraganda ko‘proq uchraydi va umumiy holatlarning 80-85% ni tashkil qiladi. Gemofiliya bilan og‘rigan bemorlarning aksariyati erkaklardir. Ayollarda gemofiliyaning alohida holatlari mavjud, agar gen bir vaqtning o‘zida otadan (gemofiliya) va onadan (gen tashuvchisi) irsiylanadi yoki bir xromosomada gen mutatsiyasiga ega bo‘lgan ayolda, ikkinchisida gen faol bo‘lmaydi (Shereshevskiy-Tyorner kasalligi va boshqalar). FVIII yoki FIX genlarida mutatsiyaga ega bo‘lgan ba’zi ayollarda gemofiliyaning klinik ko‘rinishi ham kuzatilishi mumkin [1].

Profilaktik terapiya og‘ir va o‘rtacha shakldagi gemofiliya A va B bilan hastalangan bemorlarning jismoniy va psixologik salomatligini saqlashning zarur shartlaridan biridir. Profilaktik qon ketishining va gemofil artropatiya rivojlanishi oldini olish uchun qon ivish omillarini yoki emicizumabni (ikkinchisi faqat og‘ir shakldagi gemofiliya A bilan hastalangan bemorlar uchun) muntazam ravishda qo‘llashdan iborat. Qo‘shma shikastlanish belgilari bo‘lmaganda, uch yoshga to‘lgunga qadar va kamida gemartrozning ikkinchi epizodidan oldin boshlanadigan profilaktik terapiya birlamchi deb ataladi.

Har qanday preparatni profilaktika maqsadida ertalab qo‘llash yaxshiroqdir, shuning uchunki, bu davrda qondagi omilning maksimal faolligi yuqori darajada bo‘ladi. Profilaktik terapiya protokoli imkon qadar yoshga, venoz kirishga, qon ketishining fenotipiga, omil faolligiga, yondosh keladigan kasallikka, bemorning ijtimoiy faolligiga va farmakokinetik egri chizig‘ining xususiyatlariga qarab individual tanlanishi kerak.

Ba’zi hollarda (yuqori shikastlanishda, FVIII ingibitori bo‘lmaganida farmakokinetik individual xususiyatiga ko‘ra) profilaktik davolash uchun qon ivish omillarining yuqori dozalarini (ATC tasnifiga ko‘ra B02BD) qo‘llash mumkin.

profilaktika va sog‘lomlashtirish turlari:

- tibbiy-genetik konsultatsiya
- gemartrozlar va boshqa qon ketishlar profilaktikasi
- jarrohlik va izotop sinoviektomiya (bo‘g‘im sinovial qavatini kesish)
- Uy sharoitida antigemofil dori vositalari bilan erta davolashni tashkillashtirish
- Og‘irroq holatlarda qon ivish omili kontsentratini tizimli profilaktik yuborishga ko‘rsatma bo‘ladi
- Jarrohlik aralashuvida gematolog konsultatsiyasi va qon ketishini rivojlanishini oldini olish maqsadida yetishmovchiligi mavjud qon ivish omillarini yuborish maqbul bo‘ladi.
- Fizioterapiya

Ommaviy profilaktika tadbirlari va individual profilaktikani o‘tkazish tamoyillari:

Gemofiliyaning og‘ir shakli va/yoki kasallikning og‘ir klinik fenotipi bo‘lgan barcha bemorlarga gemofiliya artropatiyasi va bemorlarning nogironligi rivojlanishining oldini olish uchun birlamchi profilaktika qilish tavsiya etiladi [4,11]. *C tavsiyalar daliliy ishonchlilik darajasi (daliliy ishonchlilik darajasi – 4)*

Bo'g'implarga tez-tez, takroriy qon ketishi kuzatiladigan bemorlarga ikkilamchi yoki uchinchi darajali profilaktik tadbirlar tavsiya etiladi (ayniqsa, nishon bo'g'implari mavjud bo'lgan bemorlarda) [20,27]. *C tavsiyalar daliliy ishonchlilik darajasi (daliliy ishonchlilik darajasi – 2)*

Tavsiya etilgan profilaktik tartib quyidagicha [7,20,22,24,28–32]: HA bilan og'rigan bemorlar - qon ivish omili VIII ** (plazma ivish omili VIII) / moroktokog alfa**, simoktokog alfa (inson rekombinant qon ivish omili VIII)** , 25-40 IU / kg 1 dozada turoktokog alfa infuzioni vaqt 2 kun yoki haftada 3 marta; 6 yoshgacha bo'lgan bolalarga oktokog alfa** infuziyasi 20-50 IU/kg dozada haftasiga 3-4 marta, 6 yosh va undan katta bemorlarga 25-40 IU/kg 2 kunda bir marta yoki 3 marta. haftasiga bir marta, 12 yoshgacha bo'lgan bolalarga lonoktokog alfa infuziyasi 30-50 IU / kg dozada haftasiga 2-3 marta, 12 yosh va undan katta bemorlarga 20-50 IU / kg 2-3 marta. bir hafta; efmoroctocog alfa** infuziyasi 50 IU/kg dozada 3-5 kunlik oraliqda, dozani va qabul qilish darajasini bemorning 25 dan 65 IU/kg oralig'idagi javobidan kelib chiqib sozlash mumkin; 12 yoshgacha bo'lgan bolalarga ruriococog alfa pegol infuzioni haftasiga 2 marta 55 IU/kg dozada, 12 yosh va undan katta bemorlarga haftasiga 2 marta 40-50 IU/kg. *C tavsiyalar daliliy ishonchlilik darajasi (daliliy ishonchlilik darajasi – 5)*

Gepatit B bilan og'rigan bemorlar uchun - qon ivish omili IX** infuziyasini 25-40 IU/kg dozada 3 kunda bir marta yoki haftada 2 marta; nonakog alfa** infuziyasi 40-50 IU/kg har 3-4 kunda bir marta (6 yoshgacha bo'lgan bolalar uchun nonakog alfa - haftasiga 2 marta, 33-87 IU/kg [32]), albutrepenonakog alfa infuziyasi: haftada bir marta 35-50 IU/kg dozasi. *C tavsiyalar daliliy ishonchlilik darajasi (daliliy ishonchlilik darajasi – 5)*

Profilaktika usullari va amaliyotlari:

Profilaktik terapiya rivojlanib bo'lgan bo'g'implarning shikastlanishini bartaraf etmaydi, ammo u qon ketishini kamaytiradi va artropatiyaning rivojlanishini sekinlashtiradi va hayot sifatini yaxshilaydi.

1) davolashning maqsadi "Profilaktik tartibda" qon plazmasidagi VIII va IX omillar darajasi 2% dan ortiq saqlab qolishdir, bu qon ketish darajasini kamaytiradi, qon ketish va artropatiya rivojlanishning oldini oladi yoki kamaytiradi, hayot sifatini yaxshilash [2]. *C tavsiyalar daliliy ishonchlilik darajasi (daliliy ishonchlilik darajasi – 2)*

Birlamchi profilaktika – muntazam ravishda davom etayotgan davolash gemofiliya A va B og'ir shakllari bo'lgan bolalarda qo'llaniladi. Profilaktik davolashni boshlash uchun bemorning optimal yoshi 1-2 yil: kasallikning klinik belgilari boshlanishidan oldin (birlamchi profilaktika, yoshga qarab belgilanadi) yoki nima bo'lishidan qat'i nazar. bir nechta qo'shma qon ketishi bo'lgan bemorlarning yoshi (birinchi qon ketish bilan belgilanadigan birlamchi profilaktika). Birlamchi profilaktika keyinchalik cheklovlarsiz uzaytirish imkoniyati bilan kamida 6 oy muddatga belgilanadi..

skrining - Kasallik genetik jihatdan aniqlanganligi sababli, bilvosita, profilaktika chorasi sifatida bemorning o'zida yoki uning naslida kasallikning rivojlanishi to'g'risida xabardor qilishlik hisoblanadi. Shu maqsadda tegishli tashxisot amalga oshiriladi.

Prenatal diagnostika, odatda, agar homilada gemofiliya borligi aniqlansa, homiladorlikni to'xtatish masalasi ko'rib chiqiladi. Biroq, u oilaga tug'ilishga tayyorlash va homilani rejalashtirishda yordam berishni amalga oshirilish mumkin.

Gemofiliya bilan hastalangan homila tug‘ilishida, tug‘ish operatsiyasidan qochishmaqsadga muvofiqdir. [20]

Xomilaning jinsini homiladorlikning 7-9 xaftaligidan keyin onaning plazmasi/zardobida Y xromosomasini polimeraza zanjiri reaksiyasi (PZR) tekshirish yoki homiladorlikning 11 xaftasidan boshlab ultratovush tekshiruv yordamida aniqlash mumkin.

Horion villus namunasi (HVS) yoki biopsiya prenatal tashxisning asosiy usuli bo‘lib, eng yaxshisi homiladorlikning 9 va 14 xaftalari orasida amalga oshiriladi. Ilgari o‘tkazilgan biopsiya asoratlar, shu jumladan homila a‘zolarining anormal rivojlanishi xavfini oshiradi (*daliliy ishonchlilik darajasi A*)

ikkilamchi profilaktika - 2 yoshdan keyin yoki 2 yoki undan ortiq qo‘shma qon ketishdan keyin, hujjatlashtirilgan bo‘g‘imlarning shikastlanishi boshlanishidan oldin bemorlarga buyurilgan muntazam davom etadigan davolanish. Ikkilamchi profilaktika ko‘p tarmoqli klinikaning ambulatoriya sharoitida yoki gematologiya markazining ambulatoriya sharoitida amalga oshiriladi. (*daliliy ishonchlilik darajasi A*)

Uchlamchi profilaktika bo‘g‘imlarning zararlanishidan so‘ng belgilangan (fizik tekshiruv, qo‘shma rentgenografiya) hujjatlashtirilgach muntazam davom etayotgan davolanish.

Yosh bolalar uchun profilaktik davolash rejimini boshlash VIII yoki IX qon ivish omillari bilan haftada bir marta 50 IU/kg dozada amalga oshiriladi. Kelajakda qon ketishini nazorat qilmaslik, qon tomirlariga yaxshi kirishni shakllantirishda haftasiga 2 marta 30 IU/kg dan dori-darmonlarni qabul qilishga o‘tiladi. Keyingi qabul qilish tartibi bilan, agar kerak bo‘lsa, haftasiga 3 marta 25 IU/kg [10] (*daliliy ishonchlilik darajasi D*).

Profilaktik terapiya tartibini o‘tkazishda koagulyatsion omillar ingibitorini laborator monitoringini talab qiladi: preparatning dastlabki 20 ta in‘ektsiyasi - har 5 in‘ektsiyadan keyin laboratoriya monitoring, keyingi 21-50 in‘ektsiya - har 10 in‘ektsiyadan keyin ingibitor monitoringi, keyin - har bir marta 6 oygacha VIII/IX koagulyatsion omillar 150 in‘ektsiyaga qadar buyurilishi mumkin (*daliliy ishonchlilik darajasi D*).

Qon ivish omillari VIII yoki IX katta yoshli bemorlarga tana vazniga 15-40 IU/kg dozada, nuqsonli omil darajasini kamida 2% ushlab turuvchi doza uchun qo‘llaniladi. Qo‘llash chastotasi gemofiliya A uchun haftasiga 2-3 marta va gemofiliya B uchun haftasiga 2 marta. Qon ivish omili dorilarining dozasini tanlash bemorning yoshi, venoz yo‘l, qon ketish fenotipi, faolligi va individual farmakokinetikasiga bog‘liqdir.

Qon ivish omillarini bemorlar tomonidan o‘zicha qo‘llash amalga oshirilganda, ambulatoriya kartasiga tegishli yozuvlar va yozuvlar kiritiladi va "Qon ivish omillarini tomir ichiga yuborish protokoli" varaqasi ilova qilinadi.

