

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

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

**« β -TALASSEMIYA»
NOZOLOGIYASI BO'YICHA MILLIY KLINIK
PROTOKOLLAR**

Toshkent – 2025



«TASDIQLAYMAN»

BOG'LATM direktori

D.Sh. Polatova

2025 yil

«β-TALASSEMIYA» NOZOLOGIYASI BO‘YICHA
MILLIY KLINIK PROTOKOLLAR

Toshkent – 2025

« β -TALASSEMIYA» NOZOLOGIYASI BO‘YICHA MILLIY KLINIK PROTOKOLLAR

Toshkent – 2025

I. KIRISH

1) **Tasnifi** [3-8]: <https://mkb-10.com>

MKB-10/11	Nomi
D56/ 3A50.Z	Talassemiya
D56.0/3A50.0Z	Alfa talassemiya (α - talassemiya)
D 56.1/3A50.2	Beta talassemiya (β - talassemiya)
D 56.2/3A50.3	Delta-beta talassemiya (δ - β - talassemiya)
D 56.3/3A50.Z	Talassemiya belgisini tashuvchiligi
D 56.4/3A50.4	Nasliy fetal gemoglobinni persistlanishi (NPFG)
D 56.8/3A50.Z	Boshqa talassemiyalar
D 56.9/3A50.Z	Talassemiya noaniq

2) Protokol ishlab chiqilgan sana: 2025 yil

Masul tashkilot - Bolalar onkologiyasi, gematologiyasi va immunologiyasi ilmiy-amaliy tibbiy markazi

3) Asosiy mualliflar, qo‘shimcha jamoa mualliflari ro‘yxati (I.Sh.O., ish joyi, unvoni/lavozimi);

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

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

Ashurova L. V.-Bolalar gematologiyasi, onkologiyasi va klinik immunologiyasi markazi (BGOvaKIM) bosh shifokor vazifasini bajaruvchi

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)

Xadiyev R.K.-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

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

4) Taqrizchilar:

Respublikadan:

1. **Maxmudova A.D.** - t.f.d., Respublika ixtisoslashtirilgan Gematologiya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi Ilmiy ishlar bo‘yicha direktor o‘rinbosari (RIGIATM) O‘zR SSV; O‘zbekiston, Toshkent sh.

2. **Inoyatov X.P.** – t.f.n., Tibbiyot xodimlarining kasbiy malakasini rivojlantirish markazini Gematologiya va transfuziologiya kafedrasida dots.ntl

Horijdan:

Asadov Chingiz - t.f.n., dosent, Ozarbayjon Respublikasi Sog'liqni saqlash vazirligi Bosh gematologi, Ozarbayjon Respublikasi Milliy Gematologiya va transfuziologiya markazining klinika bo'limi boshlig'i

5) Sana 30.05.2025 yil Ilmiy Kengash muhokamasi bayonnomasi №5

6) **Protokolni qo‘llovchilar:** gematologlar, terapevtlar, pediatrlar, umumiy amaliyot shifokorlari, shoshilinch xizmat shifokorlari, jarrohlar, stomatologlar, urologlar, neyroxirurglar, travmatolog-ortopedlar, fizioterapevtlar, qon tomir jarrohlari, transfuziologlar, hamshiralar va shikoyatlar va alomatlar profilidagi mutaxassislar.

7) **Bemorlar toifasi:** bolalar 18 yoshgacha

8) **Tibbiyot dalillariga asoslangan ishonchlilik darajasi shkalasi.**

Tavsiyalar sinfi:

I sinf - diagnostika usuli yoki terapevtik ta'sirning afzalliklari va samaradorligi isbotlangan va/yoki umumiy tan olingan.

II sinf -qarama-qarshi ma'lumotlar va/yoki foydalari haqida fikrlar turli/ davolash samaradorligi.

IIa sinf - mavjud ma'lumotlar terapevtik ta'sirning afzalliklari/ samaradorligini ko'rsatadi.

IIb sinf - foyda/samaradorlik unchalik ishonarli emas

III sinf - mavjud ma'lumotlar yoki umumiy fikr shuni ko'rsatadiki, davolanish foydali/samarasiz emas va ba'zi hollarda zararli bo'lishi mumkin

A	Yuqori sifatli meta-tahlil, RKI larni tizimli ko'rib chiqish yoki juda kam ehtimollik (++) bo'lgan katta RKI lar, natijalari tegishli aholi uchun umumlashtirilishi mumkin
B	Kogort yoki vaziyatni nazorat qilish tadqiqotlarini yuqori sifatli (++) tizimli ko'rib chiqish yoki yuqori sifatli (++) kogort yoki vaziyatni nazorat qilish xavfi juda past bo'lgan yoki past (+) tarafkashlik xavfi bo'lgan RKTlar, natijalar ulardan tegishli populyatsiyaga umumlashtirish mumkin
C	Kogort yoki vaziyatni nazorat qilish tadqiqoti yoki randomizatsiyasiz nazorat ostida bo'lgan sinov, past moyillik xavfi (+). Natijalari tegishli populyatsiyaga yoki juda past yoki past moyillik xavfi bo'lgan RKTlarga (+++yoki+) umumlashtirilishi mumkin, ularning natijalarini tegishli populyatsiyaga bevosita umumlashtirish mumkin emas
Д	Jarayonlar qaydlanishi seriyasi yoki nazoratsiz tadqiqot yoki ekspert xulosasi
GPP	Eng yaxshi farmatsevtik amaliyoti

β-TALASSEMIYA NOZOLOGIYASINI TASHHISLASH VA DAVOLASH BO‘YICHA MILLIY KLINIK PROTOKOLLAR	4
β-TALASSEMIYA NOZOLOGIYASI BO‘YICHA TIBBIY ARALASHUVLARNING MILLIY KLINIK PROTOKOLLARI	40
β-TALASSEMIYA NOZOLOGIYASI BO‘YICHA PROFILAKTIKA VA REABILITATSIYA MILLIY KLINIK PROTOKOLLARI	53
β-TALASSEMIYA NOZOLOGIYASI BO‘YICHA PALLIATIV YORDAMNING MILLIY KLINIK PROTOKOLI	68

Protokolda qo‘llanilgan qisqartmalar:

AG – arterial gipertenziya

AB – arterial bosim
ALat – alaninaminotransferaza
ASat – aspartataminotransferaza
IFA – immunoferment tahlili
KT – kompyuter tomografiyasi
OAK – umumiy qon tahlili
OAM – umumiy peshob tahlili
PTSR – polemeraza zanjiri reaksiyasi
SOE – eritrotsitlarning cho‘kish tezligi
UZI – ultratovush tekshiruvi
FGDS – fibrogastroduodenoskopiya
CHD – nafas olish chastotasi
CHSS – yurak qisqarishi chastotasi
EKG – elektrokardiografiya
ExoKG – exokardiografiya
YAMRT – yader-magnit rezonansli tomografiyasi
 α - talassemiya – alfa talassemiya
 β - talassemiya - beta talassemiya
 δ - β - talassemiya - delta-beta talassemiya
G – gemosideroz

II. ASOSIY QISM

1) Kirish: talassemiya nisbatan kam uchraydigan kasallik bo‘lib, uni tashhislash va davolash qiyin [1, 2, 11]. Bunday bemorlarni, ayniqsa og‘ir kasallikka chalinganlarni optimal davolash terapiyasi gemolitik inqirozning oldini olishdan ko‘ra jiddiyroq choralarni talab qiladi. Salomatlikni yaxshilash va hayot sifatini yaxshilashning asosiy jihatlari:

- Gemolitik inqirozning oldini olish;
- Jigar va taloq shikastlanishlarini, shuningdek gemolitik inqirozning boshqa oqibatlarini uzoq muddatli davolash;
- Terapiyadan keyingi asoratlarni davolash, shu jumladan:
 - Suyaklardagi o‘zgarishlarning rivojlanishi;
 - Qon komponentlari orqali yuqadigan va uzoq muddatli davolanishni talab qiladigan virusli infeksiya(lar).

Ushbu terapiya maqsadlariga keng qamrovli tibbiy yordam ko‘rsatadigan sog‘liqni saqlash mutaxassisleri jamoasi erishadi [3, 4, 6, 8, 9, 12, 15].

Oxirgi ma‘lumotlarga ko‘ra, dunyo aholisining taxminan 7% gemoglobin kasalliklari bo‘lgan genlarni tashuvchisi hisoblanadi va har yili 300.000-500.000 bola ushbu kasalliklarning og‘ir gomozigotli varianti bilan tug‘iladi (Jahon banki, 2006 yil, JSST va March of Dime Qo‘shma yig‘ilishi to‘g‘risidagi hisobot, 2006 yil). Talassemiya nisbatan kam uchraydigan kasallik bo‘lib, uni tashhislash va davolash qiyin [1, 3, 24]. Bunday bemorlarni, ayniqsa kasallikning og‘ir turiga chalinganlarni optimal davolash terapiyasi, gemolitik inqirozning oldini olishdan ko‘ra jiddiyroq choralarni talab qiladi. Bemorlar salomatligini va hayoti sifatini yaxshilashning asosiy jihatlari:

- Gemolitik inqirozning oldini olish
- Jigar va taloq shikastlanishlarini, shuningdek gemolitik inqirozning boshqa oqibatlarini uzoq muddatli davolash
- Terapiyadan keyingi asoratlarni davolash, shu jumladan:
 - suyaklarda o‘zgarishlarni rivojlanishi
 - qon komponentlari orqali yuquvchi va uzoq muddat davolanishni talab qiluvchi virusli infeksiya(lar)

Ushbu terapiya maqsadlarini keng qamrovli tibbiy yordam ko‘rsata oladigan sog‘liqni saqlash mutaxassisleri jamoasi ta‘minlaydi.

2) Ta’rifi: Talassemiya - bu bir yoki bir nechta globin zanjirlari sintezidagi nuqson tufayli gemoglobinning normal ishlab chiqarilishi qisman yoki to‘liq buzilgan genetik kasalliklarning geterogen guruhidir, bunda og‘ir anemiya rivojlanadi.

3) Tasnifi:

Talassemiyaning klinik jihatdan ahamiyatli shakllariga quyidagi holatlar kiradi:

Talassemiya shakli:

Beta talassemiya:

katta shakl

oraliq shakl

kichik shakl,

Alfa talassemiya:

minimal (va tashuvchi)

gemoglobinopatiya

Beta-talassemiya:

Hayotning birinchi yoki ikkinchi yilida og‘ir anemiya (gemoglobinning pasayishi) va har 2-4 haftada donor qizil qon hujayralarini quyish zarurati sifatida namoyon bo‘ladigan beta-talassemiyaning katta shakli (Kuli anemiyasi).

Ikki beta- globin genining genetik shikastlanishi, bitta beta-globin genining anormal gemoglobin (masalan, HbE) bilan talassemik shikastlanishining kombinatsiyasi yoki alfa- globin buzilgan ikkita beta-globin genining shikastlanishi natijasida rivojlanadigan beta-talassemiyaning oraliq shakli. globin genlari yoki g‘ayritabiiy HbE paydo bo‘lishi beta-talassemiyaning oraliq shakli.

Qoida tariqasida, beta-talassemiyaning oraliq shakli bo‘lgan bemorlarga donor qizil qon hujayralarini muntazam (tez-tez) quyish kerak emas [27, 28].

Alfa-talassemiya:

Beta-talassemiyaning oraliq shakliga o‘xshash klinik ko‘rinishga ega bo‘lgan gemoglobinopatiya N.

Beta-talassemiyaning oraliq shakli (shuningdek, HbE -beta-talassemiya, gemoglobinopatiya HbE va gemoglobinopatiya N) odatda beta-talassemiyaning katta shakliga qaraganda talassemiyaning yengil shakli hisoblanadi, ular kamdan-kam hollarda donorni qizil qon hujayralari transfuziyasi (quyish) kerak, lekin ba’zi hollarda quyish chastotasi tez-tez bo‘lishi mumkin: yoshi bilan, taloq hajmining sezilarli o‘sishi (splenomegaliya) bilan, infeksiyalar qo‘shilishi bilan va homiladorlik paytida.

Globin gemoglobinni hosil qiladi. Gemoglobin organizmda juda muhim, chunki u kislorodni o‘pkadan barcha to‘qimalar va organlarga olib boradigan eritrotsitlarining (qizil qon tanachalari) bir qismidir.

Talassemiya turli darajadagi gemolitik anemiya bilan namoyon bo‘ladi. Noto‘g‘ri gemoglobinning yo‘q qilinishi tufayli qizil qon tanachalari tezda yo‘q qilinadi.

Noto‘g‘ri gemoglobinning parchalanishi tufayli eritrotsitlar tezda parchalanadi. Organizm tanadagi gemoglobin yetishmovchiligini qoplashga harakat qiladi va suyak ko‘migida eritrotsitlar shakllanishini oshiradi.

Alfa talassemiya alfa-globin zanjirlarining yetarli darajada shakllanmaganligi natijasidir. Beta-talassemiya beta-globin zanjirlarining yetarli darajada sintezi natijasidir.

Globin zanjirlari ontogenez jarayonida ketma-ket paydo bo‘ladi va juftlashgandan so‘ng gemoglobinning quyidagi asosiy turlarini hosil qiladi (1-jadval):

1-jadval

Talassemiyaning turli shakllarida gemoglobin fraksiyalaridagi tipik o‘zgarishlar

Talassemiya shakli n	HbF, %	HbA2, %
----------------------	--------	---------

Beta-talassemiya		
kichik shakl	<5%	>3,5%
oraliq shakl	10-50% (иногда до 100%)	>3,5%
katta shakl	>50%	<3,5%
Alfa-talassemiya		
minimal (va tashuvchi)	0-1%	2-3%
gemoglobinopatiya	0-1%	до 1 %

* HbH (0,8-40%) turli miqdorlar mavjud bo'lishi mumkin

- a) «embrional» gemoglobin, u homilaning 3 dan 10 haftasiga qadar uchraydi va $\zeta_2\epsilon_2$, $\alpha_2\epsilon_2$ i $\zeta_2\gamma_2$ tetramerlar hisoblanadi
- b) «fetal» gemoglobin (HbF $\alpha_2\gamma_2$), homila uchun kislorodning asosiy tashuvchisi;
- v) «kattalar» gemoglobini (HbA $\alpha_2\beta_2$), tug'ilgandan so'ng darhol HbF o'rnini bosadi;
- g) «kattalar» gemoglobinini kichik komponenti - HbA2 ($\alpha_2\delta_2$).
- Oddiy hollarlarda kattalarning qizil qon hujayralarida taxminan 98% HbA, 2,0% HbA2 va HbF izlari mavjud [31, 41].