Gemofiliyaning ingibitor shakli bo‘lgan, yuqori ta’sirchan, yiliga 4 martadan ortiq spontan gemartroz yoki boshqa o‘z-o‘zidan qon ketishi kuzatilgan bemorlarda profilaktik davolanish immun tolerantlikni qo‘zg‘ata olmaydigan quyidagi manyovr dorilardan biri bilan amalga oshirilishi kerak:

- eptakog alfa har kuni yoki kun kuni tana vazniga 90-120 mkg/kg dozada;
- antiingibitor koagulyant kompleks (II, VII, IX, X faollashtirilgan kompleksi) 50-85 IU/kg tana vazniga haftasiga 3 marta [3-5]

Antiinhibitor koagulyant kompleksi (II, VII, IX, X faollashtirilgan kompleksi) 50-85 IU/kg tana vazniga haftasiga 3 marta (*daliliy ishonchlilik darajasi D*).

Yetarli darajada samarali bo‘lmagan o‘rin bosuvchi profilaktik terapiyaning sabablari quyidagilar bo‘lishi mumkin: qon ivish omiliga ingibitorning rivojlanishi, yetarli dozani va/yoki qabul qilish darajasini belgilash, bemor va ota-onalar tomonidan qabul qilish tartibi va dozalariga rioya qilmaslik; bemorning individual xususiyatlari, bu preparatning yuqori dozalarini yoki tez-tez qo‘llanilishini talab qiladi.

Profilaktik terapiya paytida preparatning davomiyligi yoki dozasi oshirish to‘g‘risida qarorni, agar uning samarasizligi haqida ob‘ektiv klinik yoki laborator dalillari mavjud bo‘lsa, qabul qilinishi kerak.

Tablitsa 1.

Gemoliyada profilaktik usul turlari

Turi	Описание
Birlanchi	Doimiy o‘rin bosuvchi terapiya. Uch yillik va/yoki kamida gemartrozning ikkinchi epizodiga qadar, bo‘g‘imlarda qo‘shimcha shikastlanish belgilari bo‘lmagan holatda boshlanadi
Ikkilamchi	O‘rin bosuvchi terapiya doimiy qo‘llash. Bo‘g‘imlarda qo‘shimcha shikastlanish belgilari paydo bo‘lmagan holatda, ikki yoki undan ko‘p gemartroz kuzatilganda boshlanadi.
Uchlamchi	O‘rin bosuvchi terapiya doimiy qo‘llash. Bo‘im shikastlanganligi tasdiqlanganda boshlanadi/.Har qanday yosda boshlash mumkin.
Mavsumiy	Qon ketishini oldini olish maqsadida omil kobsentratlari, yiliga 45 haftadan oshmagan holda yuboriladi

Sog‘lomlashtirish amaliyoti va usullari:

Tayanch-harakat tizimida zararlanishni rivojlanishining oldini olish va ularning holatini yaxshilash uchun, gemofiliya bilan hastalangan bemorlarga bo‘g‘inlar va mushaklarning shikastlanishini uzoq muddatli davolash va ortopedik holatni yaxshilash maqsadida, funktsional reabilitatsiya, shuningdek, sanator-kurort davolanish tavsiya etiladi. [24]. *C tavsiyalar daliliy ishonchlilik darajasi (daliliy ishonchlilik darajasi – 5)*

Sog‘lomlashtirish maqsadi:

- shikastlangan organ yoki tizimning buzilgan funktsiyalarini to‘liq yoki qisman tiklash va (yoki) yo‘qolgan funktsiyalarini kompensatsiya qilish;
- o‘tkir rivojlangan patologik jarayonni to‘xtatishda tana funktsiyalarini saqlab qolish;
- shikastlangan organlar yoki tizimlarining kuzatilishi mumkin bo‘lgan disfunktsiyalarni oldini olish, erta tashxis qo‘yish va qayta tiklash;
- kuzatilishi mumkin bo‘lgan nogironlik darajasini kamaytirish yoki ogohlantirish;
- hayot sifatini yaxshilash;
- bemorni islash qobiliyatini saqlab qolish;
- bemorni ommaga ijtimoiy integratsiyasi.

Reabilitatsiya va sog'lomlashtirishning 3la turini qollashga ko'rsatma (sohaga muvofiq belgilanadi).

Profilaktik terapiya rivojlanin bo'lgan bo'g'imlar shikastlanishini bartaraf etmaydi, ammo u qon ketishini kamaytiradi va artropatiyaning rivojlanishini sekinlashtiradi, shuningdek hayot sifatini yaxshilaydi. Qon ivish omillari bilan uzluksiz profilaktik(ATH tasnifiga ko'ra B02BD) o'rin bosuvchi terapiya uchun ko'rsatmalar: gemofiliyaning og'ir, bir maritaba bo'lsa ham gemartoz holati yoki boshqa joyda yaqqol ko'rinishdagi gemorragik belgilar rivojlangan gemofiliyaning o'rta og'ir shakli. Omil faolligi 5% teng yoki undan yuqori bo'lgan bemorlarda bo'g'implarda takroriy qon ketishlar, sinovit yoki artropatiya belgilari, koagulyatsion omillarni tez-tez yuborishni talab qiladigan og'ir gemorragik ko'rinishlar uchun uzluksiz yoki uzoq muddatli profilaktik davolanish zarur.

Samaradorlikni baholash va profilaktik tartibni o'zgartirish zarurati to'g'risida qaror qabul qilish uchun klinik va laboratoriya profilaktik terapiyani kuzatish tavsiya etiladi. Klinik nazorat paytida profilaktika terapiyasining yetarli darajada samarasizlik to'g'risida qaror quyidagi hollarda qabul qilinadi: yiliga 2 martadan ortiq spontan gemartroz epizodlari, surunkali sinovit belgilari yoki artropatiyaning kuchayishi va hayot uchun xavfli qon ketishlar paydo bo'lishi.

Profilaktik turlarni aniqlash mezonlari (dalilli tibbiyotga asoslangan xalqaro standartlarga muvofiq);

- Gemofiliyaning og'ir shakli va/yoki kasallikning og'ir klinik fenotipi bo'lgan barcha bemorlarga gemofiliya artropatiyasi va bemorlarning nogironligi rivojlanishining oldini olish uchun birlamchi profilaktika o'tkazish tavsiya etiladi [4, 11]. *C tavsiyalar daliliy ishonchlilik darajasi (daliliy ishonchlilik darajasi – 4)*
- Ikkilamchi yoki uchlamchi darajali profilaktika bo'g'implarga tez-tez, takroriy qon ketishi kuzatiladigan bemorlarga tavsiya etiladi (ayniqsa, nishon bo'g'implari bo'lgan bemorlar) [20, 27]. *C tavsiyalar daliliy ishonchlilik darajasi (daliliy ishonchlilik darajasi – 2)*

Reabilitatsiya muolajalarining bosqichi va hajmini aniqlash mezonlari (hayot faoliyati cheklangan, nogironlik va salomatlik xalqaro tasnifiga muvofiq xalqaro shkalalar).

Har 6-12 oyda bemorlarda baholanishi shart:

- Suyak-mushak tizimi holati: klinik ko'rsatkichlar yiliga, radiologik ko'rsatkichlarni esa ko'rsatmaga muvofiq;
- Qon ivish omil konsentratlarini qo'llash;
- Ingibitorlarning rivojlanishi: ingibitorlarga skrinig – test amalga oshirish, yuqorida ko'rsatilganidek;
- Qon quyish bilan bog'liq infeksiyalar (afarda bu qo'llanilsa): OIV, virusli gepatit C va B, shuningdek boshqa infeksiyalar agarda aiqlansa baholash;
- Hayot sifati.

SOG'LOMLASHTIRISH QAMROVI VA BOSQICHLARI

Gemofiliya bilan hastalangan bemorlarni ushbu tashisli bemorlar bilan ishlash tajribasiga ega bo'lgan gematolog, pediater, ortoped-travmatolog, stomatolog,

fizioterapevt, fizioterapevt va tibbiy psixolog kabi turli xil sohadagi mutaxassislar guruhi kuzatishi kerak [1,24]. Bemorlarni gematolog, travmatolog-ortoped va stomatolog tomonidan tekshirish yiliga kamida 2 marta o'tkazilishi kerak; boshqa mutaxassislar – esa zarur bo'lsa. Agar markazda yetarli klinik va laboratoriya jihozlari mavjud bo'lsa, bemorlarni yiliga bir marta gemostaz kasalliklari bo'yicha ixtisoslashtirilgan markazda klinik ko'rikdan o'tkazish tavsiya etiladi [1,6].

Gemofiliya bilan hastalangan bemorlarni klinik kuzatuvni quyidagilarni o'z ichiga oladi: o'rin bosuvchi terapiya paytida noxush holatlar mavjudligini baholash bilan bemorning ahvolini dinamik kuzatish: qon ivish omiliga ingibitorning paydo bo'lishi, preparatga individual ta'sirchanlik, virusli kontaminatsiya, psixologik o'zgarishlar. yoki bemorning ijtimoiy holati, periferik venoz tizimning holatini baholash.

Gemofiliya asoratlarni davolash: temir tanqisligini tuzatish, inhibitorlar. Yo'ldosh kasalliklarni, ayniqsa tishlar, og'iz bo'shlig'i, oshqozon-ichak trakti, LOR a'zolari, yurak-qon tomir tizimi patologiyalari va boshqalarni aniqlash va ixtisoslashgan mutaxassislariga yuborish. Gemofiliya bilan og'rigan barcha bemorlarni ixtisoslashtirilgan markazda yoki ko'p tarmoqli klinikaning gematologik shifoxonasida ro'yxatga olish va kuzatish tavsiya etiladi (imkoniyatiga ko'ra) [1,3]. *C tavsiyalar daliliy ishonchlilik darajasi (daliliy ishonchlilik darajasi – 5).*

Sharhlar: Bemorlar yoki ular bilan bo'lgan shifokorlar gemostatik kasalliklar bilan hastalangan bemorlarni davolash tajribasiga ega bo'lgan gematologga 24 soat davomida kirishlari kerak.

TIBBIY PROFILAKTIKA YOKI SOG'LOMLASHTIRISH BOSQICHI BELGILANGAN TASHXISOT TADBIRLARI:

Gemofiliyaga shubha qilingan, shuningdek, gemofiliya tasdiqlangan bemorlarga gematologga har tashrifda quyidagi ko'rsatkichlarni majburiy kiritish bilan koagulogramma (gemostatik tizimni manzilli o'rganish) o'tkazish tavsiya etiladi: qisman faollashtirilgan tromboplastin vaqti (QFTV) , qon yoki plazmadagi protrombin (tromboplastin) vaqtini aniqlash, qondagi trombin vaqtini aniqlash, qon ivish tizimining holatini kuzatish uchun qondagi fibrinogen darajasini o'rganish [1,3,6]. *C tavsiyalar daliliy ishonchlilik darajasi (daliliy ishonchlilik darajasi – 5).*

Sharhlar: gemofiliya boshqa parametrlarni normal qiymatlarda saqlab qolgan holda, QFTV ning izolyatsiyalangan o'sishi bilan tavsiflanadi. Shuni yodda tutish kerakki, yengil gemofiliya bilan hastalangan bemorlarni skrining paytida QFTV normal qiymatlari kuzatilishi mumkin.

Terapiya samaradorligini favqulodda monitoring qilish uchun QFTV testidan foydalanish zarur (normal yoki subnormal qiymatlarini olish kerak), ammo bu ma'lumotlar faollik ko'rsatkichlarini 30-50% dan yuqori farqlashga imkon bermaydi va ko'rsatmaydi. VIII va IX omillarning faolligi bilan bevosita bog'liqligini aks ettiradi.

Gemofiliyaga shubha qilingan bemorlarga umumiy (klinik) qon tahlilini o'tkazish va qon miqdorini kuzatish uchun qondagi trombositlar darajasini o'rganish tavsiya etiladi [1,3,6]. *C tavsiyalar daliliy ishonchlilik darajasi (daliliy ishonchlilik darajasi – 5)*

1) asosiy tashxisot tadbirlari:

FVIII/FIX omillari faolligini 50%dan kamayishi;
ingibitor mavjudligi

B tavsiyalar daliliy ishonchlilik darajasi (daliliy ishonchlilik darajasi – 2)

2) qo‘shimcha tasxisot tadbirlari:
orttirilgan koagulopatiyalarning yo‘qligi;
FVIII yoki FIX omillari gen mutatsiyalarining mavjudligi.

B tavsiyalar dalilий ishonchlilik darajasi (dalilий ishonchlilik darajasi – 2)

DARAJASI BELGILANGAN SOG‘LOMLASHTIRISH YOKI TIBBIY PROFILAKTIKA TAKTIKASI:

1) Dalilий ishonchlilik darajasi kop‘satilgan profilaktik yoki so‘lomlashtirishning asosiy tadbirlari;

Og‘ir shakldagi gemofiliya A bilan hastalangan bemorlarga emicizumab** bilan profilaktik davolash tavsiya etiladi: yuklamali dozasi 3 mg/kg tana vazni - 7 kunlik interval bilan 4 ta in‘ektsiya, so‘ngra preparatni 1,5 mg/ kg dozada haftada bir marta muntazam ravishda yuborish yoki 3 mg/kg tana vazniga 2 haftada bir marta [34]. *B tavsiyalar dalilий ishonchlilik darajasi (dalilий ishonchlilik darajasi – 2)*

Sharhlar: Emicizumab** bispesifik insoniy monoklonal antitana bo‘lib, faollashtirilgan FIX ni FX omilni bog‘lab va faollashgan FVIII omilni funktsiyalarini to‘ldiradi. Emicizumab** ta‘siriga FVIII omil konsentratsiyasi yoki uning ingibitorining mavjudligi ta‘sir qilmaydi. Emicizumab** dan foydalanish to‘g‘risidagi qaror qo‘shimcha omillarni (venoz kirish, kasallikning klinik kechishi, artropatiya mavjudligi, bemorning muvofiqligi va yondosh kasallik mavjudligini) hisobga olgan holda davolovchi shifokor tomonidan qabul qilinadi. Har qanday yoshdagi bemorlarda foydalanish mumkin. Emicizumab** teri ostiga kiritiladi, in‘ektsiya joyini tanlash tavsiya etilgan joylar bilan cheklanish zarur: bular, qorin sohasi, elkaning tashqi yuzasining yuqori qismi va son. Agar emicizumab** profilaktik yuborish paytida qon ketishi yuzaga kelsa, qo‘shimcha ravishda VIII qon ivish omili yuborish zarur oktokok alfa**/moroktokog alfa**/simoctocog alfa (inson rekombinant qon ivish omili VIII)**/turoktokog alfa standart dozada qo‘llaniladi.

2) dalillar darajasi ko‘rsatilgan qo‘shimcha profilaktik va sog‘lomlashtirish choralari.

Shikastlanish joyining mahalliy holatini hisobga olgan holda, og‘riqni to‘xtatgandan so‘ng, reabilitatsiya choralari va davolovchi mashqlarni boshlash tavsiya etiladi. Ayniqsa qon ketishini to‘xtatgandan so‘ng, agar bemorda doimiy profilaktik davolash bajarilmasa, reabilitatsiya davrida qisqa muddatli profilaktik choralar ko‘rsatiladi. Mavlud tarkibni aspiratsiya qilish bilan qo‘shma punksiya quyidagi holatlarda tavsiya etiladi: og‘riqli gemartroz, bo‘g‘im bo‘shlig‘ida katta miqdordagi qon mavjudligi, yiringli artritning rivojlanish belgilari va gemartroz fonida nerv-mushak kasalliklari rivojlanishida.

C tavsiyalar dalilий ishonchlilik darajasi (dalilий ishonchlilik darajasi – 5)

Tayanch-harakat tizimi elementlariga zarar yetkazilgan gemofiliya bilan og‘rigan bemorlarga bo‘g‘inlar va mushaklarning shikastlanishini uzoq muddatli davolash, funktsional reabilitatsiya, shuningdek, tayanch-harakat tizimi kasalliklarining rivojlanishining oldini olish va ularning ortopedik holatini yaxshilash uchun sanatoriy-kurortda davolanish tavsiya etiladi. [24]. *C tavsiyalar dalilий ishonchlilik darajasi (dalilий ishonchlilik darajasi – 5)*

Sharhlar: gemofiliyaning asosiy klinik ko‘rinishi bo‘g‘imlarda takroriy qon ketishlar bo‘lib, bu bemorlarda deformatsiyalanuvchi artropatiya va surunkali sinovitning qaytarib bo‘lmas tarzda rivojlanishiga olib keladi.

Mushak-skelet tizimining shikastlanishi bemorlarning ijtimoiy moslashuvini sezilarli darajada cheklaydi va ularning hayot sifatini yomonlashtiradi. Davolash

bemorning yashash joyidagi iqlim zonasidagi sanatoriy-kurort tashkilotlarida, shuningdek balneologik kurortlarda amalga oshirilishi mumkin. Reabilitatsiya tadbirlarini ishlab chiqish qon ketishining buzilishi bo'lgan bemorlarni davolashda tajribaga ega reabilitatsiya, balneologiya va gematologlar mutaxassislari tomonidan birgalikda amalga oshirilishi zarur.

Terapiyaning qo'llash mumkin bo'lgan turlari:

- bemorlar va ularning oila a'zolari uchun psixologik profilaktika maktabi;
- bo'g'imlar kasalliklarida ultrativush bilan ta'sir qilish;
- bo'g'imlar kasalliklarida davolovchi ultrafonoforez;
- bo'g'imlar kasalliklarida dorilar vositalari bilan elektroforez;
- yuqori chastotali elektromagnit maydon bilan ta'sir qilish (induktotermiya);
- ultra yuqori chastotali elektrik maydon bilan ta'sir qilish (UYuCh EM);
- o'zgaruvchan magnit maydon bilan ta'sir qilish (O'MM).

PROFILAKTIK VA SOG'LOMLASHTIRISH TADBIRLARINING SAMARADORLIK INDIKATORLARI

Profilaktik terapiya klinik va laborator nazorat qilinishi zarur. Klinik nazorat paytida profilaktik o'rin bosuvchi terapiyaning yetarli darajada samarador emasligi to'g'risidagi qaror qabul qilinadi:

- yiliga 2 epizoddan ko'proq spontan gemartoz kuzatilsa;
- surunkali sinovit yoki artropatiya belgilarining paydo bo'lishi;
- boshqa lokalizatsiyali yaqqol spontan gemorragik belgilarning mavjudligi;

Laboratoriya nazorat keyingi yuborishdan oldin (1% dan kam bo'lmaganda) omilning qoldiq faolligini tahlil qilish, ingibitor mavjudligini tahlil qilish va imkoni bo'lsa, 3-5 kun ichida farmakokinetik egri chiziqni qurishdan iborat

Terapiyaga javob kriteriyalari:

- terapiya samaradorlik indikatoriga erishish.

**GEMOFILIYA A va B BILAN HASTALANGAN
BEMORLARGA PALLIATIV TIBBIY YORDAM
BO‘YICHA MILLIY KLINIK PROTOKOL**

Palliativ tibbiy yordam ko'rsatish bo'yicha tashkilotga joylashtirish uchun ko'rsatma:

- qon ivish omillari vositalariga javob bermaydigan hayotga havf soluvchi qon ketishlar
- olib borilayotgan terapiyaga javob bermagan holda rivojlangan asoratlar
- jigar sirrozi 3-4 bosqich
- qizilo'ngach venasi varikoz kengayishi
- mavjud OIV infeksiyasi va boshqa og'ir yuqumli asoratlar, sepsis asoratlarining klinik belgilariga qo'shimcha ravishda

2) palliativ yordam ko'rsatadigan tashkilotda kasalxonaga yotqizish shartlari:

- hayotga havf soluvchi holatlarning mavjudligi

Tashxisot mezonlari (sindromning ishonchli belgilarining tavsifi):

1) shikoyatlari va anamnez (to'liq): turg'un kontraktura, spontan qon ketishning mavjudligi

2) Umumiy, fizikal tekshiruvlar: Teri qoplamalari, ko'rinib turgan shilliq qavatlar va mushak-skelet tizimlari ko'zdan kechiriladi. Gemofiliya og'irlik darajasiga ko'ra gemorragik sindrom klinik belgilari aniqlanadi (tablista 1).

Gemofiliyaning og'ir shakli bolaning faol davrining boshidan hayotning birinchi yilida gemorragik sindromning paydo bo'lishi bilan tavsiflanadi (yumshoq to'qimalarning gematomalari, shilliq qavatlardan travmadan keyingi qon ketish, gemartroz). Asosan katta bo'g'inlar ta'sirlanadi: tizzalar, to'piqlar, tirsaklar va sonlar. O'rtacha gemofiliya shunga o'xshash ko'rinishlarga ega. Birinchi belgilar odatda bir yildan keyin rivojlanadi. Omil faolligi 2% dan ortiq bo'lgan bemorlarda bo'g'imlarda qon ketish, retroperitoneal gematomalar va gematuriya kamroq uchraydi. Eng tipik - shikastdan keyingi gematomalar, ayniqsa shilliq qavatlarning shikastlanishi bilan uzoq muddatli qon ketish. Yengil gemofiliya hayot davomida hech qanday tarzda o'zini namoyon qilmasligi mumkin. Gemorragik sindrom odatda jiddiy travma yoki jarrohlik davolash tufayli yuzaga keladi.

3) palliativ yordam tashkilotiga kasalxonaga yotqizishdan oldin o'tkaziladigan sindromni aniqlash uchun zarur bo'lgan laboratoriya tekshiruvlari:

C tavsiyalar dalilii ishonchlilik darajasi (dalilii ishonchlilik darajasi – 5)

UQT;

Koagulogramma, VIII/ IX omillar faolligini aniqlash;

UPT

Qonning biokimyoviy tahlili

4) palliativ yordam ko'rsatadigan tashkilotda kasalxonaga yotqizishdan oldin o'tkazilgan sindromni aniqlash uchun zarur bo'lgan instrumental tekshiruvlar:

EKG

Qorin bo'shlig'i UTTsi (jigar, taloq, oshqozon osti bezi, o't qopi, buyrak)

Ko'krak qafasi rentgenografiyasi, kuzatilishi mumkin bo'lgan psevdoo'smalar, gematomalarni aniqlash maqsadida ;

Kompyuter tomografiyasi;

Magnit-rezonans tomografiya;

PALLIATIV TIBBIY YORDAM KO‘RSATISH MAQSADI:

Bemorni havotirini yengillashtirish, og‘riq sindromini kamaytirish, bemorning psixosomatik holatiga ko‘maklashish.

PALLIATIV TIBBIY YORDAM KO‘RSATISH TAKTIKASI:

1) nomedikamentoz davo: umumiy muxofazali tartib,

Parxez: №15 davo stoli buyuriladi (asoratlar va/yoki yondosh kasalliklar mavjud bo‘lganda korreksiya qilinadi. Yondosh patologiyalar mavjud bo‘lganda, ayniqsa jigarning virusli kasalligida normal vaznni saqlashga, semirib ketishni oldini olishga va parhezni to‘g‘rilashga alohida e‘tibor qaratish zarur.

- daliliylik darajasini ko‘rsatadigan asosiy davolash choralari:

Gemofiliya bilan hastalangan bemorlarga buyurish uchun ikkita asosiy terapevtik tartib mavjud:

- Talab bo‘yicha davolash
- Profilaktik davo.

(daliliylik darajasi A)

qo‘shimcha davo choralari – yashash joyidagi gematologiya shifoxonasida yoki palliativ yordam markazida o‘tkaziladi va davolanadi. Davolash, simptomlari birinchi o‘ringa chiqadigan kasallikning davolash protokollariga muvofiq rivojlangan asoratlarni hisobga olgan holda belgilanadi *C tavsiyalar daliliy ishonchlilik darajasi (daliliy ishonchlilik darajasi – 5)*

2) medikamentoz davo (Farmakologik guruhlar, O‘zbekiston Respublikasida ro‘yxatdan o‘tgan dori vositalari, XNN, chiqarish shakli ko‘rsatilgan holda kurs yoki sutkalik dozalari ko‘rsatilgan:

Gemofiliya bilan hastalangan barcha bemorlarga qon ivish omillari bilan o‘rin bosuvchi terapiya o‘tkazish tavsiya etiladi [1,3]. *C tavsiyalar daliliy ishonchlilik darajasi (daliliy ishonchlilik darajasi – 5)* Izohlar: Kasallikning har qanday og‘irligi bo‘lgan bemorlar uchun qon ivish omillari bilan maxsus almashtirish terapiyasi ko‘rsatiladi. Davolash rejimini tanlash (talab bo‘yicha yoki profilaktik) kasallikning klinik fenotipiga bog‘liq. Qon ivish omillari tomir ichiga yuboriladi. Gemofiliya uchun zamonaviy terapiya "uyda davolanish" tamoyiliga asoslanadi (profilaktik yoki talab bo‘yicha). "Uyda davolanish" uchun majburiy shartlar quyidagilardir: bemorda qon ivish omili bo‘lgan dorilar mavjud (preparat bemor bilan bir joyda joylashgan), preparatni qo‘llash to‘g‘risidagi qaror bemor yoki uning qarindoshlari tomonidan tavsiyalarga muvofiq qabul qilinadi. gematolog, bemor va/yoki uning qarindoshlari dori vositalarini saqlash va qo‘llash qoidalariga o‘qitilgan.