III. DIAGNOSTIKA USLUBLARI, YONDASHUVLARI VA TARTIB-TAOMILLARI

1) Diagnostik mezonlar:

Tashhis qo'yishning asosiy diagnostik mezonlari:

- qon tahlilida turli darajadagi anemiya, eritrotsitlar mikrotsitozi (MCV < 80), eritrotsitlar gipoxromiyasi (MSN < 24), maqsad shaklidagi eritrotsitlar, normoblastlar mavjudligi
- gemoliz va tezlashtirilgan eritropoez belgilarining mavjudligi
- gemoglobin elektroforezi ma'lumotlariga ko'ra gemoglobin fraksiyalarining o'zgarishi
- odatdagi somatik kasalliklar: skelet anomaliyalari, taloq, gepatomegaliya, o'sishning ortda qolishi
- temirning haddan tashqari yuklanishi belgilari

Kasallikning *klinik va laborator tashhisini qo'yish uchun quyidagi asosiy tadqiqotlar* amalga oshiriladi:

- Umumiy qon tahlili, unda nafaqat gemoglobin konsentratsiyasiga (Hb), balki qizil qon tanachalari (RBC) soniga, eritrotsitlar indekslariga (gemoglobinning o'rtacha konsentratsiyasi - MSN, qizil qon hujayralarining o'rtacha hajmi - MCV, gemoglobinning o'rtacha konsentratsiyasi) e'tibor berish kerak. qizil qon hujayralari- MCHC) va retikulotsitlar soni;
- *Biokimyoviy qon tahlili*, umumiy billirubin va uning fraksiyalari (to'g'ridan to'g'ri va bilvosita billirubin) konsentratsiyasiga, jigar fermentlarining faolligiga (ALT, AST), qon zardobidagi temir konsentratsiyasiga, umumiy yoki to'yinmagan temirni bog'lash qobiliyatiga qaratilgan zardob (OJSS yoki NJSS), to'yinganlik koeffitsiyenti transferrinni temir bilan, zardob ferritini konsentratsiyasi, bu umumiy qon ro'yxatidagi o'zgarishlarning sababi sifatida temir tanqisligini istisno qiladi;
- *gemoglobin fraksiyalarini o'rganish* - kapillyar elektroforez yoki yuqori samarali suyuqlik xromatografiyasi yordamida.
- *globin genlarining DNK tekshiruvi* - nuqtalik mutatsiyalarni hamda deletsiyalarini (gen parchalarini yo'qotish) aniqlash imkonini beradi. Mutatsiya xususiyatini bilish kasallikning mumkin bo'lgan og'irligini ko'rsatadi.

Agar kerak bo'lsa, bunday diagnostika muolajalarini o'tkazish, masalan

- *Sternal punksiya* kasallikni anemiyaning boshqa turlaridan farqlash uchun;

- *Qorin bo'shlig'i va retroperitoneal bo'shliqni ultratovush tekshiruv* jigar, taloq va buyraklar hajmini baholash, o't toshlari va ekstrakorporal gemopoezning psevdoo'sma massalarini aniqlash uchun zarur;
- *yurak faoliyatini tekshirish* - tashhis qo'yilgan paytdan boshlab va har yili talassemiyaning klinik ahamiyatga ega shakllari bo'lgan barcha bemorlar uchun (EXO-KG va EKG, agar kerak bo'lsa, kunlik EKG monitoringi);
- *gormonal profilni o'rganish* 8 yoshdan oshgan transfuziyaga bog'liq bemorlar uchun;
- *temir tarkibini o'rganish* xelator terapiyasi boshlanishidan oldin jigar, miokard va gipofiz bezidagi va ortiqcha temirdan organlarning chiqarilishini nazorat qilish;
- *infeksiyalar uchun skrining* donorlik qonining tarkibiy qismlari (OIV, gepatit B va C) bilan yuqadigan muntazam ravishda quyilganda - har oyda, kamdan - kam hollarda - har yili;
- *ko'rish va eshitish kuchini baholash* xelator terapiyasi boshlanishidan oldin va keyin har yili.
- *skelet suyaklarining mineral zichligini baholash* o'smirligidan boshlab har yili.
- *Prenatal tashhis* - ona uchun ko'rsatmalar bo'lsa

Lozim bo'lgan hollarda, ixtisoslashgan mutaxassislar tomonidan qo'shimcha tadqiqotlar o'tkaziladi:

1. *endokrin tadqiqotlari* - jismoniy rivojlanishi ortda qolayotgan bemorlarning: qalqonsimon bezning funksional testlari (FT4, TSH) (har yili qalqonsimon funksiyani tekshirish 12 yoshdan boshlab tavsiya etiladi.), jinsiy gormonlar va o'sish gormonlari (GF) tarkibini aniqlash, sink, kalsiy, ishqoriy fosfotaza, siydik tahlili va glyukozaga tolerantlik tadqiqotlari. insulin kabi o'sish omil- I (IGF 1) va oqsil - 3 darajasini aniqlash insulin kabi o'sish omili majburiy I (IGF 1) va ham foydali test bo'lishi mumkin. Talassemiya bilan og'rigan bemorlarning ko'pchiligida GF sekretsiyasi normal diapazonda. Shu bilan birga, transglutaminaza antitelolarini o'rganish ham glyuten kasalligi ehtimolini istisno qilish uchun juda muhimdir.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi - 2).

2. *Jinsiy rivojlanish buzilgan holatlardan rejalashtirilgan tadqiqotlar*

Jinsiy rivojlanishning kechikishi 13 yoshgacha qizlarda va 14 yoshgacha o'g'il bolalarda jinsiy rivojlanishning to'liq yo'qligida aniqlanadi. Gipogonadizm o'g'il bolalarda moyak hajmining oshishi (4 ml dan kam) va qizlarda - 16 yoshga kelib ko'krak rivojlanishining yo'qligida tashhis qilinadi (De Sanctis, 1995).

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi - 2).

3. *Qandli diabet va uning asoratlari monitoringi:*

O'smirligidan boshlab har yili og'iz orqali glyukozaga tolerantlik testi (OOGT) o'tkazilishi kerak. Bolalar uchun OTG paytida 1,75 g / kg (maksimal 75 g) dozasi qo'llaniladi.

* qonda glyukoza darajasi (har kuni va muqobil kunlarda)

* ketonlarni tekshirish qonda shakar darajasi 250 mg/dl dan oshishini kuzatish

* fruktozamin indeksini baholash glikollangan gemoglobin darajasini baholashdan ko'ra foydaliroqdir

* Siydikdagi glyukoza darajasiga buyraklardagi glyukoza miqdorining oshishi ta'sir qiladi

* Buyrak funksiyasi (sarum kreatinin)

* Zardob lipidlari (xolesterin: yuqori zichlikdagi lipoproteinlar, past zichlikdagi lipoproteinlar, triglitseridlar),

* Siydikdagi oqsil

* Retinopatiyani baholash

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi - 2).

4. *Gipoparatireozdagi tadqiqotlar:* Tekshiruvlar 16 yoshdan boshlanishi kerak. Ular zardobdagi kalsiy, fosfat va fosfor balansi darajasini tahlilini o'z ichiga olishi kerak. Agar qon zardobida kalsiy miqdori past bo'lsa va fosfat darajasi yuqori bo'lsa, paratiroid gormoni darajasini ham baholash kerak. Paratiroid gormoni 1,25 digidroksixolekalsiferol (D vitamini) past qiymatlari bilan me'yorda yoki undan past bo'lishi mumkin.

Tavsiyalarning ishonchliligi darajasi A (dalillarning ishonchliligi darajasi-2).

5. β -talassemiyada osteoporoz tashhisi

A) Ikki fotonli rentgen absorpsiometriyasi (DFRA) yordamida skanerlash

B) Biokimyoviy tadqiqotlar: barcha bemorlarda endokrin va suyak profilini, shu jumladan 25 (ON) vitamin D3, PTH, kalsiy, fosfor, jigar probalari (ishqoriy fosfataza, ALT, bilirubin, albumin), FSH, LH, testosteron va estradiol (Chatterjee va boshq., 2001; Chatterjee va boshq., 2000).

V) Radiologiya: umurtqa pog‘onasini oldi-orqa va lateral rentgenogrammasi, hatto mikro sinishi bo‘lgan ammo kasallik alomatlari bo‘lmagan bemorlar uchun sinishlarni istisno qilish uchun.

G) MRI: Agar iloji bo‘lsa, ekstramedullar gemopoezni aniqlash uchun, ayniqsa oraliq talassemiya bilan og‘rigan bemorlar uchun, shuningdek degenerativ o‘zgarishlar, skelet displaziyasi va disk prolablanihini tekshirish uchun umurtqa ustunli MRI o‘tkazilishi kerak.

D) temir yuklanini baholash va xelator terapiyasi

6. Talassemiyada yurak asoratlari bo‘yicha klinik tekshiruvlar

Asosiy kardiologik holatni baholash uchun kasallik tarixini sinchkovlik bilan tekshirish va fizik tekshiruv zarur, unga quyidagilar kiradi: 12 yo‘nalishli elektrokardiogramma va batafsil exokardiogramma. Iloji bo‘lsa, yurakda temirni ortiqcha yuklanishini aniqlash uchun talassemiyada yurak asoratlarni rivojlanishining klinik xavfini baholashning ajralmas usuliga aylangan yurak MRIning o‘tkazilishi kerak. Yurak aritmiyasini o‘rganish (Xolter yoki 24 soatlik EKG) yoki jismoniy faollik testi yordamida funksional baholash kabi qo‘shimcha tahlillar ham individual klinik muammolarni batafsil baholash uchun foydali bo‘lishi mumkin.

- Elektrokardiogramma
- EKG ni ambulator monitoringi
- Jismoniy faollik paytida EKG
- Exokardiografiya
- Radioizotop tadqiqotlari.
- Chap qorinchaning umumiy ishlash fraksiyasini aniqlash uchun MRI (yurakning ko‘p proyeksiyalik radioizotop tekshiruvini) dan foydalanish eskirgan texnikadir (radioaktiv izotoplardan foydalanish talabi va tadqiqotning yuqori narxi nuqtayi nazaridan).
- MRI yurakni magnit rezonans tasviri (MRI) yurak haqida morfologik, funksional juftligi haqida axborot beradi, shuningdek – noyob bo‘lgan - to‘qimalarni temir bilan haddan tashqari yuklinishi.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi – 2).

7. Talassemiyada jigar o‘zgarishini tekshirish

jigarda temir konsentratsiyasi (bir-biriga bog‘liq omillar bo‘lmagan taqdirda, jigarda temir konsentratsiyasining fibroz rivojlanishi uchun chegara qiymati taxminan 16 mg/g quruq jigar massasini tashkil qiladi) (Angelucci, 2002)).

qonda HBsAg va anti-HBc mavjudligi

jigar fibroskani

jigar UTT si

8. Talassemiyada infeksiyalarga tekshirish

Inson parvovirusi B-19 (HPV B19)

Inson immunitet tanqisligi virusi (OIV)

Inson sitomegalovirusi (SMV)

Bakterial infeksiyalar

Zamburug‘lar

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi – 2).

2) shikoyatlar va anamnez;

Gomozigotli-talassemiyada kasallikning klinik ko‘rinishlari bolaning hayotining birinchi yoki kamroq ikkinchi yilida tez-tez kuzatiladi. Hayotning birinchi oylarida bolaning ahvoli juda

qoniqarli, o'rtacha anemiya aniqlanadi, ammo bola kasallikni bir yoki ikkala ota-onadan meros qilib olganmi degan savolni hal qilish har doim ham mumkin emas.

Geterozigota-talassemiya kasallikning faqat bitta ota-onadan meros bo'lib o'tishi natijasidir. Ushbu talassemiya ko'pincha yengil klinik ko'rinishlar bilan, kam hollarda aniq klinik belgilar bilan yuzaga keladi. Kasallikning asemptomatik kursi mumkin. Geterozigotli talassemiya bilan og'riqan bemorlarning shikoyatlari charchoqning kuchayishi, zaiflik, ishlashning pasayishi, ayniqsa bemor jismoniy mehnat bilan shug'ullanadigan holatlarda kamayadi:

- bosh aylanishi
- teri qorayguncha rangparlik yoki ikteriklik
- zaiflik
- nafas qisilishi
- tez charchash
- ishtahaning pasayishi
- suyak og'rig'i
- jismoniy va jinsiy rivojlanishda kechikish
- jinsiy rivojlanishning buzilishi
- osteoporoz
- splenomegaliya 6 oylikdan oshgan ayrim bemorlarda bo'lishi mumkin, lekin ko'p hollarda 6-8 yoshda aspleniya vazo-okklyuziv inqirozlar tufayli yuzaga keladi.
- gepatomegaliya hayotning dastlabki 10 yilida bemorlarda bo'lishi mumkin.
- vazo-okklyuziv krizlar tufayli 1 yoshdan oshgan bemorlarda turli lokalizatsiya va intensivlikdagi og'riq sindromi.
- organlarning gemosiderozi tufayli boshqa organlar va tizimlarning asoratlari.

Anamnez: quyidagilarga e'tibor berish zarur:

- talassemiya tashxisi qo'yilgan qarindoshlarning mavjudligi, oilaviy anamnez
- ota-onalar, buvilar va boshqalar o'rtasida oilaviy aloqaning mavjudligi.

3) Kasallikning klinik kechishi, ushbu nozologiyaga muvofiq bemorlarni obyektiv va fizik tekshiruvlari;

Gomozigotli β -talassemiyada taloq hajmining sezilarli darajada oshishi, sariqlik, teri va shilliq pardalarning kulrang tusi, rangparlik bilan tavsiflanadi. Suyak ko'migida giperplaziya (qizil) skeletdagi kasalliklarga olib keladi: Bosh suyagi deyarli to'rtburchak shaklda, burun yassi, yonoq suyaklarini bo'rtib chiqishi, ko'z yoriqlarining torayishi [9, 10].

Rentgenda kranial tonoz suyaklarining shimgichli moddasining qalinlashishi, frontal va pariyental suyaklarning tashqi plastinkasida ko'ndalang chiziqlar aniqlanadi. Bolalarning jismoniy rivojlanishini ortda qolishi, turli infeksiyalarga qarshilikning pasayishi va jinsiy rivojlanishning buzilishi mavjud. Gemoglobin tarkibi 1,86-3,1 mmol/l (30-50 g/l) gacha kamayadi. Eritrotsitlar gipoxromiyasi aniqlanadi. Rang indeksi 0,5 va undan past. Retikulotsitlarning tarkibi ortadi, ammo gemopoezning qizil qon hujaqralarini ishlab chiquvchi qismi ta'sirlanishi darajasi odatda retikulotsitoz (samarasiz eritropoez) darajasidan ancha yuqori. Shunday qilib, ko'pincha leykoeritroid nisbati bilan 0,1-0,2/1,0 retikulotsitlarning tarkibi 2,5-4% gacha oshadi. Zardobdagi temir darajasi ko'pincha ko'tariladi, ammo me'yorning yuqori chegarasida bo'lishi mumkin. Suyak ko'migida sideroblastlar ko'payadi. Morfologik jihatdan eritrotsitlar gipoxromik, anizotsitoz keskin ifodalangan, ko'pincha nishonsimon eritrotsitlar va bazofil punktatsiya aniqlanadi. Odatda eritrotsitlarning osmotik qarshiligi ortadi [11, 13, 28, 35]. Bilvosita fraksiyasi tufayli bilirubin darajasining oshishadi.