“Qon ivish omillari” guruhidagi donor odam plazmasidan tozalangan, virus bilan inaktivatsiyalangan preparatlarni qo‘llash kerak (B02BD ATX tasnif bo‘yicha)

Plazma (qon ivish omili VIII**, qon ivish omili IX**, qon ivish omili VIII + fon Villebrand omil**, ingibitr koagulyant kompleks**).

Rekombinant (oktokog alfa**, moroktokog alfa**, nonakog alfa**, eptakog alfa (faollashtirilgan)**, simoktokog alfa (inson rekombinant omil VIII)**, lonoktokog alfa, turoktokog alfa) yoki qon VIII konsentratlarining rekombinant ivish omili /IX uzaygan yarimparchalanish davri (efmoroktokog alfa**, rurioktokog alfa pegol, albutrepenonacog alfa) [1,3].

C tavsiyalar daliliy ishonchlilik darajasi (daliliy ishonchlilik darajasi – 5)

- Qo‘shimcha dori vositalari ro‘yxati

Jadval 2

Farmakoterapevtik guruh	Dori vositasining XHH	Qo‘llash usuli	Dalililylik darajasi
Yangi muzlatilgan plazma		v/i	<i>C tavsiyalar daliliy ishonchlilik darajasi (daliliy ishonchlilik darajasi – 5)</i>
Kriopretsipitat		v/i	
Gemostatiklar	Tranexam kislota Эtamzilata	v/i, tab	
Antifibrinolitiklar	5%-100ml E-aminikapron kislota	v/i	
Antibakterial vositalar	Penisillinlar Makrolidlar Sulfanilamidlar Ftorxinolonlar	v/i, tab	
Glukokortikosteroidlar	Gidrokartizon Prednizalon Deksametazon	Tashqi, bog‘imichi	
Nosteroid yallig‘lanishga qarshi dori vositalari	parasetamol selekoksib meloksikam nimesulid	v/i uchun eritma Tab Kaps Kukun	
Tuberkulyozga qarshi dori vositalari	Rifampicin ineksiya uchun eritma tayyorlash uchun liofilizat.	bo‘g‘imichi	
Opioid analgetiklar	Tramadol Morfin Promedol	v/i	
Spazmolitik dori vositalari	Drotaverin Spazmolgon	v/i, tab	
Suv-elektrolitik, kislota- ishqor muvozanatini	0,9% natriy xlorid; Kaliy xlorid;	infuziya uchun eritma	

korreksiyasi uchun qo'llaniladigan eritmalar	5% dextroza – 7,5% kaliy xlorid 10% dextroza	–ampulada ineksiya uchun eritma;
Antiseptiklar	0,05 xlorgeksidin; 70 etanol eritmasi, 90 %; povidon – yod; 3 %vodorod peroksid eritmasi; 5 %yod spirtli eritmasi.	– tashqi qo'llash uchun eritma

- Bir guruh dori vositalarini yoki ulardan bir qanchasini kombinatsiya shaklda qollash mumkin
- Ushbu protokolda mavjud barcha keng qamrovli dori-darmonlarni kiritilmagand, chunki yondosh keladigan boshqa patologiyalar, masalan, yuqumli asoratlarni kuzatilganda, tegishli tavsiyalarga ko'ra dorilar buyuriladi. Davolovchi shifokorning ixtiyoriga ko'ra va mutaxassislar bilan maslahatlashgan holda sindromli yoki simptomatik terapiya buyurilishi mumkin.

O'zbekiston Respublikasida ro'yxatdan o'tmagan dori vositalarining klinik bayonnomaga kiritilishi bepul tibbiy yordamning kafolatlangan hajmi doirasida va majburiy ijtimoiy tibbiy sug'urta tizimida xarajatlarni qoplash uchun asos bo'lmaydi.

Xirurgik aralashuv bemorning hayotiga foyda/havfliligini inobatga olgan holda mavjud asoratlarga asoslanib o'tkazilishi zarur.

Keyinchalik olib borish yashash joyi bo'yicha ko'p tarmoqli klinikaning ambulator yoki statsionar sharoitida amalga oshiriladi.

Palliativ davo samaradorlik indikatorlari.

- hayotga xavf soluvchi qon ketishlarni bartaraf etish;
- asoratlarni bartaraf etish;
- bemorni ijtimoiy muhitga qaytarish;

PROTOKOLNING TASHKILY ASPEKTLARI:

- 1) Protokol mualliflarida manfaatlar to'qnashuva yo'q;
- 1) ekspertlar xulosasi (respublika va horijiy mamlakatlardan mutaxassislar);
Meta-tahlillar, randomizatsiyalangan, prospektiv (bosma bayonot), nazorat qilsa bo'digannadigan o'zaro kesishadigan klinik tadqiqotlarni ko'zdan kechirish.
 - Nashr etilgan tadqiqotlarni yoki kogort tadqiqotlari sharhlarini ko'zdan kechirish.
 - Isbotlangan jadvallar bilan tizimli umumiy kuzatuv;
- 3) Protokol ishlab chiqilganidan keyin 5 yil o'tgach yoki dalillar darajasiga ega yangi usullar mavjud bo'lsa, uni qayta ko'rib chiqish tavsiya etiladi;

Foydalanilgan adabiyotlar ro‘yxati (bayonnoma matnida sanab o‘tilgan manbalarga havolalar kerak)

1. World Federation of Hemophilia /Guidelines for the management of hemophilia, 2 edition. Montréal, Québec, Canada : Blackwell Publishing Ltd., 2012. DOI: 10.1111/j.1365-2516.2022.02909.x..
2. Gemofiliyalı berrorlarnı olib borish algoritmi. Qozog‘iston Respublikasi sog‘liqni saqlash Vazirligi ekspertlari tomonidan tasdiqlangan № 22 - 11.10. 2021.
3. Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN). SIGN 50: a guideline developer’s handbook. Edinburgh: SIGN (SIGN publication no. 50). [October 2019]. Available from URL: <http://www.sign.ac.uk>. Edinburgh :b.n., 2019.
4. Qozog‘iston Respublikasi sog‘liqni saqlash Vazirligining «Gemofiliya Ava B» bo‘yicha 26-iyulya 2022 yildagi № 501 –sonli klinik protokollari. Qozog‘iston “Qon ivish omillari preparatlarini saqlash, qayta ishlash, tayyorlash qoidalari, nomenklaturasini tasdiqlash to‘g‘risida” 6-noyabr 2019-yil № 666-sonlibuyrug‘ini kiritgan.
5. Guidelines for the Management of Hemophilia. World Federation of Hemophilia .2015 g.
6. Acquired haemophilia A .Dr. Helen CHAN Man Hong. October 2021g., Specialist in Haematology & Haematological Oncology.
7. Thrombin generation and whole blood viscoelastic assays in the management of hemophilia: current state of art and future perspectives. Guy Young, Benny Sørensen, YesimDargaud, Claude Negrier, Kathleen Brummel-Ziedins and Nigel S. Key. 2019g., Blood.
8. Zozulya N. va boshqa avtorlar. “Gemofiliya” berrorlarnı olib borish protokoli. Moskva :Sog‘liqni saqlashni standartlashtirish muammolari., 2023 g., T. 1.
9. Aspectsofcurrentmanagement: orthopaedicsurgeryinhaemophilia. 2012, Rodriguez-MerchanEC. 18, 2018 :b.n., Haemophilia, T. 1, str. 8 -16.
10. Toward optimal therapy for inhibitors in hemophilia. Christine L. Kempton and Shannon L.Meeks. 364-371., 2019 : The American Society of Hematology Education program.
11. Inhibitor eradication with rituximab in haemophilia: where do we stand. Franchini M, Mannucci PM. 165, Jun 2018g., Br J Haematol, T. 6, str. 600.
12. Optimal treatment strategies for hemophilia: achievements and limitations of current prophylactic regimens. J, Oldenburg. 125, 2021g., Blood, T. 13.
13. Risk stratification for inhibitor development at first treatment for severe haemophilia A: a tool for clinical practice. P. C. TerAvest,* K. Fischer,* M. E. Mancuso, E. Santagostino, V. J. Yuste,§ H. M. Van Den Berg * And J. G. Van Der Bom*. Hemostasys and Trombosys. 2022
14. Guideline on the selection and use of therapeutic products to treat haemophilia and other hereditary bleeding disorders. D. KEELING,* C. TAIT_ and M. MAKRIS . 14, 2018 g., Haemophilia, str. 671-684.
15. Treatment-related risk factors of inhibitor development in previously untreated patients with hemophilia A: the CANAL cohort study for the CANAL Study group From the Van Cre. Samantha C. Gouw, Johanna G. van der Bom, and H. Marijke van den Berg. 2017 g., Blood.

16. Scientific Working Group Quality of life and Symptoms guidelines. b.m. : European hematology Association 2023.
17. Inhibitors Prevalence, Causes and Diagnosis Owaidah King Faisal Specialist Hospital and RC Saudi Arabia .M., Tarek. March 2022 g., Hemophilia.
18. A randomized comparison of bypassing agents in hemophilia complicated by an inhibitor the FEIBA NovoSeven Comparative Study. Astermark J. DonfieldSM, DiMichele D.M. et.al. . 2, 2017 g., Blood, T. 109, str. 546 - 545.
19. How I treat inhibitors in haemophilia. Makris M., Hay C.R.M., Gringeri A., DoironR. . 18, 2022 g., Haemophilia, str. 48-53.
20. Pregnancy in carriers of hemophilia. Chi C, Lee CA, Shiltagh N, Khan A, Pollard D, Kadir RA. . 14, 2018 g., Haemophilia, T. 1, str. 56 - 54.
21. Switching treatments in haemophilia: is there a risk of inhibitor development Angelo Bianchi . 94, European Journal of Haematology ,str. (284–289), 2023.

GEMOFILIYA HAQIDA MA'LUMOTGA EGA BO'LGAN MANZILLAR, SAYTLAR VA PORTALLAR

Gemofiliya A: <http://eropium.mrc.rpms.ac.uk>

Gemofiliya V: <http://www.umds.ac.uk/molgen/haemBdatabase.html>

Insonning irsiy kasalliklari: <http://www3.ncbi.nlm.nih.gov/omim>

Insonning gen mutatsiyalari ma'lumotlar bazasi:

<http://www.cf.ac.uk/uwcm/mg/hgmdO.html>

Evropa bioinformatika instituti: <http://www2.ebi.ac.uk/mutations/integration>

Melburn ma'lumotlar bazasi: <http://www.ariel.ucl.ac.uk/~cotton/mdi/htm>

Gemofiliya bo'yicha Forum:<http://www.haemophilia-forum.org>

NCBI PubMedni izlash: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov>

Tashkilotlar

Butunrossiya gemofiliya jamiyati: <http://www.hemophilia.ru>

Rossiya Transfuziologlar uyushmasi: <http://www.transfusion.ru>

“Klinik gemostaziologiya” ilmiy jamiyati: <http://www.hemostas.ru>

Rossiya Sog'liqni saqlash va ijtimoiy rivojlanish vazirligining gematologik tadqiqot markazi: <http://www.blood.ru>

Rossiya Sog'liqni saqlash va ijtimoiy rivojlanish vazirligi Dmitriy Rogachev nomidagi Bolalar gematologiyasi, onkologiyasi va immunologiyasi federal ilmiy-klinik markazi: <http://www.fnkc.ru>

Rossiya FMBA Sankt-Peterburg Gematologiya va Transfuziologiya ilmiy-tadqiqot instituti: <http://www.bloodscience.ru>

* O'zbekiston Respublikasida ro'yxatdan o'tmagan dori vositalarini klinik protokolga kiritishga* quyidagi hollarda ruxsat beriladi:

- kiritma - o'z asosiga ega bo'lishi kerak, ya'ni preparat ushbu patologiyani davolashda foydalanishning yuqori darajasiga ega (qandayligini yozing);

- preparat ushbu kasallikni davolashda ro'yxatdagi mavjud dori bilan solishtirganda samaraliroq.