Bemorni tekshirishda geterozigotli β -talassemiya, ba'zida yengil rangparlik, ba'zida teri va skleraning yengil ikterikligi diqqatni tortadi. Geterozigotli β -talassemiya bilan og'riqan bemorlarning deyarli 3/4 qismida bilvosita bilirubin darajasining oshishi aniqlanadi.

Geterozigota β -talassemiya tashxisi gemoglobin A2 fraksiyasining 4,2-8,9% gacha (gemoglobinning umumiy miqdoridan) oshishiga asoslangan. Atsetatsellyulozada elektroforez usuli gemoglobin A2 miqdorini aniqlash uchun ishlatiladi. Bemorlarning taxminan yarmi fetal

gemoglobin tarkibining 2,5-7% gacha o'sishini ko'rsatadi. Muhim diagnostik belgi - bu oila a'zolaridan birida bunday kasallikning mavjudligi [16, 23, 33].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi – 2).

SKB bemorlarining o'limi va nogironligining asosiy sababi, ayniqsa bolalik davrida, SKB bilan kasallangan bolalarning 5-10 foizida, "soqov" insultlar 20 yoshgacha bo'lgan SKB bemorlarining 20 foizigacha uchraydi. SKB da nogironlik va o'limning ikkinchi muhim sababi infeksiya, o'pka infarkti yoki ularning kombinatsiyasi natijasida rivojlanadigan o'tkir ko'krak sindromi (OGS) va taloqdagi o'tkir sekvestratsiya [20, 22, 23, 28, 30, 35, 39, 43].

Nogironlikning boshqa sabablari o'pka, jigar, buyrak va ko'zning shikastlanishi, priapizm, avaskulyar nekroz, osteomiyelit, oyoqlarning trofik yaralari [5, 38, 40, 42].

SKBning hayot uchun xavfli o'tkir asoratlari – fulminant sepsis, o'tkir ko'krak sindromi (OGS), taloq yoki jigarda o'tkir sekvestratsiya, ishemik yoki gemorragik insult, subaraxnoidal qon ketishi, OPN, SOPON, Klinik tavsiyalar - o'roqsimon hujayra kasalliklari – 2021-2022-2023 (09.22.2021) – Rossiya Federatsiyasi Sog'liqni saqlash vazirligi tomonidan tasdiqlangan Yaxshilangan varianti <http://disuria.ru> ni "Oila" dorixonasi ifodalaydi <https://apteka-omsk.rf/> 6 tadan 49 biliar obstruksiya sindromi (intragepatik kolestazi), fulminant priapizm, posttransfuzion gipergemoliz sindromi, o'tkir oftalmologik asoratlar, katta bo'g'imlarning osteonekrozi (masalan, tos, yelka) [20, 22, 23, 28, 30, 35, 38, 39, 42, 43].

Taloqning bir nechta vazo-okklyuziv krizlari natijasida aspleniya rivojlanadi, bu infeksiyalardan, ayniqsa pnevmokokkdan o'lim xavfining keskin oshishi bilan birga keladi [4, 17, 26, 27, 36].

Ko'pincha, yoshidan qat'i nazar, yurak-qon tomir tizimida turli xil og'ishlar qayd etiladi: kardiomegaliya va prekardial bo'lim, sistolik shovqin (ko'pchilik bemorlarda), vaqtidag oldin yurakdagi qisqarishlar (ko'pincha kattalar bemorlarida mavjud). SKB bilan og'rikan bemorlarda jismoniy faoliyat kattalarni yarmigacha va bolalarda 60 dan 70 foizgacha pasayadi, bu anemiyaning og'irligi bilan bog'liq [5, 18, 27, 38, 41, 43].

Mutaxassislar ko'rigi uchun ko'rsatmalar (ko'rik maqsadi ko'rsatilgan ixtisoslashgan mutaxassis);

Mushak-skelet tizimi, yurak, jigar, buyraklar va ko'zlar tizimidagi o'zgarishlarni kuzatishda priapizm, avaskulyar nekroz, osteomiyelit, oyoqlarning trofik yaralari, o'pka tizimi gemosiderozi natijasida yuzaga kelgan asoratlar tufayli ixtisoslashgan mutaxassislarning ko'riklari.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi – 2).

Asosiy va qo'shimcha laboratoriya tekshiruvlari:

Laboratoriya tekshiruvlari O'zbekiston Respublikasining har bir hududida o'tkazilishi kerak. Laboratoriya tekshiruvlari ichki va tashqi sifat standarti joriy qilingan laboratoriyalarda o'tkazilishi kerak. Laboratoriya shifokorlari talassemiya kasalligi diagnostikasi bo'yicha sertifikat yoki boshqa o'qitish tasdiqiga ega bo'lishi kerak.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi B (dalillarning ishonchlilik darajasi 3).

4) Ambulatoriya darajasida o'tkaziladigan asosiy (majburiy) diagnostik tekshiruvlar:

- Umumiy qon tahlili;
- Umumiy peshob tahlili;
- Umumiy billirubin va uning fraksiyalari (to'g'ridan to'g'ri va bilvosita billirubin) konsentratsiyasi, jigar fermentlarining faolligiga (ALT, AST), qon zardobidagi temir konsentratsiyasi, zardob ferritini;
- Kapillyar elektroforez yoki yuqori samarali suyuqlik xromatografiya yordamida gemoglobin fraksiyalarini o'rganish.
- Globin genlarining DNK tekshiruvi nuqta mutatsiyalarini ham, turli uzunlikdagi deletsialarni (gen fragmentlarini yo'qotish) ham aniqlash imkonini beradi. Mutatsiyaning tabiatini bilish kasallikning mumkin bo'lgan og'irligini ko'rsatadi.

- Qorin bo'shlig'i va retroperitoneal bo'shliqning ultratovush tekshiruvi jigar, taloq va buyraklar hajmini baholash, o't toshlari va ekstrakorporeal gemopoezning psevdotumor massalarini aniqlash uchun zarur;

Ambulatoriya darajasida o'tkaziladigan qo'shimcha diagnostika tekshiruvlari:

* Qon guruhi va Rh faktori

* Biokimyoviy qon tahlili (umumiy oqsil, billirubin, albumin, kreatinin, mochevina, AlAT, ASaT, glyukoza)

* Gepatit V va C markerlari uchun IFA, virusli hepatit markerlari ijobiy bo'lganda PCR testi;

* OIV C markerlari uchun IFA

* PRE

* Genetik tekshiruv

* HLA

* EKG

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

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi – 3).

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

- Umumiy qon tahlili, unda nafaqat gemoglobin (Hb) konsentratsiyasiga, balki eritrotsitlarga ham (RBC) soniga, eritrotsitlar indekslariga (gemoglobinning o'rtacha konsentratsiyasi - MSN, eritrotsitning o'rtacha hajmi - MCV, eritrotsitning o'rtacha hajmi). eritrotsitlarda gemoglobin-MCHC ga e'tibor berish kerak) va retikulotsitlar soni;

- Umumiy billirubin va uning fraksiyalari (to'g'ridan to'g'ri va bilvosita billirubin) konsentratsiyasiga, jigar fermentlarining faolligiga (ALT, AST), qon zardobidagi temir konsentratsiyasiga, umumiy yoki to'yinmagan temirni bog'lash qobiliyatiga qaratilgan biokimyoviy qon tahlili. sarum (OHSS yoki NLSS), to'yinganlik temir bilan transferrin koeffitsiyenti, qon zardobida ferritin konsentratsiyasi, bu umumiy qon tahlilidagi o'zgarishlarning sababi sifatida temir tanqisligini istisno qiladi; biokimyoviy qon tahlili (glyukoza, natriy, kaliy, kalsiy, kreatinin, aspartat aminotransferaza, alanin aminotransferaza, ishqoriy fosfataza, laktat degidrogenaza, billirubin, karbamid, umumiy oqsil, siydik kislotasi, bilirubin, mochevina, umumiy oqsil, siydik kislotasi, kreatinin).

- Sternal punksiya kasallikni anemiyaning boshqa turlaridan farqlash uchun;

- Kapillyar elektroforez yoki yuqori samarali suyuqlik xromatografiyasi yordamida gemoglobin fraksiyalarini o'rganish.

- Globin genlarining DNK tekshiruvi nuqta mutatsiyalarini ham, turli uzunlikdagi deletsiyalarni (gen fragmentlarini yo'qotish) aniqlash imkonini beradi.

Mutatsiyaning tabiatini bilish kasallikning mumkin bo'lgan og'irligini ko'rsatadi.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi – 2).

- Asosiy va qo'shimcha instrumental tadqiqotlar:

- FGDS: ezofagit, gastrit, bulbit, duodenit (yuzaki, kataral, eroziv, yarali) belgilarini aniqlash;

- Qorin bo'shlig'i va retroperitoneal bo'shliqning ultratovush tekshiruvi jigar, taloq va buyraklar hajmini baholash, o't toshlari va ekstrakorporeal gemopoezning psevdotumor massalarini ilgari aniqlash uchun zarur;

- Tashhis qo'yilgan paytdan boshlab va har yili talassemiyaning klinik ahamiyatga ega shakllari bo'lgan barcha bemorlar uchun yurak faoliyatini tekshirish (EXO-KG va EKG, agar kerak bo'lsa, kunlik EKG monitoringi);

- Mumkin bo'lgan gematomalar, psevdotumorlarni ko'krak qafasi rentgenogrammasini aniqlash;

- Kompyuter tomografiyasi (bemorning shikoyatlariga qarab, ma'lum bir anatomik zona tanlanadi) mumkin bo'lgan gematomalar, gemartroz, psevdotumorlar, sinovial distrofiyani aniqlash,

artropatiyada paylar bo'shliqlarining torayishi, sirt eroziyalarini mavjudligi, subxondral kistalar, angulyar deformatsiyalar;

- Magnit-rezonans tomografiyasi (bemorning shikoyatlariga qarab, ma'lum bir anatomik zona tanlanadi) mumkin bo'lgan gematomalar, gemartroz, psevdotumorlar, sinovial distrofiyani aniqlash, artropatiyada paylar bo'shliqlarining torayishi, sirt eroziyalarini mavjudligi, subxondral kistalar, angulyar deformatsiyalar;

- Exokardiografiya: mumkin bo'lgan qon ketish o'choqlarini aniqlash;

- Bronxoskopiya: qon ketish manbasini aniqlash;

- Kolonoskopiya: qon ketish manbasini aniqlash;

- Suyak tuzilmalari va bo'g'imlardagi organik o'zgarishlarni, shu jumladan sinovial distrofiyani aniqlash uchun rentgenografiya; artropatiya.

- 8 yoshdan oshgan barcha qon quyishga bog'liq bemorlar uchun gormonal profilni o'rganish;

- Xelator terapiyasi boshlanishidan oldin jigar, miokard va gipofiz bezidagi temir tarkibini o'rganish va ortiqcha temirdan organlarning chiqarilishini nazorat qilish;

- Donorlik qon komponentlari bilan yuqadigan infeksiyalar uchun skrining (OIV, gepatitlar V i S) muntazam qon quyishda-oylik, kamdan-kam qon quyishda-har yili

- PTSR virusli infeksiyalarga (virusli gepatitlar, sitomegalovirus, oddiy herpes virusi, Epshteyna-Barr virusi, Varicella Zoster virusi)

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi – 2).

6) Mutaxassislar ko'rigi uchun ko'rsatmalar (ko'rik maqsadini aniq ko'rsatgan holda tor mutaxassis)

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi S (dalillarning ishonchlilik darajasi – 5)

- Jarroh: jarrohlik uchun ko'rsatmalarni belgilash;

- Gepatolog: virusli gepatitni tashhisi va davosi;

- Endokrinolog

- LOR vrach

- Travmatolog

- Otolarinolog: burunning shilliq pardalarini tekshirish, qon ketish manbasini tashhishlash, paranazal sinuslar va o'rta quloqning yallig'lanish kasalliklarini davolash;

- Kardiolog: doimiy gipertenziya, surunkali yurak yetishmovchiligi, yurak aritmiyalarini tuzatish;

- Stomatolog: shilliq qavatning qon ketish joyining lokalizatsiyasini aniqlash, harakatlanuvchi tishlarning mavjudligi, tish atrofidagi to'qimalarda infiltratsiya, yallig'lanish kasalliklarini davolash;

- Urolog: siydik chiqarish va reproduktiv tizimlarning patologiyasini aniqlash;

- Oftalmolog: ko'rishni buzilishi, yallig'lanish kasalliklari va ko'z va qo'shimchalarning gemorragik holatini aniqlash;

- Nevropatolog: o'tkir miya diagnostikasi va davolash qon aylanishining buzilishi, neyropatiyalar;

- Neyroxirurg: neyroxirurgik aralashuvlar uchun ko'rsatmalarni aniqlash;

- Infeksionist: shubhali virusli, bakterial infeksiyalar, infeksiyalarni davolash;

- Revmatolog: tizimli biriktiruvchi to'qima kasalligiga shubha;

- Dermatovenerolog: teri kasalliklari diagnostikasi;

- Onkolog: qattiq o'smalar diagnostikasi, psevdotumorlar diagnostikasida differensial diagnostika;

- Ftiziatr: sil kasalligi diagnostikasi, differensial diagnostika psevdotumurlarning diagnostikasi;

- Nefrolog: buyrak davolash uchun ko'rsatmalar aniqlash buyrak trakti patologiyasining yetishmovchiligi, diagnostikasi va davolash;

- Psixolog: psixologik kasalliklarni davolash va oldini olish;