* - klinik protokol matnida ushbu dori vositalariga (*) belgi qo'yiladi va dori vositasining O'zbekiston Respublikasida ro'yxatdan o'tmaganligi to'g'risidagi ma'lumotlar ko'rsatiladi, orfan dori vositalari uchun esa orfan maqomi ko'rsatiladi.

ILOVA 1

Gemofiliyaning asosiy asoratlari [1, 6, 8, 9].

1.Suyak-bo'g'im tizimi tomonidan asoratlar:

Qon ketishining eng ko'p uchraydigan joylari - qo'l-oyoq bo'g'imlari va mushaklariga qon quyilish. Og'ir gemofiliya bilan og'rikan bolada birinchi gemartroz odatda bola emaklash va yurishni boshlaganda paydo bo'ladi; odatda ikki yoshdan oldin, lekin ba'zan keyinroq. Agar yetarli darajada davolanmasa, takroriy qon ketishlar bo'g'inlar va mushaklarning progressiv yomonlashishiga, harakatchanlikning yo'qolishi, mushaklar atrofiyasi, bo'g'imlarning og'rig'i va deformatsiyasi, hayotning birinchi va

ikkinchi o'n yilligida kontrakturalar tufayli bo'g'im funksiyasining keskin yo'qolishiga olib keladi.

Sinovit doimiy yallig'lanish jarayoni sababli sinovial membrana sohasidagi gemartroz va keyinchalik gipertrofiya hisobiga yuzaga keladi.

Surunkali gemofilli artropatiya:

Surunkali gemofilli artropatiya hayotning ikkinchi o'n yilligidan boshlab har qanday vaqtda (va ba'zan undan oldin) rivojlanishi mumkin, bu qon ketishining og'irligiga va uni davolashga bog'liq. Gemartroz paytida qon bo'g'imning tog'ay usti to'qimalariga kirib boradi va doimiy surunkali sinovit hisobiga kuchayadi, takroriy gemartrozlar esa bo'g'imning qaytarilmas shikastlanishiga olib keladi. Tog'ay to'qimalarining davomiy yo'qolishi hisobiga progressiv artrit rivojlanadi, ya'ni ikkilamchi yumshoq to'qimalar kontrakturasi, mushaklar atrofiyasi va angulyar (burchak) deformatsiyalar kuzatiladi.

Bundan tashqari, deformatsiya kontrakturani kuchaytirishi mumkin, bu esa mushaklarga qon quyilishi yoki neyropatiyaga olib keladi. Artropatiyaning bosqichlari rentgenologik usulda aniqlanadi (gemofil artropatiyaning rentgenologik bosqichlari jadvaliga qarang).

Gemofiliya bilan og'rigan bemorlarda sinishlar kam uchraydi, bu harakatchanlikning pasayishi va jismoniy faoliyatning past intensivligi tufaylidir. Shu bilan birga, gemofilli artropatiya bilan og'rigan bemorda harakat doirasi sezilarli darajada yo'qolgan bo'g'imlar atrofida va osteoporoz suyaklarda sinish xavfi bo'lishi mumkin.

2. Psevdo' smalar:

Psevdo'sma - bu gemofiliyaga xos bo'lgan potensial hayot uchun xavfli holat bo'lib, yumshoq to'qimalarga, odatda suyakka yaqin mushaklarga qon quyilishi natijasida bevosita zararlangan va yetarli darajada davolanmaganligi sababli yuzaga keladi. Ular ko'pincha uzun naysimon suyak yoki chanoq suyagida kuzatiladi. Agar psevdoo'sma davolanmasa, juda katta o'lchamlarga etib, nerv-qon tomir tuzilmalariga bosim o'tkazishi va patologik sinishlarga olib kelishi mumkin. Terida oqmalar shakllanishi mumkin, ular gematomalardan rivojlanadi va faqat gemofiliyaning og'ir shakllari patogeneziga oiddir.

Psevdo'smalarning rivojlanish jarayoni uch bosqichga bo'linadi:

1-boshlang'ich yoki qaytar, gematoma atrofida granulyatsion to'siq shakllanishi bilan tavsiflanadi, o'rtacha taxminan 6 oy davom etadi. Ushbu bosqichda o'z-o'zini davolash sababli (psevdotumorning bolalik turi) yuzaga keladi va koagulyatsion omil preparatlari bilan olti haftalik o'rindosh terapiya kursi fonida ortga qaytadi.

2-bosqich qaytmas o'zgarishlar, qaytarib bo'lmaydigan o'zgarishlar, granulyatsion fazani yetuk tolasimon biriktiruvchi to'qima bilan to'liq almashishi bilan tavsiflanadi, qon detriti va nekrotik massalar bilan to'ldirilgan soxta gemorragik kista hosil bo'ladi.

3-bosqichi asoratlar patologik jarayonning lokalizatsiyasiga bog‘liq (masalan, magistral qon tomirlar, buyraklar, qorin bo‘shlig‘i a‘zolarining dislokatsiyasi, yonbosh suyagi qanotining yemirilishi, nekrozlangan kapsula va yumshoq to‘qimalar orqali tashqariga chiqib ketish va boshqalar).

3. Ingibitor shakli:

Gemofiliyadagi “ingibitorlar” ivish omillarini neytrallovchi immunoglobulin (IgG) antitanachalariga taalluqli. Hozirgi vaqtda qon ivish omili konsyentratlari tegishli virusli inaktivatsiyaga uchraganda, FV VIII va F IX omillarining ingibitorlari gemofiliyani davolashda eng kuchli asoratlar hisoblanadi. Ingibitorning rivojlanishi irsiy va irsiy bo‘lmagan omillarning mavjudligiga bog‘liq (o‘rindosh terapiyasini boshlash yoshi, davolash intensivligi, og‘ir qon ketish, jarrohlik aralashuvlar) [10].

Ivish omili bilan davolashga klinik javob bermaydigan har qanday bemorda yangi ingibitor mavjudligidan shubha qilish kerak, ayniqsa bemor ilgari bunday davolanishga javob bergan bo‘lsa. Bunday holatda, normal holatga qaytish ehtimoli va transfuziya qilingan koagulyatsion omilning yarim chiqish vaqti sezilarli darajada kamayadi. Ingibitorlar gemofiliyaning og‘ir shakllari bilan og‘rigan bemorlarda gemofiliyaning o‘rtacha yoki engil shakllari bo‘lgan bemorlarga nisbatan tez-tez uchraydi. Og‘ir gemofiliya A turida ingibitorni rivojlanishining kumulyatsiya chastotasi (ya’ni, umr bo‘yi xavf) 20-30% oralig‘ida va kasallikning o‘rtacha va engil shakllarida taxminan 5-10% oralig‘ida bo‘ladi [11].

Rivojlangan mamlakatlarda gemofiliya A turining og‘ir shakllarida ingibitor o‘rtacha 3 yilda yoki undan oldin rivojlanadi. O‘rtacha va yengil turdagi gemofiliya A da ingibitor 30 yilda rivojlanadi va ko‘pincha jarrohlik operatsiyasi paytida intensiv FV VIII omili davo o‘tkaziladi [1,10,11,12,13]. Og‘ir gemofiliyada ingibitorlar qon ketishining joylashishi, chastotasi yoki qon quyilish og‘irligini o‘zgartirmaydi. O‘rtacha yoki engil darajadagi gemofiliya holatlarida ingibitorlar endogen sintezlangan FV VIII omilini neytrallashi mumkin, bu esa bemorning fenotipini og‘ir holatga aylantiradi.

Ingibitorlar bilan asoratlangan o‘rtacha/yengil darajali gemofiliyadagi qon ketishining namoyon bo‘lishi ko‘pincha orttirilgan gemofiliya A turi bilan og‘rigan bemorlarda kuzatiladigan ko‘rinishlarga o‘xshaydi (FV VIII omilining autoantitanachalari tufayli teri osti, shilliq qavat, urogenital va oshqozon-ichak yo‘liga qon quyiladi. Bu bemorlarda qon ketishdan og‘ir asoratlar yoki hatto o‘lim holatlari kuzatilishin mumkin).

Ingibitorlar gemofiliya B da kamroq uchraydi va 5% dan kam zararlangan bemorlarda o‘z o‘rniga ega.

Barcha holatlarda ingibitorlar gemofiliyani omil o‘rindosh konsentratlari bilan davolashni qiyinlashtiradi. Shuning uchun qon ivish omili terapiyasi olayotgan bemorlar ingibitor rivojlanishiga oid skrining testlaridan o‘tishlari kerak [19].

Bolalar ingibitorlar uchun skriningga omillar bilan davolashning 20 kunigacha bo‘lgan vaqtda har 5 kunda bir marta, davolashning 21 kunidan to 50 kungacha bo‘lgan davrda har 10 kunda va 150 kunlik davolashda yiliga kamida ikki marta tekshirilishi kerak. Kattalarda 6-12 oylik baholashdan tashqari, 150 kundan ortiq omil bilan davolanganda, avval javob bergan bemorlarda adekvat omil konsentratlari bilan o‘rindosh terapiyadan so‘ng javob yo‘qligi ingibitorni baholash uchun ko‘rsatma bo‘lib hisoblanadi [15].

Inhibitorni o‘lchash, shuningdek, oxirgi infuziyadan keyin to‘rt hafta ichida besh kundan ortiq intensiv davolanagan barcha bemorlarda o‘tkazilishi kerak. Inhibitorlar, shuningdek, jarrohlik operatsiyasidan oldin yoki normal holatga qaytishda testlar kutilgandek bo‘lmasa va operatsiyadan keyingi qon ketishiga qoniqarsiz klinik javob bo‘lsa, baholanishi kerak. [16]

Past sezgir ingibitor doimiy ravishda < 5 YEB/ml ni saqlab turuvchi ingibitor darajasi, yuqori sezgir ingibitor esa \geq YEB/ml darajasi sifatida aniqlanadi.

Yuqori sezgir (laboratoriya diagnostikasi bo‘limidagi tushunchaga qarang) ingibitorlar yo‘qolib ketmaydi. Agar ular uzoq vaqt davolanmasa, titrlar darajasi pasayishi va hatto aniqlanmasligi mumkin, ammo alohida omil mahsulotlari bilan qayta davolaganda 3-5 kundan keyin takroriy anamnestik reaksiya berishi mumkin. [17]

Ba‘zi past titrli ingibitorlar vaqtinchalik bo‘lib, faktor konsentratlari bilan yaqinda antigen davolashga qaramay, dastlabki hujjatlashtirishdan keyin olti oy ichida yo‘qoladi.

Juda past titrlarga ega bo‘lgan inhibitorlar Betezda ingibitorlari testida aniqlanmasligi mumkin, ammo koagulyatsion omil kiritilgandan keyin normaga qaytishning darajasi pastligi va/yoki yarim chiqarilish davri (T-1/2) qisqarganda tufayli aniqlanishi mumkin.

Ingibitorli gemofiliya B bemorlarining qariyb 50% F IX omilini kiritganda og‘ir allergik reaksiyalar, shu jumladan anafilaksiya rivojlanishi mumkin. Bunday reaksiyalar ingibitor rivojlanishining birinchi alomati bo‘lishi mumkin.