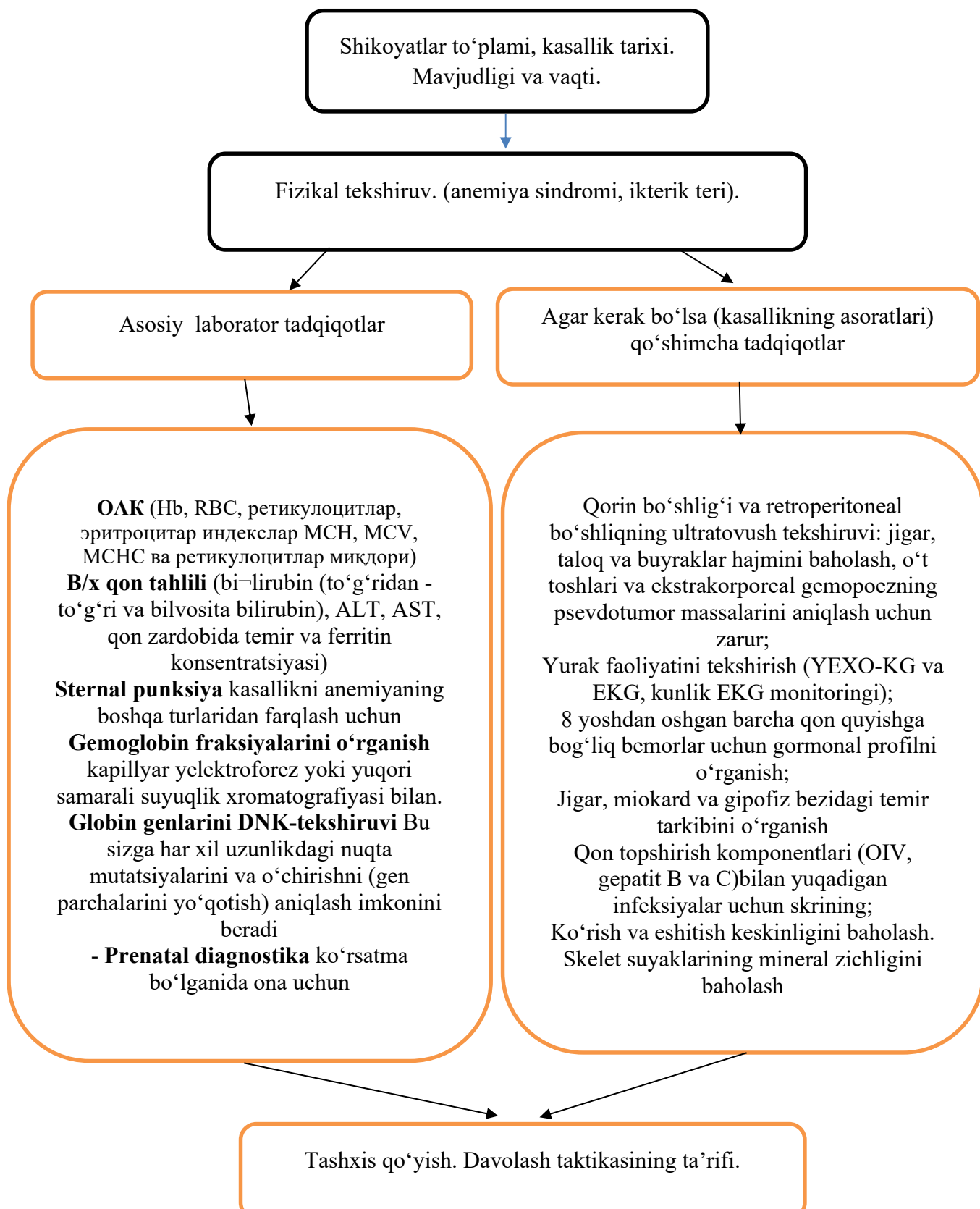
- Transfuziolog: ijobiy transfuzion vositalarni tanlash uchun bilvosita antiglobulin testi, qon quyishning samarasizligi, o'tkir katta qon yo'qotish;

- Reanimatolog: Markaziy venoz kateterlarni o'rnatish, og'ir sepsis, shok va boshqa hayot uchun xavfli sharoitlarni davolash (3-jadvalda hayot uchun xavfli qon ketish tushunchasiga qarang);

- Vrach LFK, reabilitolog: shaxsning rivojlanishi reabilitatsiya dasturi;

- Ortoped: ortosurgik tuzatish hajmini aniqlash, unda ishtirok yetish individual reabilitatsiya dasturini ishlab chiqish, jismoniy hajmi faoliyat;
- Qon tomir jarrohlari, intervension jarrohlari: almashtirish terapiyasi uchun qon tomirlariga kirishni aniqlash, psevdotumorlarni olib tashlashda qon tomir yembovizatsiyasi ko'rsatkichlarini aniqlash, multidisipliner jarrohlik guruhlarida, shu jumladan ONMKDA ishtirok yetish;
- Akusher-ginekologi: homiladorlik va tug'ish paytida, gemofiliya genining tashuvchisi, homiladorlik paytida ayolni boshqarish taktikasini aniqlash va gemofiliyaning shubhali yoki belgilangan shakli bo'lgan bola tug'ilishini rejalashtirish, homiladorlikni uzaytirish masalasini hal qilish;
- Yuz-yuz jarrohlari: tish chiqarish, yuz-yuz patologiyasining gemorragik va yuqumli asoratlari uchun jarrohlik yordam;
- Rentgenologi, radiologiya mutaxassislari: osteopatologiyada rentgenografiyani dekodlash va ikkinchi marta o'qish, gematomalar va boshqa gemorragik asoratlar mavjudligi.

7) **Diagnostik algoritm** (yuqoridagi barcha diagnostika mezonlari algoritm shaklida ko'rsatilgan);



8) **Differentsial diaqnoz va qo'shimcha tadqiqotlarni asoslash** [14, 19]:

Diagnoz	Differensial diagnostika uchun asos	Tadqiqotlar	Tashxisni istisno qilish mezonlari
Megaloblast anemiyalar	<p>OAK: Giperxromik makrotsitar anemiya (rang indeksi 1,1 dan ortiq). Katta eritrotsitlar (makrotsitlar), poykilotsit toz, megalotsitlarda yadrolarning qoldiqlari (Jolli tanachalari, Kebot halqalari), bazofil tinish belgilarining mavjudligi. Retikulotsitlar kamayadi yoki normal. Leykotsitlar kamayadi, neytropeniya, eozinopeniya, nisbiy limfotsitoz.</p> <p>Polisegmentlangan yadro va trombositopeniya bilan katta segmentlangan neytrofil xarakterlidir.</p> <p>B/x qon testi - kon'yugirlanmagan giperbilirubinemiya. Qonda LDG va LDG 2 ning ko'payishi va qon zardobidagi temir tarkibining o'rtacha o'sishi bo'lishi mumkin. Siydik va najasni tahlil qilish-siydikda urobilin, najasda sterkobilin.</p>	Suyak ko'migining sitologik tekshiruvi -qizil qon ishlab chiqaruvchi gemopoetik o'smaning giperplaziyasi; miyeloid hujayralardagi o'zgarishlar-ular kattalashadi, katta metamelotsitlar (yosh), segmentlangan neytrofil paydo bo'ladi; gipersegmentli neytrofil paydo bo'lishi xarakterlidir;	Klinik va laboratoriya belgilarining yo'qligi
Surunkali kasalliklar anemiyasi	B/x: Zardobdagi temirning pasayishi xarakterlidir	<p>Gemoglobin, g/l Zardob temiri mkmol/l TSat, % Ferritin, mkg/l</p> <p>MCV MCH Qo'shimcha: sTFR, mg/l Retikulotsitlarda gemoglobin miqdori, pg</p>	<p>pasaygan pasaygan pasaygan pasaygan yoki normada >100 pasaygan yoki normada pasaygan yoki normada pasaygan</p>
Temir tanqisligi kamqonligi	B/x: zardob temiri, TSat va ferritinning pasayishi xarakterlidir	<p>Gemoglobin, g/l Zardob temiri mkmol/l TSat, %</p> <p>Ferritin, mkg/l</p> <p>MCV</p>	<p>pasaygan pasaygan pasaygan pasaygan yoki normada >100 pasaygan yoki normada pasaygan yoki normada</p>

		MCH Qo‘shimcha: sTFR, mg/l Retikulotsitlarda gemoglobin miqdori, pg	oshgan pasaygan
Idiopatik aplastik anemiya	OAK: uch bosqichli sitopeniya: eritrotsitopeniya, leykotsitopeniya, trombotsitopeniya LDG darajasini oshishi	Suyak ko‘migining sitologik tekshiruvi: suyak ko‘migi hujayraliligini kamayi i Standarte sitogenetik va fluoressent gibridizatsiya in situ (Fluorescence in situ hybridization — FISH) Suyak ko‘migining gistologik tekshiruvi	Suyak ko‘migi aplaziyasi (hujayralarni yog‘ bilan almashishi) yonbosh suyagi biopstatida (bilateral trepanobiopsiya). Suyak ko‘migi hujayralarini pasayishi < 25% (ёш меъёрига нисбатан) ёки миелоид элементларни ушлаб туриш билан хужайралилик >25% < 50%, megakariotsitlarning < 30% yo‘qligi.
Miyelodisplastik sindrom blastlar oshishi bilan	OAK: Sitopeniya blastlar miqdori OAK da 19% cha	Suyak ko‘migi IFT suyak ko‘migi hujayralarini oqim sitoflyuorimetrida sitologik tekshirish (o‘tkir leykoz paneli) suyak ko‘migini gistologik tekshiruvi	Suyak ko‘migidagi blastlar miqdori 5-19%, lekint 20% dan oshmaydi Dismiyelepoez

IV. AMBULATOR DARAJADA DAVOLASH TAKTIKASI:

Talassemiyani davolashning asosiy maqsadi: gemolitik inqirozning oldini olish.

Asosan organlarning gemosiderozi bilan bog‘liq bo‘lgan talassemiyaning namoyon bo‘lishi va asoratlarini davolashning maqsadi: rivojlangan gemolitik inqirozni to‘xtatish, gepatomegaliya va splenomegaliya progressiyasini kamaytirish va oldini olish, hayot sifatini yaxshilash.

1) Nomedikamentoz davo

Tibbiy mutaxassis bajarishi lozim:

- Har qanday sharoitda bemorning shaxsi va ma’lumotlarining maxfiylikini ta’minlash, agar ular bemorning huquqlariga zid bo‘lmasa, mahalliy, xalqaro qonunlar va maxfiylik qoidalariga rioya qilishga harakat qilish
- Ota-onalarning kasallik bilan bog‘liq jihatlarni iloji boricha erta tushunishini targ‘ib qilish (masalan, ota-onalarga 6 yoshdan boshlab bola bilan uning kasalligi haqida maktab xodimlarini qanday xabardor qilishi to‘g‘risida qaror qabul qilishiga o‘rgatish)
- Ota-onalarga kasallik bilan bog‘liq ma’lumotlarning ochiqligi va yashirilishi o‘rtasida real va muvozanatli pozitsiyani shakllantirishda yordam berish.
- Bemor o‘z kasalligi haqida qachon va kimga xabar berish va bu haqda umuman gapirmaaligi to‘g‘risida qaror qabul qilish huquqiga ega bo‘lishi kerak.
- Talassemiyada bemor psixologik yordam olish huquqiga ega bo‘lishi kerak, bemor normal rivojlanishi uchun anemiya va transfuziyaning psixologik ta’siri, xelator terapiyasining psixologik

jihatlari to'g'risida tasavvurga ega bo'lishi kerak. Umuman olganda, xelatorlash psixologik jihatdan talabchan terapiya hisoblanadi, chunki:

- Temir xelatorligi shifo bermaydi, aksincha asosiy terapiyaning (transfuziya) asosiy asoratlari davolaydi, bu "boshqa yamoqning yamog'i"
- Transfuziya singari, bu kasallik to'g'risida har kunlik eslatmasidir
- hayotning birinchi yilida xelatatsiyani boshlash maqbuldir
- Preparatning samaradorligini bemor tez va aniq tasdiqlay olmaydi va aniqlay olmaydi. Shunga ko'ra, davolash rejimiga rioya qilish ishonch funksiyasidir; aytish mumkinki, u "tibbiy xodimlar – bemor" terapevtik munosabatlarining sifatini va bemorning uzoq muddatli istiqbolga va foydalariga bo'lgan ishonchini aks ettiradi
- Bemor asoratlarning psixologik oqibatlarini bilishi kerak: ish umuman olganda, bemorlarning mehnat qobiliyatiga ijobiy munosabatda bo'lishlari muhimdir.
- Bemor jinsiy va reproduktiv hayot haqida tushunchaga ega bo'lishi kerak: tashqi farqlar (yuz xususiyatlari, bo'yi va terining rangi) o'ziga ishonch va ijtimoiy hayotda ishtirok etishga ta'sir qilishi mumkin. Balog'atga yetish davrida jinsiy rivojlanishning yo'qligi yoki kechikishi bemorlar uchun ayniqsa og'riqli bo'ladi. Gipogonadizmni o'z vaqtida optimal davolash bunday ta'sirni cheklaydi. Shuningdek, virusli kasalliklar infeksiyasini tashuvchilarda ularning xavfsiz jinsiy xatti-harakatlari bilan bog'liq holatlarga alohida e'tibor qaratish lozim
- Vaksinatziya: talassemiya bemorlarda standartlarda tavsiya etilgan emlashdan voz kechish yoki kechiktirish uchun hech qanday sabab yo'q.
- Parhez: umumiy tamoyillar - talassemiya bemorlari, agar buning uchun maxsus ko'rsatmalar bo'lmasa, ma'lum parhez talablariga rioya qilmaydi. O'sish davrida normal miqdorda yog' va shakar iste'mol qilishi tavsiya etiladi. Balog'at yoshida va undan yuqori yoshida yuqori darajada tozalangan uglevodlarni iste'mol etilishi (shakar, shakarli ichimliklar, gazaklar) glyukozaga intolerantlik yoki diabet rivojlanishining oldini olish yoki sekinlashtirish uchun foydali bo'lishi mumkin.

- Talassemiyada umumiy tibbiy yordam va turmush tarzi.

Agar kasallik yaxshi davolash rejimi yordamida to'liq qoplansa, katta talassemiya bilan og'rigan bemor oddiy tengdoshiga o'xshash turmush tarzini olib borishi va bolalikdan katta yoshgacha jismoniy va hissiy rivojlanishning barcha bosqichlarini, shu jumladan farzand ko'rish tajribasini boshdan kechirishi mumkin.

Tish parvarishi. Ortodontik davolash chaynash funksiyasini yaxshilashda va/yoki tishlarning estetik bo'lmagan ko'rinishini tuzatishda muvaffaqiyatli bo'lishi mumkin.

Sayohat. Sayohat ma'lum darajada xavfni keltirib chiqaradi, agar bemor yuqori sifatli mahalliy davolanishni ololmasa, bu xavf ortadi. Agar bemor uzoq mamlakatga sayohat qilsa, jiddiy asorat yuzaga kelsa, darhol har qanday zarur tibbiy yordam bilan uyiga uchib ketishi uchun tegishli sayohat sug'urtasini olishi juda muhimdir

Qon. Qon quyish har doim bemor uchun bir joyda amalga oshirilishi kerak.

Xelatorlash. Sayohat va ta'tillar muntazam xelatsiyani buzmaslik uchun tashkil etilishi kerak va tibbiyot xodimlari "kambag'al yigit" munosabatiga berilmasliklari kerak.

Splenektomiya bajarilgan bemorlar isitma, sepsis yoki hayvon chaqishi holatlarida tezkor tibbiy davolanishni ta'minlash uchun doimo antibiotiklar bilan sayohat qilishlari kerak.

Ovqat. Talassemiya bemorlari, agar buning uchun maxsus ko'rsatmalar yoki birga keladigan kasalliklar bo'lmasa, ma'lum parhez talablariga rioya qilmaydi [4, 6].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

2) Medikamentoz davo

Barcha bemorlarga turar joyida yoki RIGIATM klinikasida budjet mablag'lari hisobidan quyidagi tibbiy yordam ko'rsatiladi (ya'ni bepul):

* tekshiruv,

- * bazaviy terapiya (donorning deleykotsitlangan /3-5 marta yuvilgan/eritilgan eritrotsitlar massasi gemotransfuziyasi),
- * hamrohlik qiluvchi terapiya (vitaminlar, gormonlar, gepatoprotektorlar, simptomatik terapiya va boshqalar.), bepul kasalxonaga yotqizish [6].

Tanadan ortiqcha temirni olib tashlashga imkon beradigan xelator terapiyasini o'tkazish. Talassemiya tashhisining dastlabki bosqichida doimiy xelator terapiyasi tanadagi temir darajasini xavfsiz darajada ushlab turishga va shu bilan temir intoksikatsiyasini oldini olishga, gemosideroz rivojlanishining oldini olishga va shunga mos ravishda ichki organlarning disfunktsiyasiga imkon beradi.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

Xelator terapiyasi.

Temirning nazoratsiz haddan tashqari yuklanishi yurak, jigar va endokrin organlarga zarar yetkazishi mumkin, bu esa kardiomiopatiya, jigar sirrozi va qandli diabet kabi holatlarning rivojlanishiga olib keladi. Temirning haddan tashqari yuklanishi zardob ferritini konsentratsiyasining doimiy o'sishi >1000 mkg/l (4,5,6,14) bilan aniqlanadi. Bunday holda, xelator terapiyasini +++++ (6)faol moddasi bo'lgan dorilar bilan boshlash kerak.. Xelator terapiyasi uchun tavsiya etilgan temirni bog'laydigan xususiyatga ega, kompleks hosil qiluvchi preparatlar:

Desferal in'eksiyasi Deferoksamin

Chiqarish shakli: Liofilizat d/prigot. r-ra d/in'eks. 500 mg: fl. 10

Turkumi: Qon kasalliklari

Deferipron (Ferriproks®, Kelfer®, L1

Chiqarish shakli: Peroral eritma, 1 ml: 100 mg; 3 yoshdan katta bolalarga

Tabletkalar (kuniga ikki marta): 1000 mg funksional baholash bilan

Turkumi: Qon kasalliklari

Deferaziroks disperslanadigan tabletkalar,

Chiqarish shakli: 500 mg: 28 ili 84 sht.:

disperslanadigan tabletkalar 125 mg; 250 mg; 500 mg.

Plyonka bilan qoplangan tabletkalar 180 mg; 360 mg.

Turkumi: Qon kasalliklari

Deferaziroks disperslanadigan tabletkalar,

Chiqarish shakli: 500 mg: 28 ili 84 sht.:

disperslanadigan tabletkalar 125 mg: dumaloq, tekis silindrsimon planshetlar deyarli oq rangga yega bo'lib, qirrasini qirrali va j 125 /NVR taassurotiga yega;

250 mg - J 250 / NVR;

500 mg - J 500 / NVR.

Turkumi: Qon kasalliklari

Deferaziroks tabletkalar

Chiqarish shakli: Plyonka bilan qoplangan tabletkalar 360 mg 90sht

Turkumi: Qon kasalliklari

Deferaziroks:

Deferaziroksni tavsiya etilgan boshlang'ich sutkalik dozasi Tana vazniga 20 mg/kg (Temirni bog'laydigan preparatlar).

Dastlabki dozani transfuzion yuklamaga muvofiq o'zgartirish:

- Kuniga 10 mg / kg — agar gemotransfuziya chastotasi oyiga < 2 birlik eritrotsitlar massasi бўлса;
- Кунига 30 мг / кг - агар гемотрансфузия частотаси ойига > 4 birlik eritrotsitlar massasi bo'lsa [4, 6].

Klinik tadqiqotga ko'ra, deferasiroksni kuniga 20-30 mg/kg dozalarda qo'llanilishi qon zardobidagi ferritin konsentratsiyasini 410 mkg/l ga va jigarda temir konsentratsiyasini 10,7 mg Fe/g ga kamaytirdi. 12 oy davomida quruq vazn [1, 4, 6].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi – 2).

Xelator terapiyasi bemorlarning butun hayoti davomida o'tkazilishi kerak [2, 8, 15, 37].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi – 2).

Peroral xelator terapiyasi. Dori-darmonlarni peroral yuborish desferioksamin yordamida xelator terapiyasining ko'plab amaliy jihatlarini sezilarli darajada osonlashtiradi. Ba'zi bemorlar (va ba'zi sog'liqni saqlash mutaxassislari) uchun peroral xelatorlash "barcha muammolarni hal qilish" kabi ko'rinishi mumkin [18, 29, 32]. Biroq, aslida, peroral xelatorlash faqat teridagi kundalik "teshiklar" dan va shunga mos ravishda inson tanasining ko'rinishini buzishdan qochishga yordam beradi. Peroral xelatorlarni qabul qiladigan bemorlar har kuni boshqalardan farq qilish hissi va davolanish ta'sirini tezda baholash uchun imkoniyat va vositalarning yetishmasligi bilan duch kelishlari mumkin [6, 7, 12, 34]. Shu nuqtayi nazardan, ba'zi bemorlar, hatto peroral xelatorlash davolanish rejimiga yetarli darajada rioya qilish qiyin.

Tavsiyalar:

- * Optimal xelatorlashning asosiy amaliy masalalarini aniqlash va hal qilish
- * Bemorlarni tanqid qilish yoki qo'rqitishdan saqlanish
- * Kasallikning psixologik jihatlariga to'g'ri e'tibor berish, chunki ularning kam baholanishi "tibbiy xodimlar – bemor" terapevtik munosabatlarining samaradorligini pasaytiradi va davolanishning muvaffaqiyatsizligi xavfi ortadi
- * Talab yoki buyurtma emas, balki qo'llab-quvvatlash
- * Ota-onalar bilan muloqotdan bemorlar bilan muloqotga imkon qadar erta o'tishni rag'batlantirish. Talassemiya bilan og'rigan ko'plab bemorlar 6 yoshdan boshlab terapevtik rejimini nazorat qilishni boshlashlari mumkin. O'z davosini yoshlikdan nazorat qilishi bemorlarning mustaqil bo'lishligini rag'batlantiradi. Bu, shuningdek, ota-onalarning hayotini osonlashtiradi va oxir-oqibat butun oilaning hayot sifatini yaxshilaydi.
- * Bemorlarda o'zaro kelishilgan terapevtik maqsadlarga erishish uchun mag'rurlik va g'alaba tuyg'usini rivojlantirishga ko'maklashish
- * Esda tutish kerakki, terapevtik rejimga aniq uzoq muddatli rioya qilish qobiliyatini yaxshilaydi va o'ziga ishonchni rivojlantirishga yordam beradi va yaxshi emotsional holatini saqlashning asosiy ijobiy omilidir.

1-jadval

Muhim dorilar ro'yxati (100% foydalanish ehtimoli bilan):
dalillar darajasini belgilash

Farmakoterapevtik guruh	Dori vositasini MNN si	Qo'llash usuli	Dalillar darajasi
Faol modda (MNN): <u>Deferaziroks</u>	<u>Deferaziroks</u>	disperslanadigan tabletkalar 125 mg; 250 mg; 500 mg:	Klinik tavsiyalar - o'roqsimon hujayra kasalliklari (O'HK,

Kompleks tashkil qiluvchi vosita	Temir bog'lovchi preparatlar	28 yoki 84 dona. plenka bilan qoplangan tabletkalar 180 mg; 360 mg.	o'roqsimon hujayra kasalligi, anemiya, beta-talassemiya, inqirozli va inqirozsiz) - (2020) 2021-2022-2023 (22.09.2021) - Protokollar, davolash bo'yicha ko'rsatmalar-Rossiya Federatsiyasi Sog'liqni saqlash vazirligi tomonidan tasdiqlangan - A4 da 49 bet (disuria.ru)
Faol modda (MNN): <u>Deferazioks</u> Kompleks tashkil qiluvchi vosita	Deferazioks Temir bog'lovchi preparatlar	disperslanadigan tabletkalar 125 mg; 250 mg; 500 mg; 28 yoki 84 dona.	
Faol modda (MNN): <u>Deferazioks</u> Kompleks tashkil qiluvchi vosita	Deferipron Temir bog'lovchi preparatlar	Peroral eritma, 1 ml: 100 mg; Tabletkalar (kuniga ikki marta): 1000 mg s funksional baholash bilan	
Faol modda (MNN): <u>Deferazioks</u> Kompleks tashkil qiluvchi vosita	Deferazioks Temir bog'lovchi preparatlar	Plyonka bilan qoplangan tabletkalar. Chiqarish shakli 360 mg 90 dona.	
Temir bog'lovchi preparatlar	Deferoksamin	Liofilizat in'ektsiya uchun eritma tayyorlash uchun. 500 mg: fl. 10	

2-jadval

Qo'shimcha dorilar ro'yxati (100% foydalanish ehtimoli bilan):
dalillar darajasini belgilash

Farmakoterapevtik guruh	Dori vositasini MNN si	Qo'llash usuli	Dalillar darajasi
Eritrotsitar massa	Transfuzion terapiya	200,0	
Antibakterial vositalar	Levofloksatsin Zenepenem (Imipenem-Silastatin) Metranidazol Seftriakson Sefosal (Sefoparazon,sulbaktam)	vena ichiga, taʼb 500 mg /100 ml №1 500 mg +500 mg №1 0,5%-100 ml 1,0 g №1 1 g+1 g №1	Klinik tavsiyalar - o'roqsimon hujayra kasalliklari (O'HK, o'roqsimon hujayra kasalligi, anemiya, beta-talassemiya, inqirozli va inqirozsiz) - (2020) 2021-2022-2023 (22.09.2021)
Antibakterial vositalar	bak posev natijalari bo'yicha		
Glyukokortikosteroidlar	Gidrokortizon Prednizolon Deksametazon	vena ichiga, tab	
Nosteroid yallig'lanishga qarshi dorilar	Ketoprofen amp (Ketonol)	ampula tab	
Spazmolitik dori vositalari	Drotaverin Spazmolgon	vena ichiga, tab	

Suv, elektrolitlar va kislota- ishqor muvozanatining korreksiyasi uchun eritmalar	Bisol infuzion eritma (Suksinasol) Zevostat Natriy xlorid Natriya gidrokarbonat eritma Pleo infuzion eritma	200 ml 6% infuzion eritma 200 ml 0,9% 250 ml 5% 200 ml 200 ml	- Protokollar, davolash bo'yicha ko'rsatmalar- Rossiya Federatsiyasi Sog'liqni saqlash vazirligi tomonidan tasdiqlangan - A4 da 49 bet (disuria.ru)
Vitaminterapiyasi	Askorbin kislotasi eritmasi Vitamin C) B guruhi vitaminlari Neyromaks eritmasi	5% 2 ml №5 1000 mg /4 ml №5	
Antigistaminlar	Suprastin	amp 20 mg/ml	
Parenteral ovqatlanish	Albumin infuzion eritma	20% -100,0	
Enteral ovqatlanish			
Jarrohlik aralashuvi	kichik jarrohlik, gematomalarni ochish, nekrotik joylarni rezeksiya qilish		
Yarani bog'lash	Yarani davolash		
Markaziy tomir kateterizatsiyasi (kateter narxi bilan)	kichik jarrohlik		

3) Jarrohlik aralashuvi

Minimal invaziv jarrohlik aralashuvlari, shu jumladan stomatologik (1-2 tishni olib tashlash), furunkulni ochish, o'rin almashtirish terapiyasi qoidalarini ko'rsatadigan gematolog bilan maslahatlashganidan keyin ambulatoriya sharoitida amalga oshirilishi mumkin (dalillar darajasi C) ushbu protokolga muvofiq ("talab bo'yicha davolash" bo'limi. Har qanday jarrohlik aralashuvdan oldin va undan 2-3 oy o'tgach, laboratoriya tekshiruvi zarur.

4) Keyingi parvarishlash

Bemorni ambulatoriya darajasida keyingi kuzatish va qo'llab-quvvatlash gematolog yoki gematolog maslahati bilan terapiya o'tkazgan shifokor tomonidan amalga oshiriladi.

5) Protokolda tavsiflangan diagnostika va davolash usullarining davolash samaradorligi va xavfsizligi ko'rsatkichlari

Terapiya klinik va laboratoriyada kuzatilishi kerak. Klinik nazoratda profilaktik o'rin to'ldirish terapiyasining yetarli darajada samaradorligi to'g'risida qaror quyidagi hollarda qabul qilinadi:

- * gemolitik inqiroz belgilarining paydo bo'lishi;
 - * jigar, taloq va boshqa organlarning shishishi belgilarining paydo bo'lishi;
 - * turli lokalizatsiyali organlarning gemosiderozi asoratlarning spontan namoyon bo'lishi bilan;
- Laboratoriya nazorati UAC – gemoglobin, yeritrotsitlar, retikulotsitlarni tahlil qilish, billirubin, ALT, AST, OAM mavjudligini tahlil qilishdan iborat.

Terapiyaga javob berish mezonlari:

- terapiya samaradorligi ko'rsatkichlariga erishish.

V. TIBBIY YORDAM TURLARINI HISOBGA OLGAN HOLDA KASALXONAGA YOTQIZISH UCHUN KO'RSATMALAR:

1) rejalashtirilgan kasalxonaga yotqizish uchun ko'rsatmalar:

Rejalashtirilgan kasalxonadavolanish asosan kunduzgi va kechayu-kunduzgi gematologiya bo'limlarida amalga oshiriladi. Gematolog bilan kelishilgan holda, ustun bo'lgan alomatlar bo'yicha ixtisoslashtirilgan bo'limda rejalashtirilgan yordamni olish uchun bemorni kasalxonaga yotqizishga ruxsat beriladi. Endokrinologik, yurak, ortopedik va jarrohlik rehabilitatsiyasida kasalxonaga yotqizish gematologiya, endokrinologiya, kardiologiya yoki travmatologiya va/yoki ortopediya bo'limida amalga oshiriladi. Rekonstruktiv-tiklovchi operatsiyalar, takroriy splenomegaliya bo'lgan bemorlarni ortopedik va jarrohlik rehabilitatsiyasi, talassemiyani gemolitik inqiroz va organlarning kattalashishi bilan davolash, birgalikda kechuvchi hamroh patologiya mavjud bo'lganda rejaviy davolash.

Kasalxonaga yotqizishning afzalligi ko'p tarmoqli (yo'nalishli) jarrohlar guruhi, talassemiya bilan og'rigan bemorlarga jarrohlik aralashuvlari uchun imtiyozlar berish tajribasiga ega bo'lgan shtatli gematolog, laboratoriya diagnostikasini o'tkazish qobiliyatiga ega bo'lgan ko'p tarmoqli shifoxonana ustunlik berilishi kerak (gemolitik inqiroz omillarini aniqlash - gemoglobin, eritrotsitlar, retikulotsitlar, billirubin, ALT, AST). Xelatorlash omillari, qon quyish va rejali operatsiyalar bilan ta'minlash O'zbekiston Respublikasida dori vositalari bilan ta'minlash sohasidagi me'yoriy tartibga muvofiq amalga oshiriladi. Bemorlarga maqsadli transfertlar hisobiga (qandli diabet bilan og'rigan bemorlarga o'xshab) beriladigan qon xelatorlash preparatlaridan foydalanishga ruxsat beriladi, chunki bu holda xelator terapiyasini hisoblash bir yil davomida amalga oshiriladi.