4. Qon quyish orqali va boshqa infeksiyalar sababli yuzaga kelgan asoratlar:

OIV, gepatit B virusi va gepatit C virusi infeksiyalarining qon ivish omillari mahsulotlari orqali paydo bo‘lishi va tarqalishi 1980-yillarda va 1990-yillarning boshlarida gemofiliya bilan og‘rigan bemorlarda o‘limning yuqori ko‘rsatkichlariga olib keldi [1]. Butun dunyo bo‘ylab olib borilgan ko‘plab tadqiqotlar shuni ko‘rsatadiki, OIV, gepatit B virusi va gepatit C virusi infeksiyalarining omil konsentratlari orqali yuqishi deyarli butunlay yo‘q qilingan.

Hozirgi vaqtda qon ivish omili bo‘lgan dorilar bilan adekvat o‘rnini bosuvchi terapiya bilan ushbu infeksiyalarni davolash mumkin, bu protokolning tegishli bo‘limlarida muhokama qilinadi.[21]

Qon ketishning ayrim keng tarqalgan turlarida qo‘llaniladigan boshqa turdagi davo usullari [2,3]:

O‘tkir gemartroz.

O‘tkir gemartrozni davolashning maqsadi qon ketishini qisqa vaqt ichida to‘xtatishdir. Buni yaqqol shish va og‘riq boshlanganidan keyin emas, balki bemor “aura” ni sezgandan so‘ng darhol qilish tavsiya etiladi.

O‘tkir gemartroz rivojlangan holatda quyidagi choralarni ko‘rish kerak:

- FV VIII va F IX qon ivish omilini (gemofiliya turiga qarab) bemorning vazniga 20-30 XB/kg dozada yuboriladi. Agar 12 soatdan keyin patologik belgilarning to‘liq inqirozi kuzatilmasa, preparatni qayta kiriting.

- Zararlangan bo‘g‘imni tana vaznining turg‘un yukidan kamida 24-48 soat davomida himoya qiling, shu jumladan hassa va fiksatorlar bilan yordam btring.

- Zararlangan qo‘l-oyoqni iloji boricha to‘liq bo‘shashtirib, uning uchun qulay holat yaratish kerak, bu shishning so‘rilishini tezlashtiradi.

- Sovuq shishni kamaytirishga yordam beradi va bundan keyingi qon ketishi oldini oladi, og‘riqni engillashtiradi. Kriyopaketlarni qon ketishining birinchi belgilari paydo bo‘lgandan keyin darhol qo‘llash kerak. Kriyoterapiya har 2 soatda 10-15 daqiqa davomida qo‘llanilishi kerak va termik jarohatlanmasligi uchun sovituvchi agent teri bilan aloqa qilmasligi kerak.

- Siqish shishni va shuningdek og‘riqni kamaytiradi. Buning uchun elastik bintlar yoki fiksatorlardan foydalaniladi, lekin shuni unutmangki, juda qattiq bog‘lam to‘qimalarga qo‘shimcha zarar etkazishi mumkin. Bog‘lamlar qo‘yganda burmalar bo‘lmasligi va ularni tun bo‘yi qoldirmaslik tavsiya etiladi.

- oyoq-qo‘llarni yuqoriga ko‘tarib qo‘yish qon oqib kelishini kamaytiradi va shikastlangan joydan qon oqib ketishiga yordam beradi. Oyoq-qo‘l yurak sathidan yuqoriga ko‘tarilishi kerak, uni 20 daqiqa davomida siqish turuvchi bog‘lamdan ozod qilish, 20 daqiqa davomida boshlang‘ich holatiga qaytish kerak.

Mushaklarga qon quyilishi:

Mushaklarning qon ketishi: tananing har qanday mushaklarida, odatda to‘g‘ridan-to‘g‘ri zarba yoki to‘satdan cho‘zilganda paydo bo‘lishi mumkin.

Mushakka qon quyilishi klinik va/yoki vizual tekshiruvlar natijasida aniqlanadi, odatda ogʻriq va/yoki shish va funksiyasini yomonlashishi namoyon boʻladi, masalan, boldirning orqa qismidagi qon quyilishi tufayli oqsoqlanib yurish [1].

Mushaklarga qon quyilishini erta aniqlash va toʻgʻri davolash mushaklarning doimiy kontrakturasini, takroriy qon ketishini va psevdooʻsmalar shakllanishining oldini olish uchun muhimdir.

Nerv-qon tomir tutami shikastlanishi bilan bogʻliq boʻlgan mushaklar sohasiga qon quyilishi, masalan, qoʻl-oyoqlarning chuqur bukuvchi mushak guruhlari zararlanganda, darhol davolanishni talab qiladi, chunki shikastlanish funksiyasini yoʻqotishga sabab boʻladi.

Bu guruhlariga quyidagilar kiradi:

Yonbosh-bel mushaklari (femoral-teri xavfi, son va femoral falaj)

pastki oyoqning yuqori orqa va chuqur orqa qismlari (orqa katta bolder va chuqur kichik bolder nervi shikastlanishi)

bilakning bukuvchi mushaklari guruhi (Folkman ishemik kontrakturasi xavfi).

Qon quyilash yuzaki mushaklarda ham paydo boʻlishi mumkin, masalan, ikki boshli mushak, sonning orqa mushagi (triceps surae), bolder mushagi, toʻrtboshli mushak va dumba mushaklari.

Mushaklarga qon quyilishining belgilari:

Mushaklarda simillovchi ogʻriq

Oyoq-qoʻlni qulay holatda saqlashdan chegaralash

Mushakni choʻzish paytida kuchli ogʻriq

Mushaklar faol qisqarishi paytida ogʻriq

Palpatsiyada taranglik va ogʻriq, shish boʻlishi ham mumkin.

Bemorning omilini imkon qadar tezroq koʻtarish kerak, qachonki bemor birinchi noqulaylik belgilarini his qilganda yoki jarohlardan keyin. Agar nerv-qon tomir tutami shikastlangan boʻlsa, omil darajasini alomatlar koʻrsatganidek, besh-etti kun yoki undan koʻproq vaqt davomida saqlab turish kerak. Shikastlangan qismga dam berib, oyoq-qoʻlni tepaga koʻtarish shart. Mushakni qulay holatda ushlab, shina qoʻyish va ogʻriq boʻlsa ham imkon qadar oyoq-qoʻlni funksional holatiga keltiring.

Agar bu yordam bersa, har soatda 15-20 daqiqa davomida mushak atrofida sovuq paketlar/muz paketlari qoʻllanilishi mumkin. Muz teri bilan bevosita aloqa qilmasligi kerak. Ezilish sindromini keltirib chiqaradigan kritik joylarga jiddiy qon ketish holatlarida va uzoq muddatli rehabilitatsiya talab qilinadigan holatlarda zarur boʻlsa, takroriy infuziyalar koʻpincha ikki-uch kun yoki undan koʻproq vaqt davomida quyiladi.

Agar nerv-qon tomir tutami shikastlangan bo'lsa, bemor doimiy ravishda kuzatib boriladi; bunday hollarda fassiotomiya talab qilinishi mumkin.

Mushaklarga qon quyilishi sezilarli qon yo'qotishiga olib kelishi mumkinligi sababli, gemoglobin darajasini tekshirish va kerak bo'lganda yaxshilash kerak.

Fizioterapiya og'riq pasaytirish uchun imkon qadar tezroq boshlanishi kerak va mushaklarning funkcionalligi, uzunligi va kuchni to'liq tiklaguncha bosqichma-bosqich amalga oshirilishi kerak.

Ushbu jarayon davomida, agar fizioterapevt gemofiliyani davolashda tajribaga ega bo'lmasa, omil bilan davolash oqilona bo'ladi. Buning uchun vaqti-vaqti bilan gips yoki shinalar qo'llanilishi kerak bo'lishi mumkin. Agar nerv tolasi shikastlangan bo'lsa, ushlab turuvchi bog'lam kerak bo'ladi. Fizioterapiya paytida og'riqning kuchayishi takroriy qon ketishini ko'rsatishi mumkin va muntazam ravishda baholanishi kerak.

Yonbosh-bel sohasiga qon quyilishi.

Ushbu turdagi mushaklarga qon quyilishi o'ziga xos ko'rinishga ega. Belgilari qorinning pastki qismidagi og'riqlar, chov va/yoki bel qismidagi og'riqlar va chanoq-son bo'g'imini cho'zish paytida, lekin aylanmaganda og'riqni o'z ichiga olishi mumkin. Bunday holda, sonning o'rta qismida paresteziya va femoral nerv siqilishining boshqa belgilari, masalan, tizza refleksining yo'qolishi va to'rt boshli mushakning zaifligi kuzatilishi mumkin.

Simptomlar o'tkir appenditsitga o'xshash bo'lishi mumkin, shu jumladan Shetkin-Blyumberg belgilari ijobiy.

Bemorning omil darajasini zudlik bilan ko'tarish kerak. Semptomlarga qarab, darajani besh kundan to etti kun yoki undan ko'proq vaqt davomida saqlash kerak. Bemorni kuzatish va og'riqni nazorat qilish uchun kasalxonaga yotqizish kerak. Qat'iy to'shak rejimiga rioya qilish shart. Hassa bilan yurishga ruxsat berilmaydi, chunki yurish mushaklarning qisqarishini talab qiladi.

Og'riq yo'qolguncha va sonning yozuvchi funksiyasi yaxshilanmaguncha bemorning faoliyatini cheklash kerak. Fizioterapiya dasturi sinchiklab kuzatiladi, chunki faoliyat va funksiyani to'liq tiklash va takroriy qon ketishining oldini olish uning kalitidir. To'liq faoliyatga qaytishni sonni to'liq yozish orqali aniqlash tavsiya etiladi. Qoldiq nerv-mushak etishmovchiligi saqlanib qolsa, qo'shimcha ortopedik yordam talab qilinishi mumkin.

Buyrakdan qon ketishi.

To'liq yotoq rejimi, intensiv gidratatsiya (tana maydonining 1 kvadrat metriga 3000 ml suv) 48 soat davomida belgilanishi va bemorning vazniga 20-25 XB / kg dozada qon ivish omili preparatlarini yuborish kerak.

Antifibrinolitiklarni ishlatmang.

2 sutka davomida klinik yaxshilanish bo‘lmasa yoki takroriy qon ketish kuzatilsa, siydik yo‘llari patologiyasini istisno qilish uchun urolog bilan maslahatlashish zarur.[2] [3] [4] [5] [6] [7]

Qorin bo‘shlig‘iga qon quyulishi:

Qorin bo‘shlig‘iga o‘tkir qon quyilishi, shu jumladan retroperitoneal qon ketish, qorin og‘rig‘i va shishiga olib kelishi va infeksiyon yoki jarrohlik aralashuvni talab qiladigan boshqa holatlar bilan yanglishish mumkin. Shuningdek, u paralitik ichak tutilishi sifatida namoyon bo‘lishi mumkin. Tegishli rentgenologik tekshiruvlar talab qilinishi mumkin. Bemorning omil darajasini darhol ko‘tarish kerak. Etiologiya aniqlanmaguncha omil darajasini saqlab turish va mutaxassis bilan maslahatlashgan holda davolash shart.

Bosh miya va markaziy asab tizimiga qon quyilishi.

Bu shoshilinch tibbiy yordamni talab qiladigan hayot uchun xavfli holat. Avval davolash, keyin baho berish kerak.

Barcha posttravmatik miya shikastlanishlari, tasdiqlangan yoki shubhali, shuningdek, jiddiy bosh og‘rig‘i intrakranial qon quyilishlar sifatida ko‘rib chiqilishi kerak. Keyingi simptomlarni yoki laboratoriya yoki rentgenologik baholashni kutmang.

Qachonki muhim shikastlanish yoki shunga o‘xshash alomatlar paydo bo‘lganda, bemorning omil darajasini darhol ko‘taring. Keyingi dozalar kuzatuv tekshiruvi natijalariga bog‘liq bo‘ladi. Etiologiya aniqlanmaguncha omillar darajasini saqlang. Agar qon ketishi tasdiqlansa, 10 kundan to 14 kungacha etarli omil darajasini saqlang.

Intrakranial qon ketish uzoq muddatli ikkilamchi profilaktikaga ko‘rsatma bo‘lishi mumkin (uch oydan to olti oygacha), ayniqsa takroriy epizodning nisbatan yuqori xavfi mavjud bo‘lsa (masalan, OIV infeksiyasi mavjud bo‘lsa). Shoshilinch tibbiy ko‘rik va kasalxonaga yotqizish talab etiladi.