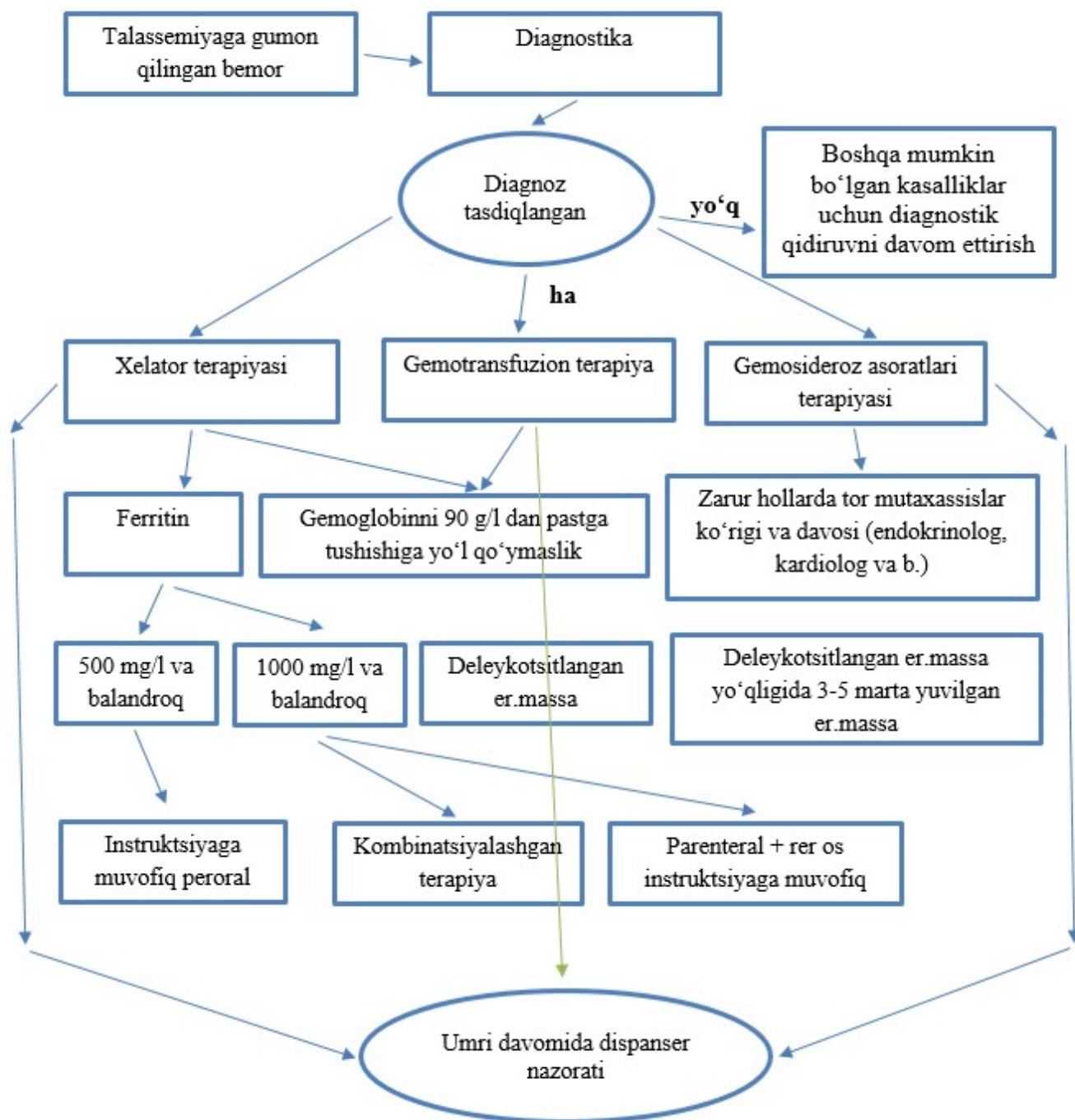
2) shoshilinch kasalxonaga yotqizish uchun ko'rsatmalar:

Hayotiy muhim organlarda qon ketishlar (gemolitik inqiroz, osteoxondroz, bosh jarohatlari, miya va orqa miyada qon ketishlar, orqa, bo'yin, 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'limlari va/yoki sog'liqni saqlash tashkilotlarining ixtisoslashgan bo'limlarida, mavjud bo'lgan alomatlar (jarrohlik, urologiya, nevrologiya, neyroxirurgiya, travmatologiya, ICU va boshqalar) mavjudligiga qarab amalga oshiriladi, gematologga murojaat qilish, xelatorlash/o'rin almashtirish terapiyasi va zarur tadqiqotlar o'tkazish imkoniyatiga ega bo'lganlar. Jarrohlik aralashuviga ehtiyoj bo'lmasa, gematologiya bo'limiga kasalxonaga yotqizish har doim ko'rsatiladi. Hayotiy funksiyalarning buzilishi, shok belgilari mavjudligi intensiv terapiya bo'limida kasalxonaga yotqizish uchun ko'rsatma hisoblanadi.

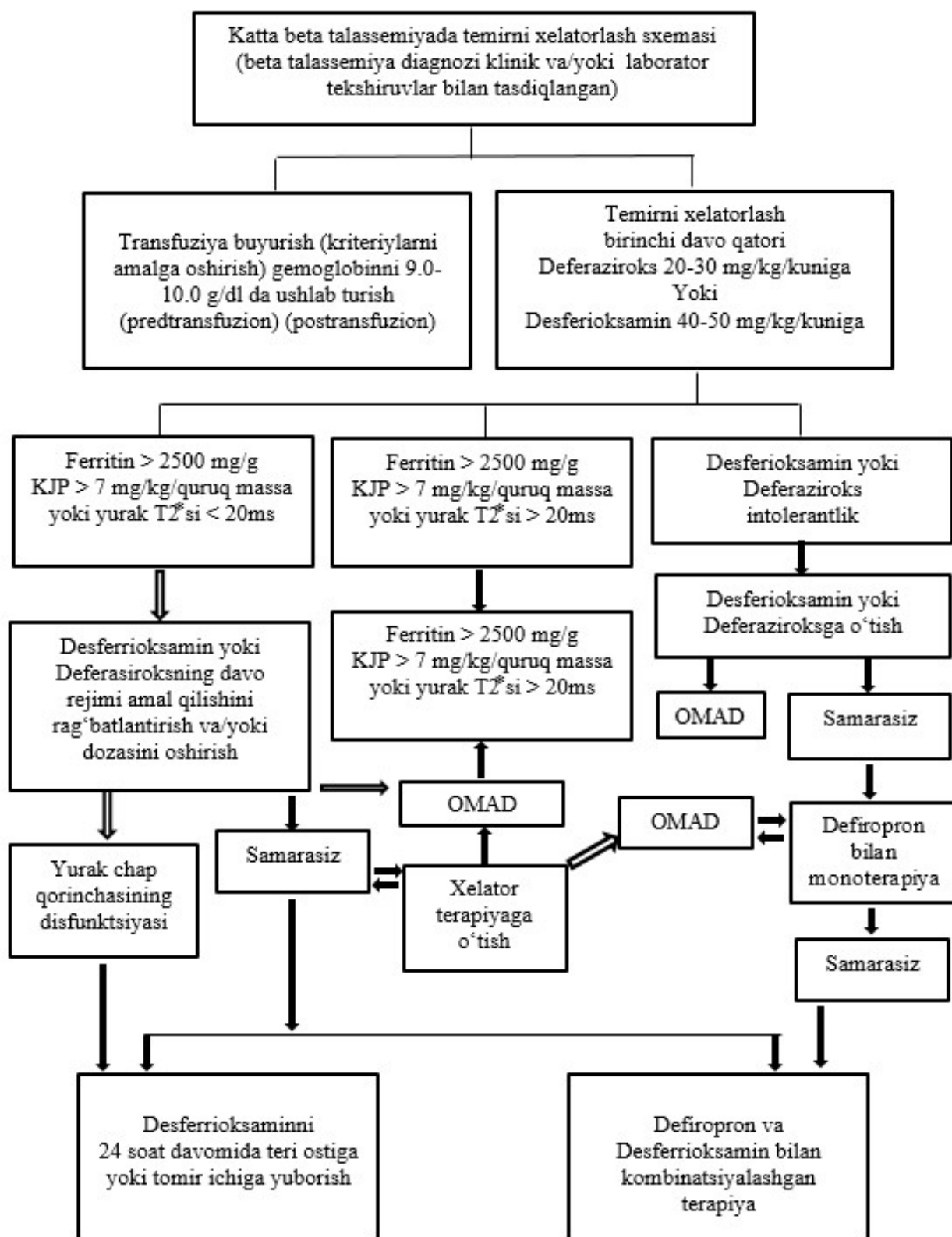
Shuni esda tutish kerakki, agar bemorda hayot uchun xavfli qon ketish bo'lsa (gematomezis - "qahva quymasi" bilan qayt qilish, melena, ONMK belgilari, o'pka qon ketishi va boshqalar.) va unda talassemiya borligi haqida ma'lumot (bemorning qarindoshlariga ko'ra), iloji boricha tezroq tomir ichiga qon xelatorini yuborish kerak. Dozasi va qabul qilish qoidalari preparatning ko'rsatmalariga muvofiq belgilanishi kerak. Agar bemorning qo'lida qon xelatori preparati mavjud bo'lsa, bemorning hayotiga tahdid paydo bo'lishining oldini olish uchun uni qo'llash mumkin. Bunday holda, shoshilinch maslahat uchun gematologni chaqirib, eng yaqin kasalxonaga yotqizilishi kerak. Talassemiya bilan og'rigan yoki hayot uchun xavfli qon ketishiga shubha qilingan bemorni uzoq vaqt transportirovkasiga yo'l qo'yilmaydi. Vaziyat barqarorlashgandan so'ng, ixtisoslashgan kasalxonaga o'tkazishga ruxsat beriladi. Kasalxonada va bemorning qo'lida qon xelatori preparatlari bo'lmasa va hayot uchun xavfli sharoitlar mavjud bo'lsa, darhol deleykotsitlangan / 3-5 marta yuvilgan / nurlangan eritrotsitlar massasining gemotransfuziyasini boshlash kerak (mintaqaviy gematologning roziligi bilan).

VI. STATSIONAR SHAROITIDA DAVOLASH TAKTIKASI.

1) **Bemorni kuzatish kartasi**, bemor marshrutizatsiyasi (sxemalar, algoritmlar);



Xelator terapiyasini o'tkazish bayonnomasi



*Talassemiyaning klinik davolash bo'yicha ko'rsatmalar 2-nashr, dekabr 2007.

2) Nomedikamentoz davo

Tibbiy mutaxassis bajarishi lozim:

- Har qanday sharoitda bemorning shaxsi va ma'lumotlarining maxfiylikini ta'minlash, agar ular bemorning huquqlariga zid bo'lmasa, mahalliy, xalqaro qonunlar va maxfiylik qoidalariga rioya qilishga harakat qilish
- Ota-onalarning kasallik bilan bog'liq jihatlarni iloji boricha erta tushunishini targ'ib qilish (masalan, ota-onalarga 6 yoshdan boshlab bola bilan uning kasalligi haqida maktab xodimlarini qanday xabardor qilishi to'g'risida qaror qabul qilishiga o'rgatish)
- Ota-onalarga kasallik bilan bog'liq ma'lumotlarning ochiqligi va yashirilishi o'rtasida real va muvozanatli pozitsiyani shakllantirishda yordam berish.
- Bemor o'z kasalligi haqida qachon va kimga xabar berish va bu haqda umuman gapirmaaligi to'g'risida qaror qabul qilish huquqiga ega bo'lishi kerak.
- Talassemiyada bemor psixologik yordam olish huquqiga ega bo'lishi kerak, bemor normal rivojlanishi uchun anemiya va transfuziyaning psixologik ta'siri, xelator terapiyasining psixologik jihatlari to'g'risida tasavvurga ega bo'lishi kerak. Umuman olganda, xelatorlash psixologik jihatdan talabchan terapiya hisoblanadi, chunki:
 - Temir xelatorligi shifo bermaydi, aksincha asosiy terapiyaning (transfuziya) asosiy asoratlarni davolaydi, bu "boshqa yamoqning yamog'i"
 - Transfuziya singari, bu kasallik to'g'risida har kunlik eslatmasidir
 - hayotning birinchi yilida xelatatsiyani boshlash maqbuldir
 - Preparatning samaradorligini bemor tez va aniq tasdiqlay olmaydi va aniqlay olmaydi. Shunga ko'ra, davolash rejimiga rioya qilish ishonch funksiyasidir; aytish mumkinki, u "tibbiy xodimlar – bemor" terapevtik munosabatlarining sifatini va bemorning uzoq muddatli istiqbolga va foydalariga bo'lgan ishonchini aks ettiradi
 - Bemor asoratlarning psixologik oqibatlarini bilishi kerak: ish umuman olganda, bemorlarning mehnat qobiliyatiga ijobiy munosabatda bo'lishlari muhimdir.
 - Bemor jinsiy va reproduktiv hayot haqida tushunchaga ega bo'lishi kerak: tashqi farqlar (yuz xususiyatlari, bo'yi va terining rangi) o'ziga ishonch va ijtimoiy hayotda ishtirok etishga ta'sir qilishi mumkin. Balog'atga yetish davrida jinsiy rivojlanishning yo'qligi yoki kechikishi bemorlar uchun ayniqsa og'riqli bo'ladi. Gipogonadizmni o'z vaqtida optimal davolash bunday ta'sirni cheklaydi. Shuningdek, virusli kasalliklar infeksiyasini tashuvchilarda ularning xavfsiz jinsiy xatti-harakatlari bilan bog'liq holatlarga alohida e'tibor qaratish lozim
 - Vaksinatсия: talassemiya bemorlarda standartlarda tavsiya etilgan emlashdan voz kechish yoki kechiktirish uchun hech qanday sabab yo'q.
 - Parhez: umumiy tamoyillar - talassemiya bemorlari, agar buning uchun maxsus ko'rsatmalar bo'lmasa, ma'lum parhez talablariga rioya qilmaydi. O'sish davrida normal miqdorda yog' va shakar iste'mol qilishi tavsiya etiladi. Balog'at yoshida va undan yuqori yoshida yuqori darajada tozalangan uglevodlarni iste'mol etilishi (shakar, shakarli ichimliklar, gazaklar) glyukozaga intolerantlik yoki diabet rivojlanishining oldini olish yoki sekinlashtirish uchun foydali bo'lishi mumkin.

- Talassemiyada umumiy tibbiy yordam va turmush tarzi.

Agar kasallik yaxshi davolash rejimi yordamida to'liq qoplansa, katta talassemiya bilan og'rigan bemor oddiy tengdoshiga o'xshash turmush tarzini olib borishi va bolalikdan katta yoshgacha jismoniy va hissiy rivojlanishning barcha bosqichlarini, shu jumladan farzand ko'rish tajribasini boshdan kechirishi mumkin.

Tish parvarishi. Ortodontik davolash chaynash funksiyasini yaxshilashda va/yoki tishlarning estetik bo'lmagan ko'rinishini tuzatishda muvaffaqiyatli bo'lishi mumkin.

Sayohat. Sayohat ma'lum darajada xavfni keltirib chiqaradi, agar bemor yuqori sifatli mahalliy davolanishni ololmasa, bu xavf ortadi. Agar bemor uzoq mamlakatga sayohat qilsa, jiddiy asorat yuzaga kelsa, darhol har qanday zarur tibbiy yordam bilan uyiga uchib ketishi uchun tegishli sayohat sug'urtasini olishi juda muhimdir

Qon. Qon quyish har doim bemor uchun bir joyda amalga oshirilishi kerak.

Xelatorlash. Sayohat va ta'tillar muntazam xelatsiyani buzmaslik uchun tashkil etilishi kerak va tibbiyot xodimlari "kambag'al yigit" munosabatiga berilmasliklari kerak.

Splenektomiya bajarilgan bemorlar isitma, sepsis yoki hayvon chaqishi holatlarida tezkor tibbiy davolanishni ta'minlash uchun doimo antibiotiklar bilan sayohat qilishlari kerak.

Ovqat. Talassemiya bemorlari, agar buning uchun maxsus ko'rsatmalar yoki birga keladigan kasalliklar bo'lmasa, ma'lum parhez talablariga rioya qilmaydi [4, 6].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

2) Medikamentoz davolash

Barcha bemorlarga turar joyida yoki RIGIATM klinikasida budjet mablag'lari hisobidan quyidagi tibbiy yordam ko'rsatiladi (ya'ni bepul):

* tekshiruv,

* bazaviy terapiya (donorning deleykotsitlangan /3-5 marta yuvilgan/eritilgan eritrotsitlar massasi gemotransfuziyasi),

* hamrohlik qiluvchi terapiya (vitaminlar, gormonlar, gepatoprotektorlar, simptomatik terapiya va boshqalar.), bepul kasalxonaga yotqizish [6].

Tanadan ortiqcha temirni olib tashlashga imkon beradigan xelator terapiyasini o'tkazish. Talassemiya tashhisining dastlabki bosqichida doimiy xelator terapiyasi tanadagi temir darajasini xavfsiz darajada ushlab turishga va shu bilan temir intoksikatsiyasini oldini olishga, gemosideroz rivojlanishining oldini olishga va shunga mos ravishda ichki organlarning disfunktsiyasiga imkon beradi.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

Xelator terapiyasi.

Temirning nazoratsiz haddan tashqari yuklanishi yurak, jigar va endokrin organlarga zarar yetkazishi mumkin, bu esa kardiomiopatiya, jigar sirrozi va qandli diabet kabi holatlarning rivojlanishiga olib keladi. Temirning haddan tashqari yuklanishi zardob ferritini konsentratsiyasining doimiy o'sishi >1000 mkg/l (4,5,6,14) bilan aniqlanadi. Bunday holda, xelator terapiyasini +++++ (6)faol moddasi bo'lgan dorilar bilan boshlash kerak..

Xelator terapiyasi uchun tavsiya etilgan temirni bog'laydigan xususiyatga ega, kompleks hosil qiluvchi preparatlar:

Desferal in'eksiyasi Deferoksamin

Chiqarish shakli: Liofilizat d/prigot. r-ra d/in'eks. 500 mg: fl. 10

Ishlab chiqaruvchi: Novartis Pharma [Novartis Farma]

Ishlab chiqarilgan mamlakat: Shveysariya

Turkumi: Qon kasalliklari

Deferipron (Ferriproks®, Kelfer®, L1

Chiqarish shakli: Peroral eritma, 1 ml: 100 mg;

Tabletkalar (kuniga ikki marta): 1000 mg funksional baholash bilan

Ishlab chiqaruvchi: Apotex Inc, Canada (компания Chiesi дистрибуцияси).

Ishlab chiqarilgan mamlakat: Canada

Turkumi: Qon kasalliklari

Deferaziroks disperslanadigan tabletkalar, Exjade,

Chiqarish shakli: 500 mg: 28 ili 84 sht.:

disperslanadigan tabletkalar 125 mg; 250 mg; 500 mg.

Plyonka bilan qoplangan tabletkalar 180 mg; 360 mg.

Ishlab chiqaruvchi: San Farmasyutikal Indastriz Ltd

Ishlab chiqarilgan mamlakat: Indiya

Turkumi: Qon kasalliklari

Eksidjad disperslanadigan tabletkalar, Exjade,

Chiqarish shakli: 500 mg: 28 ili 84 sht.:
disperslanadigan tabletkalar 125 mg: dumaloq, tekis silindrsimon planshetlar deyarli oq rangga yega bo'lib, qirrasini qirrali va j 125 /NVR taassurotga yega;
250 mg - J 250 / NVR;
500 mg - J 500 / NVR.
Ishlab chiqaruvchi: Novartis Pharma [Novartis Farma]
Ishlab chiqarilgan mamlakat: Shveysariya
Turkumi: Qon kasalliklari

Djadenu tabletkalar

Chiqarish shakli: Plyonka bilan qoplangan tabletkalar 360 mg 90sht
Proizvoditel: Novartis Pharma Stein AG/Sandoz
Ishlab chiqarilgan mamlakat: Shveysariya
Turkumi: Qon kasalliklari

Deferaziroks:

Deferaziroksni tavsiya etilgan boshlang'ich sutkalik dozasi Tana vazniga 20 mg/kg (Temirni bog'laydigan preparatlar).

Dastlabki dozani transfuzion yuklamaga muvofiq o'zgartirish:

- Kuniga 10 mg / kg — agar gemotransfuziya chastotasi oyiga < 2 birlik eritrotsitlar massasi бўлса;
- Kuniga 30 mg / kg - agar gemotransfuziya chastotasi oyiga > 4 birlik eritrotsitlar massasi bo'lsa [4, 6].

Klinik tadqiqotga ko'ra, deferasiroksni kuniga 20-30 mg/kg dozalarda qo'llanilishi qon zardobidagi ferritin konsentratsiyasini 410 mkg/l ga va jigarda temir konsentratsiyasini 10,7 mg Fe/g ga kamaytirdi. 12 oy davomida quruq vazn [1, 4, 6].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi – 2).

Xelator terapiyasi bemorlarning butun hayoti davomida o'tkazilishi kerak [2, 8, 15, 37].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

Peroral xelator terapiyasi. Dori-darmonlarni peroral yuborish desferioksamin yordamida xelator terapiyasining ko'plab amaliy jihatlarini sezilarli darajada osonlashtiradi. Ba'zi bemorlar (va ba'zi sog'liqni saqlash mutaxassislari) uchun peroral xelatorlash "barcha muammolarni hal qilish" kabi ko'rinishi mumkin [18, 29, 32]. Biroq, aslida, peroral xelatorlash faqat teridagi kundalik "teshiklar" dan va shunga mos ravishda inson tanasining ko'rinishini buzishdan qochishga yordam beradi. Peroral xelatorlarni qabul qiladigan bemorlar har kuni boshqalardan farq qilish hissi va davolanish ta'sirini tezda baholash uchun imkoniyat va vositalarning yetishmasligi bilan duch kelishlari mumkin [6, 7, 12, 34]. Shu nuqtayi nazardan, ba'zi bemorlar, hatto peroral xelatorlash davolanish rejimiga yetarli darajada rioya qilish qiyin.

Tavsiyalar:

- * Optimal xelatorlashning asosiy amaliy masalalarini aniqlash va hal qilish
- * Bemorlarni tanqid qilish yoki qo'rqitishdan saqlanish
- * Kasallikning psixologik jihatlariga to'g'ri e'tibor berish, chunki ularning kam baholanishi "tibbiy xodimlar – bemor" terapevtik munosabatlarining samaradorligini pasaytiradi va davolanishning muvaffaqiyatsizligi xavfi ortadi
- * Talab yoki buyurtma emas, balki qo'llab-quvvatlash
- * Ota-onalar bilan muloqotdan bemorlar bilan muloqotga imkon qadar erta o'tishni rag'batlantirish. Talassemiya bilan og'rigan ko'plab bemorlar 6 yoshdan boshlab terapevtik rejimini nazorat qilishni boshlashlari mumkin. O'z davosini yoshlikdan nazorat qilishi bemorlarning mustaqil bo'lishligini rag'batlantiradi. Bu, shuningdek, ota-onalarning hayotini osonlashtiradi va oxir-oqibat butun oilaning hayot sifatini yaxshilaydi.

* Bemorlarda o‘zaro kelishilgan terapevtik maqsadlarga erishish uchun mag‘rurlik va g‘alaba tuyg‘usini rivojlantirishga ko‘maklashish

* Esda tutish kerakki, terapevtik rejimga aniq uzoq muddatli rioya qilish qobiliyatini yaxshilaydi va o‘ziga ishonchni rivojlantirishga yordam beradi va yaxshi emotsional holatini saqlashning asosiy ijobiy omilidir.

Deferipron Ferriproks:

Preparatning standart dozirovkasi va foydalanish chastotasi

* Standart doza: 75 mg/kg / kun 3ta alohida dozada (kuniga 100 mg / kg gacha, ammo hozirda ushbu doza haqida ma‘lumot yetarli emas);

• 10 yoshdan oshgan bolalar;

* S vitaminini bir vaqtda iste‘mol qilish tavsiya etilmaydi;

* Haftalik qon tekshiruvi (ko‘pincha infeksiya belgilari mavjud bo‘lganida);

* Homiladorlik - davolanishni to‘xtatish. Jinsiy faol bemorlarga kontratseptiv vositalardan foydalanish tavsiya etiladi.

Kombinatsiyalangan terapiya. Desferioksamin yoki deferipron bilan monoterapiya tanadagi temir yoki miokard temir darajasini nazorat qilmaydigan bemorlar orasida jigar va yurakdagi temir miqdorini kamaytiradigan muqobil davolash sxemalari taklif etiladi. Bugungi kunga kelib, qaysi kombinatsiya samaraliroq yekanligi haqida hech qanday tavsiyalar berilmaydi. Ogohlantirish. Agranulotsitoz kombinatsiyalangan terapiya bilan tez-tez sodir bo‘lishi mumkin, ayniqsa bir vaqtning o‘zida dori-darmonlarni qabul qilishda. Xelat terapiyasi bemorlarning hayoti davomida o‘tkazilishi kerak [4].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

Peroral xelator terapiyasi. Dori-darmonlarni peroral yuborish desferioksamin yordamida xelator terapiyasining ko‘plab amaliy jihatlarini sezilarli darajada osonlashtiradi. Ba‘zi bemorlar (va ba‘zi sog‘liqni saqlash mutaxassislari) uchun peroral xelatorlash "barcha muammolarni hal qilish" kabi ko‘rinishi mumkin [18, 29, 32]. Biroq, aslida, peroral xelatorlash faqat teridagi kundalik "teshiklar" dan va shunga mos ravishda inson tanasining ko‘rinishini buzishdan qochishga yordam beradi. Peroral xelatorlarni qabul qiladigan bemorlar har kuni boshqalardan farq qilish hissi va davolanish ta‘sirini tezda baholash uchun imkoniyat va vositalarning yetishmasligi bilan duch kelishlari mumkin [6, 7, 12, 34]. Shu nuqtayi nazardan, ba‘zi bemorlar, hatto peroral xelatorlash davolanish rejimiga yetarli darajada rioya qilish qiyin.

Tavsiyalar:

* Optimal xelatorlashning asosiy amaliy masalalarini aniqlash va hal qilish

* Bemorlarni tanqid qilish yoki qo‘rqitishdan saqlanish

* Kasallikning psixologik jihatlariga to‘g‘ri e‘tibor berish, chunki ularning kam baholanishi "tibbiy xodimlar – bemor" terapevtik munosabatlarining samaradorligini pasaytiradi va davolanishning muvaffaqiyatsizligi xavfi ortadi

* Talab yoki buyurtma emas, balki qo‘llab-quvvatlash

* Ota-onalar bilan muloqotdan bemorlar bilan muloqotga imkon qadar erta o‘tishni rag‘batlantirish. Talassemiya bilan og‘rigan ko‘plab bemorlar 6 yoshdan boshlab terapevtik rejimini nazorat qilishni boshlashlari mumkin. O‘z davosini yoshlikdan nazorat qilishi bemorlarning mustaqil bo‘lishligini rag‘batlantiradi. Bu, shuningdek, ota-onalarning hayotini osonlashtiradi va oxir-oqibat butun oilaning hayot sifatini yaxshilaydi.

* Bemorlarda o‘zaro kelishilgan terapevtik maqsadlarga erishish uchun mag‘rurlik va g‘alaba tuyg‘usini rivojlantirishga ko‘maklashish

* Esda tutish kerakki, terapevtik rejimga aniq uzoq muddatli rioya qilish qobiliyatini yaxshilaydi va o‘ziga ishonchni rivojlantirishga yordam beradi va yaxshi emotsional holatini saqlashning asosiy ijobiy omilidir.

Teri osti xelator terapiyasi. Parenteral davolash bemor tomonidan o‘ziga qarshi kichik agressiv harakat yoki unga yaqin odamlar tomonidan amalga oshiriladigan harakatni nazarda

tutadi. Ignalardan terining teshilishi bemor tanasining ko‘rinishiga zarar yetkazadi. Bemor o‘zini "yelak kabi teshiklarga to‘la" his qilishi mumkin. "Infuzion nasosdan foydalanish bilan bog‘liq vaqt va harakat cheklovlari boshqalardan farq qilishi tuyg‘usini va o‘zining harakatlarini cheklanganlini his qilishni keltirib chiqaradi.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

Tomir ichiga desferioksaminni gemotransfuziya paytida yuborish an‘anaviy terapiyaga qo‘shimcha sifatida ishlatiladi (masalan, infuzion kateterga 1 soat davomida 4 g), ammo bu holda preparatning temir balansiga ta‘siri juda cheklangan. Desferioksamini infuzion kateterning o‘lik joyida to‘planishi sababli tasodifiy bolbslardan foydalanmaslik kerak. Desferioksamini va qonni birgalikda yuborish qon quyish paytida to‘satdan yuqori isitma, toshmalar, anafilaksiya va gipertoniya kabi nojo‘ya ta‘sirlarni interpretatsiya qilishda xatolarga olib kelishi mumkin. Desferioksamini to‘g‘ridan to‘g‘ri qon birligining o‘ziga qo‘shilmasligi kerak.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

Desferioksamini va deferipronni kombinatsiyalangan davosini qo‘llash

Kechqurun desferioksamini va deferipronni har kuni (ketma-ket) qabul qilganda, temir xelatorlarning 24 soatlik ta‘siriga 24 soatlik infuziyalar yoki kuniga bir marta 52 deferasiroksdan foydalanish bilan erishish mumkin (deferazirox (eksidjad) haqida batafsil ma‘lumot quyida tasvirlangan). Bu labil temirdan 24 soatlik himoya qilishning nazariy afzalliklariga ega (Kabantchik, 2005).