Bosh miyani kompyuter tomografiyasi yoki magnit-rezonans tomografiyasini o‘tkazish kerak. Dastlabki bosqichlarda nevrologga murojaat qilishingiz kerak. Immunitet tizimi zaif bo‘lgan bemorlarda kuchli bosh og‘rig‘i meningit belgisi bo‘lishi ham mumkin.

Tomoq va bo‘yinga qon quyilishi.

Shoshilinch tibbiy yordamni talab qiladigan hayot uchun xavfli holat, chunki u nafas yo‘llari o‘tkazuvchanligining buzilishiga olib kelishi mumkin.

Avval davolang, keyin baholang. Agar jiddiy shikastlanish yoki alomatlar yuzaga kelsa, darhol bemorning omil darajasini oshiring. Simptomlar yo‘qolguncha omil darajasini saqlang. Jarrohlik yoki gematologiya bo‘limlarida erta kasalxonaga yotqizing. Og‘ir tonzillit bilan og‘rigan bemorlarda qon ketishining oldini olish uchun bakterial ekma va tegishli antibiotiklar bilan davolashga qo‘shimcha ravishda omil davolash ko‘rsatma hisoblanadi.

Oshqozon-ichak tizimidan o'tkir qon ketishlar.

Bemorning omil darajasini darhol ko'taring, qon ketishi to'xtatilgunga qadar va etiologiya aniqlanmaguncha omil darajasini saqlang. O'tkir oshqozon-ichak tizimidan qon ketishlar gematomezis (qonli qusish), qonli yoki qora axlat sifatida namoyon bo'lishi mumkin. Oshqozon-ichak tizimidan va/yoki qorin bo'shlig'idan o'tkir qon ketishining belgilari kuzatilganda tibbiy ko'rikdan o'tish va kasalxonaga yotqizishni talab qiladi.

Gemoglobin darajasini muntazam ravishda kuzatib borish kerak. Shok yoki anemiyani davolash va kerak bo'lganda qon ketish manbasini davolash kerak. FV VIII omil etishmovchiligi bo'lgan bemorlarga va F IX omil etishmovchiligi bo'lgan bemorlar uchun yordamchi davo sifatida aminokapron kislota yoki traneksam kislota ishlatish mumkin, chunki ular protrombin kompleksi konsentratlari bilan davolanmaydilar.

Burundan qon ketishi:

Bemor qonni va mayda quyqalarni yutmasligi uchun boshini oldinga egib, undan yumshoq nafas olishni so'rang. Muzli suvga namlangan dokani burunning yumshoq old qismiga 10-20 daqiqa davomida qo'llang. Antigistaminlar va burunni tozalash vositalari allergiya, yuqori nafas yo'llari infeksiyalari va mavsumiy o'zgarishlar bilan bog'liq qon ketish uchun foydalidir. Agar qon ketish uzoq davom etsa yoki tez-tez sodir bo'lsa, anemiyani baholang va shunga mos ravishda davolang. Aminokapron kislota yoki traneksam kislota bilan namlangan dokani mahalliy qo'llash foydalidir. Agar qon ketish davom etsa yoki takrorlansa, otorinologga murojaat qiling. Qon ketishini nazorat qilish uchun burunning old va orqa qismiga tamponada qilinishi mumkin. Atrof-muhit namligini oshirish, gellarni qo'llash orqali ko'pincha burundan qon ketishining oldini olish mumkin (masalan, vazelin yoki sho'r suv tomchilari/gel). Namlikni ushlab turish uchun burun shilliq qavatiga sho'r suv spreyi qo'llaniladi.

Homilador ayollarda terapevtik taktikaning xususiyatlari [9]

Ko'pincha gemofiliya tashuvchilarda qon ivish omilining o'rtacha darajasi sog'lom odam darajasining 50% ni tashkil qiladi.

Ikkinchi va uchinchi trimestrlarda qon ivish omili FV VIII darajasi odatda normal chegaraga ko'tariladi. Shuning uchun, tashuvchilarda, tug'ruq paytida koagulyatsion omilni kiritish zarurati to'g'risida qaror qabul qilish uchun uchinchi trimestrda omil faolligini o'lchash kerak (*ishonchlilik darajasi C*). Agar etishmovchilik omili faolligi 50% dan past bo'lsa, tug'ruq paytida koagulyatsion omil preparati bilan o'rindosh terapiyasini o'tkazish kerak (*ishonchlilik darajasi C*).

Normal homila bo'lgan tashuvchilarda tug'ruq yo'nalishi akusherlik ko'rsatkichlariga ko'ra tanlanishi kerak. Qon ketish xavfini oldini olish uchun, gemofiliyaligi ma'lum yoki shubhali chaqaloqlarni tug'ish tabiiy yo'l yoki Kesar kesish orqali bo'lishidan qat'i nazar, atravmatik bo'lishi kerak (*ishonchlilik darajasi C*).

Tabiiy tugʻruq yoʻllari orqali tugʻish paytida akusherlik qisqichlari va vakuum ekstraksiyasidan foydalanishdan, shuningdek, homila uchun boshqa invaziv muolajalardan (bosh suyagidan qon namunalari olish va bachadonda homilaning bosh terisiga bosh terisi elektrodlarini oʻrnatish) saqlanish kerak.

Ingibitor shaklini davolash:

Ingibitor shaklda qon ketishini toʻxtatish:

Ingibitor antikorlarning rivojlanishi bilan murakkablashgan gemofiliyada, past reaksiyaga ega, qon ivish omili preparatining bir martalik dozasi hisoblash quyidagi formula yordamida amalga oshiriladi:

$$Y = (M \times L \times 0,5) + (40 \times M \times T)$$

Bu yerda:

Y - bir martalik kiritish uchun qon ivish omilining dozasi (XB);

M - bemorning tana vazni, kg;

L - bemor plazmasidagi kerakli omil darajasining foizi (5-jadvalga qarang)

“Istalgan omil darajasining foizi va gemorragik epizod uchun terapiya davomiyligi”);

P - preparatni qoʻllashdan oldin bemorda boshlangʻich omil darajasi.

T- antigen titri

Ingibitorli bemorlarda qon quyilishi yoki qon ketishini nazorat qilish uchun Gemofiliya A ning yuqori sezgir shakli shuntlovchi dorilardan birini yuborish orqali hosil boʻladi:

- ingibitorga qarshi koagulyant kompleksi (faollashgan kompleks II, VII, IX, X) har 8-12 soatda tana vazniga 50-100 XB/kg (kuniga 200 XB dan koʻp boʻlmagan).

Ikkala dorining klinik samaradorligi deyarli bir xil, taxminan 80% ni tashkil qiladi [2]. Biroq, 1/3 qism bemorlarda dorilardan birining individual samaradorligi mavjud [3,4].

Gemofiliya B ning ingibitor shakli boʻlgan bemorlarda qon ketishini toʻxtatish uchun ishlab chiqariladi.

Ingibitor shaklini davolash

Gemofiliyasi A ingibitor shakli boʻlgan bemorlarda ingibitorni yoʻq qilish maqsadida immun tolerantlik induksion terapiyasi (ITI) oʻtkaziladi (*ishonchlilik darajasi B*). ITIning boshlash uchun optimal vaqt ingibitor aniqlangandan soʻng darhol, agar ingibitor titri 5 va 10 BE oraligʻida boʻlsa.

Biroq, vaqt quyidagi omillar bilan cheklangan: bemorning muvofiqligi, venoz kirish holati, ingibitor titri, terapiyaning laboratoriya nazorati (yuqoridagi laboratoriya testlarining diagnostikasi mavjudligi).

Gemofiliya A bilan ogʻrigan bemorlarda IIT samaradorligi 70%, gemofiliya B bilan ogʻrigan bemorlarda - 30% ni tashkil qiladi [3]. IIT samaradorligini bashorat qiluvchilar: yosh, IIT boshlanishida ingibitor titri 10 BE dan kam, ingibitorning maksimal choʻqqisi 200 BE dan kam, ingibitor diagnostikasi va IIT boshlanishi oraligʻi 5 yildan kam va genetik mutatsiyalar. Agar titr koʻrsatilgan qiymatdan yuqori boʻlsa, VIII omil infuziyasini toʻxtatish va titrlash ingibitori kamayguncha nazorat qilish tavsiya etiladi. (*ishonchlilik darajasi B*).

VIII omilni yoʻq qilishiga qaramasdan, ingibitorning yuqori titrini saqlab turish IITga qarshi koʻrsatma emas. IITni oʻtkazishda fon Villebrand omilini oʻz ichiga olgan VIII plazma omili konsentratlariga ustunlik beriladi. (*ishonchlilik darajasi C*).

Yuqori taʼsirchan ingibitori boʻlgan bemorlar uchun, IITni boshlash vaqtida ingibitorning titridan qatʼi nazar, har 12 soatda 100-150 XB/kg boshlangʻich sxema tavsiya etiladi. [5]

Past sezgir ingibitori boʻlgan bemorlar uchun IITni har ikkinchi kunda 50-100 XB / kg rejimida boshlash tavsiya etiladi. Agar IIT boshlanganidan keyin titrlash ingibitori 5-7 BE dan oshsa, bemorni yuqori sezgir ingibitori boʻlgan bemorlarda IIT uchun tavsiya etilgan rejimga muvofiq davolashga oʻtkazish kerak. Preparatning dozasini va qabul qilish chastotasini kamaytirish ingibitorni yoʻq qilish boʻyicha laboratoriya maʼlumotlarini olgandan keyin boshlanadi (ingibitor titri 0,6 BE dan kam, tiklanish testi va yarim chiqarilish davri normallasadi).

Kamaytirish doimiy laboratoriya monitoringi bilan bosqichma-bosqich amalga oshiriladi. Bundan tashqari, har bir dozani yoki chastotani kamaytirish faqat ingibitor yoʻqligi toʻgʻrisida laboratoriya maʼlumotlarini olgandan keyin mumkin. 30-50 XB/kg dozaga erishgandan soʻng, har 2 kunda bir marta ushbu rejimga muvofiq terapiyani doimiy ravishda davom ettirish kerak.

Profilaktik davolanishni bekor qilish koʻpincha ingibitorning qaytalanishiga olib keladi. IIT vaqtida f. VIII konsentrat preparatini oʻzgartirishga yoʻl qoʻyilmaydi, chunki bu terapiya prognozini sezilarli darajada yomonlashtiradi.

IIT muolajasini oʻtkazishda immunitet reaksiyalarini ragʻbatlantiradigan dorilarga, shu jumladan emlash, interferon preparatlarini qoʻllash va immunoterapiyaning boshqa turlariga taʼsir qilishdan qochish kerak. Takroriy qon ketishlar IIT prognozini yomonlashtiradi, shuning uchun IIT jarayonida tez-tez gemartroz va yumshoq toʻqimalarning massiv gematomalari boʻlgan bemorlarda ingibitor titrini 1 BE dan kamroq kamaytirish uchun shuntlovchi dorilar bilan profilaktik davolash koʻrsatiladi. Agar 8-12 oy ichida ingibitor titrida pasayishi kuzatilmasa, IITni toʻxtatish va bemorni shuntlovchi preparatlar bilan davolash tavsiya etiladi. Keyinchalik ingibitor titrini

kamaytirgandan so‘ng, immunosupressiv terapiya bilan birgalikda boshqa dori [3-6] yordamida IITni takrorlash mumkin.

Jadval 14. Gemofiliya A bemorlarda o‘tkir gemartozni davolash prinsiplari

O‘rindosh terapiya	25–40 XB/kg VIII qon ivish omili 50 XB/kg og‘ir yoki jarohatdan keying gemartrozda
Immobilizatsiya (gipslash)	Odatda har 12 soatda 2-3 inyeksiya (gemofiliya A) yoki 18 soatda (gemofiliya V) Xalqasimon malham
Vazn yukidan xalos bo‘lish	O‘tkir davrda zarur
Muz/ krioterapiya	Dastlabki 6 soat davomida muz faqat 5-15 daqiqaga qo‘yiladi. Teri bilan bevosita kontakt bo‘lmasligi kerak
Rentgenologik tekshiruv	Kamdan kam, jarohat holatlari bundan mustasno
Og‘riqsizlantirish	Parasyetamol (gepatit C da ehtiyotkorlik bilan), opioidlar, SOG-2 selektiv YAQNV
Bo‘g‘im aspiratsiyasi	Og‘ir va taranglashgan gemartrozda koagulyasiya yetishmovchiligini korreksiya qilgach, qat‘iy dezinfeksiya sharoitlarida va dastlabki 24 soat ichida. Yengil gemartrozda qilinmaydi.
Reabilitatsiya	Funksiyasini yo‘qotishni oldini olish uchun erta boshlash muddati

*Qisqartma: FVIII – VIII qon ivish omili; SOG – siklooksigenaza; YAQNV – yallig‘lanishga qarshi nosteroid vositalar .

ILOVA 3

ORTTIRILGAN GEMOFILIYA

Orttirilgan gemofiliyaning qiyosiy laborator diagnostikasi

Patologik holatlar, terapiya <i>Pathological condition, therapy</i>	Laborator ko'rsatkichlarning o'zgarishi <i>Changes of laboratory parameters</i>	Qo'shimcha tekshirishlar va laborator diagnostik mezonlar <i>Additional laboratory tests and diagnostic criteria</i>
<p>Orttirilgan gemofiliya</p> <p><i>Acquired hemophilia</i></p> <p>FVIII</p>	<p>ACHTV ning uzayishi FVIII aktivligini pasayishi</p> <p>ACHTV bo'yicha aralash test — yaxshilanish yo'q (ISA > 15 %)</p> <p>Ingibitor FVIII > 0,6 BE/ml</p> <p>Ingibitor FVIII > 0,6 BE/ml</p> <p>FIX, FXI faolligini pasayishi va FXII <i>in vitro</i> (FVIII ni yuqori titrida)</p> <p><i>Prolongation of Aptt</i></p> <p><i>Reduced FVIII activity</i></p> <p><i>APTT mixing test — no correction (ICA > 15 %)</i></p> <p><i>FVIII inhibitor > 0.6 BU/mL</i></p> <p><i>Reduced FIX, FXI, FXII activity in vitro (with a high duration of action of the FVIII inhibitor)</i></p>	<p>Oilaviy anamnezda beriluvchanlik yo'q</p> <p>Erkaklar va ayollar og'riydi</p> <p>Qon ketish anamnezi uzaymagan FVIII faolligini aniqlash usuli Xromogen va unga nisbatan ingibitor titri (test natijalari BA effektini pasaytiradi)</p> <p>Bemor plazmasinibufer eritmasi bilan oldindan suyultirish bo'yicha laborator usuli (FVIII ingibitori yuqori titrining FIX, FXI va FXII faolligiga nisbatan titrining pasayishi)</p> <p><i>Non-burdened familial history</i></p> <p><i>Affects both men and women</i></p> <p><i>Not a long history of bleeding</i></p> <p><i>Chromogenic method for determining the activity of FVIII and the titer of an inhibitor to it (reduces the effect of LA on test scores)</i></p> <p><i>Laboratory technique with preliminary dilution of the patient's plasma with a buffer solution (reducing the effect of a high titer of a FVIII inhibitor on the activity of FIX, FXI and FXII)</i></p>
<p>Irsiy gemofiliya A</p> <p><i>Hereditary hemophilia A</i></p>	<p>ACHTV ning uzayishi FVIII aktivligini pasayishi</p> <p>ACHTV bo'yicha aralash test — yaxshilanish bor—(ISA ≤ 15 %)</p>	<p>Oilaviy anamnezda beriluvchanlik bor</p> <p>Ko'proq erkaklar og'riydi</p> <p>Qon ketish anamnezi uzaygan</p>

	<p>FVIII ingibitor yo‘q < 0,6 BE/ml</p> <p><i>Prolongation of aPTT</i> <i>Reduced FVIII activity</i> <i>APTT mixing test — correction (ICA ≤ 15 %)</i> <i>FVIII inhibitor > 0.6 BU/mL</i></p>	<p><i>Burdened familial history</i> <i>Men get sick more often</i> <i>Long history of bleeding</i></p>
<p>Irsiy gemofiliya A ingibitor shakli</p> <p><i>Hereditary hemophilia A, inhibitory form</i></p>	<p>ACHTV ning uzayishi FVIII aktivligini pasayishi</p> <p>ACHTV bo‘yicha aralash test — yaxshilanish yo‘q (ISA > 15 %)</p> <p>FVIII ingibitori > 0,6 BE/ml</p> <p><i>Prolongation of aPTT</i> <i>Reduced FVIII activity</i> <i>APTT mixing test — no correction (ICA > 15 %)</i> <i>FVIII inhibitor > 0.6 BU/mL</i></p>	<p>Oilaviy anamnezda beriluvchanlik bor</p> <p>Ko‘proq erkaklar og‘riydi</p> <p>Qon ketish anamnezi uzaygan</p> <p>Klinik yomonlashuv va o‘rindosh terapiya samarasiz</p> <p><i>Burdened familial history</i> <i>Men get sick more often</i> <i>Long history of bleeding</i> <i>Clinical deterioration and failure of replacement therapy</i></p>
<p>Fon Villebrand kasalligi yoki Orttilgan fon Villebrand sindromi</p> <p><i>von Willebrand disease or acquired von Willebrand syndrome</i></p>	<p>ACHTV ning uzayishi FVIII aktivligini pasayishi</p> <p>vWF:Ag i vWF:Rco aktivligining pasayishi (Fon Villebrand kasalligining turiga bog‘liq)</p> <p><i>Prolongation of aPTT</i> <i>Reduced FVIII activity</i> <i>Reduced vWF:Ag and vWF:Rco activity (depending on the type of von Willebrand disease)</i></p>	<p>RIPA — ristotsetin-trombotsitlarni indutsirlangan agregatsiyasi</p> <p>vWF:FVIII B — FVIII bog‘lovchi faollik vWF</p> <p>vWF:CB — kollagen bog‘lovchi faollik vWF</p> <p>Multimer tahlil vWF</p> <p><i>RIPA — ristocetin-induced platelet aggregation</i> <i>vWF:FVIII B — vWF: FVIII binding activity</i> <i>vWF:CB — vWF: collagen-binding activity</i> <i>vWF multimeric analysis</i></p>
<p>AFS</p> <p>APS</p>	<p>ACHTV ning uzayishi ACHTV bog‘lovchi aralash test — yaxshilanish yo‘q (ISA > 15 %)</p> <p>BA «musbat»: klotting</p>	<p>ACHTV-reagent, BA sezgirligi samarali</p> <p>Rasselning qora ilon zahri aralashgan testi (dRVVT Screen / dRVVT Confirm) va kvarsli aktivator (SCT Screen / SCT</p>

	<p>testlarida FVIII faolligini aniqlash natijasi o‘zgartiradi</p> <p><i>Prolongation of aPTT APTT mixing test — no correction (ICA > 15 %) LA “positive”: distorts the result of determining the activity of FVIII in clotting tests</i></p>	<p>Confirm) Antifosfolipidli kardiolipin antitanachasi IgM / IgG va beta-2-glikoprotein I IgM / IgG <i>aPPT-reagent sensitive to the effect of LA The dilute Russell viper venom tests (dRVVT Screen / dRVVT Confirm) and quartz activator tests (SCT Screen / SCT Confirm) Antiphospholipid antibodies to anti-cardiolipin antibodies IgM / IgG and anti-β2 -glycoprotein I IgM / IgG</i></p>
<p>Ichki omillar yetishmovchiligi: FIX defitsiti FXI defitsiti FXII defitsiti <i>Deficiency of intrinsic pathway factors: FIX deficiency FXI deficiency FXII deficiency</i></p>	<p>ACHTV ning alohida uzayishi FIX faolligini pasayishi FXI faolligini pasayishi FXII faolligini pasayishi <i>Isolated aPTT prolongation Reduced FIX activity Reduced FXI activity Reduced FXII activity</i></p>	<p>FIX, FXI va FXII faolligini pasayishi kuzatiladi <i>in vitro</i> (FVIII ingibitori titri yuqori bo‘lganda) <i>Reduced FIX, FXI, FXII activity in vitro (with a high duration of action of the FVIII inhibitor)</i></p>
<p>Bilvosita antikoagulyantlar (Vitamin K antagonisti) <i>Indirect anticoagulant (vitamin K antagonists)</i></p>	<p>PV ga (MNO) tasiri ACHTV ga nisbatan kuchli ifodalangan (preparat dozasi oshib ketganda kuzatiladi) <i>Effect on PT (INR) often stronger than on aPTT (in case of drug overdose)</i></p>	<p>PV ni aniqlash (MNO) Vitamin Kga bog‘liq omillar faolligini aniqlash (FII, FVII, FIX va FX) <i>Determination of PT (INR) Determination of the activity of Vitamin K dependent factors (FII, FVII, FIX i FX)</i></p>
<p>Fraksiyalanmagan geparin <i>Unfractionated heparin</i></p>	<p>ACHTV ning uzayishi ACHTV bog‘lovchi aralash test “tez ta’sir qiluvchi” ingibitordek ta’sir qiladi — yaxshilanish yo‘q (ISA > 15 %) <i>Prolongation of aPTT Acts as “fast acting” inhibitor in APTT mixing</i></p>	<p>Trombin vaqtini aniqlash Antikoagulyant ta’sirini tasdiqlash yoki inkor qilish uchun antii-FXa aktivligini aniqlash <i>Determination of thrombin time Anti-FXa assay to confirm or exclude anticoagulant drug action</i></p>

	<i>test — no correction (ICA > 15 %)</i>	
Past molekulyar heparin <i>Low molecular weight heparin</i>	ACHTV ning uzayishi (preparat dozasi oshib ketganda kuzatiladi) <i>Prolongation of aPTT</i>	Trombin vaqtini aniqlash Antikoagulyant ta'sirini tasdiqlash yoki inkor qilish uchun antii-FXa aktivligini aniqlash Preparatni inkor etish va tekshirishni takrorlash <i>Anti-FXa assay to confirm or exclude anticoagulant drug action Withdraw drug and repeat testing</i>
FXa ning bevosita ingibitorlari <i>Direct FXa inhibitors</i>	ACHTV ning uzayishi <i>Prolongation of aPTT</i>	Antikoagulyant ta'sirini tasdiqlash yoki inkor qilish uchun antii-FXa aktivligini aniqlash PV ga (MNO) ta'siri ACHTV ga nisbatan kuchli ifodalangan Preparatni inkor etish va tekshirishni takrorlash <i>Anti-FXa assay to confirm or exclude anticoagulant drug action Effect on PT often stronger than on aPTT Withdraw drug and repeat testing</i>
Trombinnig bevosita ingibitorlari <i>Direct thrombin inhibitors</i>	ACHTV ning uzayishi <i>Prolongation of aPTT (in case of drug overdose)</i>	PV ga (MNO) ta'siri ACHTV ga nisbatan kuchli ifodalangan Trombin vaqtini aniqlash Preparatni inkor etish va tekshirishni takrorlash <i>Effect on aPTT often stronger than on prothrombin time Determination of thrombin time Withdraw drug and repeat testing</i>

***Eslatma:** MNO — Xalqaro normallashtirilgan munosabat, vWF:Ag — Fon Willebrand omili antigeni, vWF:Rco — Fon Willebrand omilining ristosetin-kofaktorli faolligi, RIPA — ristosetin-indusirlangan trombositlar agregatsiyasi, vWF:FVIIIIB — VIII - omilni bog'lovchi Fon Willebrand omilining faolligi, vWF:CB — Fon Willebrand omilining kollagen bog'lovchi faolligi, dRVVTSscreen/dRVVTConfirm — Rasselning qora ilon zahri aralashgan qon ivish vaqti Skrining / Tasqiqlash, SCT Screen/SCT Confirm — Kvars aktivatori bilan qon ivish vaqti Skrining / Tasqiqlash, BA — Bo'richa antikoagulyant (volchanochный antikoagulyant).

4-Ilova

Uyda qon ivish omillarini almashtirish/gemostatik davolash uchun namuna protokoli