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

Gemotransfuzion terapiya

- katta talassemiyani davolash pretransfuzion darajani saqlab qolish uchun hayot davomida muntazam ravishda qon quyilishini o‘z ichiga oladi, odatda har ikki-besh haftada amalga oshiriladi. Qon quyish to‘g‘risida qaror qabul qilishda quyidagilarni hisobga olish kerak:

* katta talassemiyaning tasdiqlangan laboratoriya diagnostikasi.

* Laboratoriya mezonlari: Nv 90g / l yoki undan kam

* Qon quyish orasidagi interval davolovchi shifokor tomonidan individual ravishda belgilanadi.

* leykotsit filtrlari yordamida er.massa gemotransfuziyasi

* donor leykotsitlardan olingan qon massasining gemotransfuziyasi Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2)

- katta talassemiyani davolash pretransfuziya darajasini saqlab qolish uchun hayot davomida muntazam ravishda qon quyishni o‘z ichiga oladi, odatda har ikki-besh haftada amalga oshiriladi. Qon quyish to‘g‘risida qaror qabul qilishda quyidagilarni hisobga olish kerak:

* katta talassemiyaning tasdiqlangan laboratoriya diagnostikasi.

* Laboratoriya mezonlari: Nv 90g / l yoki undan kam

* Qon quyish orasidagi interval davolovchi shifokor tomonidan individual ravishda belgilanadi.

* leykotsit filtrlari yordamida yermassa gemotransfuziyasi

* donordan deleykotsitlangan qon massasining gemotransfuziyasi

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

Gemoetik o‘zak hujayralarini transplantatsiyasi

Suyak ko‘migi transplantatsiyasi β -talassemiya uchun tasdiqlangan davolash usuli hisoblanadi. Bunday transplantatsiya davolanishga olib kelishi mumkin bo‘lsa-da, uning muvaffaqiyati birinchi navbatda bemorning sog‘lig‘i va yoshiga bog‘liq. Bemorlarning transplantatsiya uchun yaroqliligi to‘g‘risidagi qaror murakkab va transplantatsiya qilingan bemorlarning hayot sifati va kutilayotgan omon qolish vaqti bilan bog‘liq. Bu asosan PT bilan og‘rigan bemorlarga, ayniqsa kasallikning og‘irligi nisbatan yengil bo‘lganlarga tegishli. Qon

quyishni talab qilmaydigan barqaror asimptomatik bemorlarda suyak ko'migi transplantatsiyasiga ehtiyoj qolmaydi. Oraliq talassemiyani davolash bo'yicha tavsiyalar

Oraliq talassemiyani davolashning ikkita asosiy jihati quyidagilardir:

- 1) oraliq talassemiya bilan og'rigan katta bemorlarda asoratlarni davolash,
- 2) yosh bemorlarda ushbu asoratlarning oldini olish. Shunga ko'ra, kattalar va yosh bemorlar uchun turli xil davolash sxemalari tasdiqlangan.

Katta bemorlar uchun PT sxemasi:

PT bo'lgan kattalar bemorlari uchun sxema:

- har bir bemor alohida tekshiriladi va xavf darajasiga qarab tabaqalanadi;
 - * gidroksimochevina mos keladigan asosiy yondashuv sifatida qo'llaniladi;
 - * Deferoksaminning teri osti infuziyalari yordamida temirni quyish va xelatlashni amalga oshirish juda muhimdir
- alloimmunizatsiyadan himoya qilish uchun steroidlar bilan birgalikda alloimmunizatsiyadan himoya qilish uchun deferoksaminni teri osti infuziyalari yordamida temirni quyish va xelatorlashni amalga oshirish juda muhimdir;
- * o'tmishda trombotik hodisalar bo'lgan bemorlarning qon tomirlari, postsplenektomik va uzoq muddatli antikoagulyatsiyasini oldini olish uchun aspirin qabul qilish majburiydir;
- MRIn (yoki MRI mavjud bo'lmasa jigar biopsiyasini) jigarni temir konsentratsiyasini baholash uchun, kelajakda xelator terapiyasiga jigarda temir statusini aniqlash uchun o'tkazish juda muhimdir.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

1-jadval

Muhim dorilar ro'yxati (100% foydalanish ehtimoli bilan):
dalillar darajasini belgilash

Farmakoterapevtik guruh	Dori vositasini MNN si	Qo'llash usuli	Dalillar darajasi
Faol modda (MNN): <u>Deferaziroks</u> Kompleks tashkil qiluvchi vosita	<u>Deferaziroks</u> <u>Deferasirox</u> Temir bog'lovchi preparatlar	disperslanadigan tabletkalar 125 mg; 250 mg; 500 mg; 28 yoki 84 dona. plenka bilan qoplangan tabletkalar 180 mg; 360 mg.	Yuklab olish (havolalar)
Faol modda (MNN): <u>Deferaziroks</u> Kompleks tashkil qiluvchi vosita	Eksidjad Temir bog'lovchi preparatlar	disperslanadigan tabletkalar 125 mg; 250 mg; 500 mg; 28 yoki 84 dona.	
Faol modda (MNN): <u>Deferaziroks</u> Kompleks tashkil qiluvchi vosita	Deferipron Temir bog'lovchi preparatlar	Peroral eritma, 1 ml: 100 mg; Tabletkalar (kuniga ikki marta): 1000 mg s funksional baholash bilan	

Faol modda (MNN): <u>Deferaziroks</u> Kompleks tashkil qiluvchi vosita	Djadenu Temir bog'lovchi preparatlar	Plyonka bilan qoplangan tabletkalar. Chiqarish shakli 360 mg 90 dona.	
Temir bog'lovchi preparatlar	Deferoksamin	Liofilizat in'ektsiya uchun eritma tayyorlash uchun. 500 mg: fl. 10	

2-jadval

Qo'shimcha dorilar ro'yxati (100% foydalanish ehtimoli bilan):
dalillar darajasini belgilash

Farmakoterapevtik guruh	Dori vositasini MNN si	Qo'llash usuli	Dalillar darajasi
Eritrotsitar massa	Transfuzion terapiya	200,0	
Antibakterial vositalar	Levofloksatsin Zenepenem (Imipenem- Silastatin) Metranidazol Seftriakson Sefosal (Sefoparazon,sulbaktam)	vena ichiga, taʼb 500 mg /100 ml №1 500 mg +500 mg №1 0,5%-100 ml 1,0 g №1 1 g+1 g №1	
Antibakterial vositalar	bak posev natijalari bo'yicha		
Glyukokortikosteroidlar	Gidrokortizon Prednizolon Deksametazon	vena ichiga, tab	
Nosteroid yallig'lanishga qarshi dorilar	Ketoprofen amp (Ketonol)	ampula tab	
Spazmolitik dori vositalari	Drotaverin Spazmolgon	vena ichiga, tab	
Suv, elektrolitlar va kislota- ishqor muvozanatining korreksiyasi uchun eritmalar	Bisol infuzion eritma (Suksinasol) Zevostat Natriy xlorid Natriya gidrokarbonat eritma Pleo infuzion eritma	200 ml 6% infuzion eritma 200 ml 0,9% 250 ml 5% 200 ml 200 ml	
Vitaminterapiyasi	Askorbin kislotasi eritmasi Vitamin C) B guruhi vitaminlari Neyromaks eritmasi	5% 2 ml №5 1000 mg /4 ml №5	
Antigistaminlar	Suprastin	amp 20 mg/ml	
Parenteral ovqatlanish	Albumin infuzion eritma	20% -100,0	
Enteral ovqatlanish			

Jarrohlik aralashuvi	kichik jarrohlik, gematomalarni ochish, nekrotik joylarni rezeksiya qilish		
Yarani bog'lash	Yarani davolash		
Markaziy tomir kateterizatsiyasi (kateter narxi bilan)	kichik jarrohlik		

1) Gepatitni davolashning tibbiy amaliyoti tez o'zgarib bormoqda, shunga ko'ra talassemiya bilan og'riq bemorlarda uni davolash jigar kasalliklari bo'yicha mutaxassislar bilan yaqin hamkorlikda amalga oshirilishi kerak.

4) jarrohlik aralashuvi

β-talassemiyada splenektomiya

Agar kerak bo'lsa, splenektomiya masalasini hal qilish, tegishli mutaxassis bilan maslahatlashgandan so'ng, xelator terapiyasiga qaramay agar buning uchun ko'rsatmalar mavjud bo'lsa (taloqning yorilishi xavfi), (4)

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

- Ammo tashhis qo'yilgandan keyin optimal klinik davolash gipersplenizmni yuzaga kelishini kechiktirishi yoki hatto oldini olishi mumkin, bu esa transfuzion terapiya samaradorligini oshiradi va splenektomiyaga bo'lgan ehtiyojni kamaytiradi. Talassemiya bemorlariga yordam ko'rsatishda taloqning hajmini fizikal tekshiruvlar paytida va agar kerak bo'lsa, ultratovush tekshiruvi paytida diqqat bilan kuzatib borish kerak. Splenektomiya ehtimoli va zarurligini quyidagi hollarda ko'rib chiqish kerak:

- Yillik qonga bo'lgan talab talog'i mavjud bemorlarga nisbatan splenektomiya bajarilgan bemorlarda ehtiyoj 1,5 baravar yuqori, qon quyish rejimi bir xil va qon iste'molining ko'payishi uchun boshqa sabablar yo'q. Bu sabablarga yangi alloantitelolar, infeksiyalar va qon quyilgan qon birliklarining gematokritidagi o'zgarishlar kiradi. Pretransfuzion gemoglobin darajasi taxminan 10 g/dl darajasida saqlanadigan bemorlar uchun gemotransfuziyalarga bo'lgan ehtiyojning ortishi talab hisoblanadi.

- Taloqning kattalashishi yuqori kvadrantda og'riq yoki ovqatga tez to'yinganlik hissi kabi alomatlar bilan birga keladi. Og'ir splenomegaliya taloqning yorilishi haqida xavotirga olib keladi.

- Gipersplenizm tufayli leykopeniya yoki trombositopeniya klinik muammolarga olib keladi (masalan, bakterial infeksiyaning qaytalanishi yoki qon ketishi). Gemoglobin miqdori past bo'lgan gemotransfuziya yordamida qon quyishning yetarli yemasligi natijasida paydo bo'lgan splenomegaliya qaytarilishi mumkin. Bunday vaziyatda splenektomiya to'g'risida qaror qabul qilishdan oldin, bemorni bir necha oy davomida yetarli qon quyish dasturiga o'tkazish kerak, so'ngra uning holatini qayta baholash kerak.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi B (dalillarning ishonchlilik darajasi -3).

4) keyingi parvarishlash

Bemorni ambulatoriya darajasida keyingi kuzatish va qo'llab-quvvatlash gematolog yoki gematolog maslahati bilan terapiya o'tkazgan shifokor tomonidan amalga oshiriladi.

5) protsedura yoki aralashuv indikatorlarini samaradorligi ko'rsatkichlari:

- gemolitik inqirozga olib keladigan asoratlarni, shu jumladan gemosiderozni, organlarning kattalashishini va ichki organlar funksiyalarining o'zgarishini, suyaklardagi o'zgarishlarni bartaraf etish

(peritoneal yallig'lanish belgilarining yo'qligi, operatsiyadan keyingi asoratlarning yo'qligi, terapevtik chora-tadbirlar samaradorligini kuzatish uchun diagnostik mezonlarni ko'rsatadi).

IV. PROTOKOLNING TASHKILY JIHATLARI:

- 1) Protokollar mualliflari manfaatlar to'qnashuviga ega emaslar;
- 2) Ekspertlarning ma'lumotlari (respublika va xorijiy mamlakatlar mutaxassislari);
- 3) Protokolni qayta ko'rib chiqish uning ishlab chiqilganidan 5 yil o'tgach yoki dalillar darajasiga ega yangi usullar mavjud bo'lsa tavsiya etiladi);

4) Foydalanilgan adabiyotlar ro'yxati

1. Alieva K., Guseynova N.T., Mamedova R.F. Sovremennoe sostoyanie profilaktiki i lecheniya talassemii v azerbaydjane "Klinicheskaya meditsina". 2022g.
2. Volkova S.A., Borovkov N.N. Osnovi klinicheskoy gematologii: Uchebnoe posobie . 2013.-400S
3. Islamov M.S., Otajanov I.O., Maxmudova A.D., Suleymanova D.N., Davlatova G.. Pitaniye bolnix talassemiey. Metodich. Rekomendatsii. 2022. 36 s.
4. Rukovodstvo po klinicheskomu lecheniyu talassemii 2 izdanie. MFT, 2017g, 203 str.
5. Rummyantsev A.G., Tokarev Yu.N., Smetanina N.S. Gemoglobinopatii i talassemicheskie sindromi. M.: Prakticheskaya meditsina, 2015. 448 p. (ISBN 978-5-98811-278-5
6. Suleymanova D.N., Mamatqulova D.F. Risk peregruzki jelezom i xelatornaya terapiya u bolnix talassemiey. 2018 g.
7. Raxmanova U.U. Izuchenie kliniko-immunologicheskix aspektov u pasientov s V-talassemiey poluchayutshix xelatornuyu terapiyu. Avtoreferat.2021, Tashkent,45 s.
8. Talassemiya/ *Smetanina N.S. (Moskva)*.rare-diseases.ru
9. Aessopos A, Farmakis D, Deftereos S, Tsironi M, Tassiopoulos S, Moysakakis I, Karagiorga M. Thalassaemia heart disease: a comparative evaluation of thalassaemia major and thalassaemia intermedia. Chest 2005;127:1523-30.
10. Angelucci, E., Giovagnoni, A., Valeri, G., Paci, E., Ripalti, M., Muretto, P., McLaren, C., Brittenham, G.M. & Lucarelli, G. (1997) Limitations of magnetic resonance imaging in measurement of hepatic iron. Blood, 90, 4736-4742 Am J Hematol. 2015 Mar; 90(3): 187-92. doi: 10.1002/ajh.23888. Epub 2014 Nov 24. Clinical outcomes of splenectomy in children: report of the splenectomy in congenital hemolytic anemia registry.
11. Angelucci, E., Giovagnoni, A., Valeri, G., Paci, E., Ripalti, M., Muretto, P., McLaren, C., Brittenham, G.M. & Lucarelli, G. (1997) Limitations of magnetic resonance imaging in measurement of hepatic iron. Blood, 90, 4736-4742 BMJ Best Practice: Haemolytic anemia. John Densmore, MD, PhD Associate Professor of Clinical Medicine Department of Medicine. University of Virginia Charlottesville 2016.
12. Bohacek R, Boosalis MS, McMartin C, Faller DV, Perrine SP. Identification of novel small molecule inducers of foetal haemoglobin using pharmacophore and "pseudo" receptor models. Chemical Biology & Drug Design. 2006;67:318-328
13. British journal of Hematology. The diagnosis and management of primary autoimmune haemolytic anaemia Quentin A. Hill, Robert Stamps, Edwin Massey, John D. Grainger, Drew Pro van, Anita Hill.2018
14. Cao H, Stamatoyannopoulos G, Jung M. Induction of human gamma globin gene expression by histone deacetylase inhibitors. Blood. 2004;103:701-709 Cazzola M, Borgna-Pignatti C, et al. A moderate transfusion regimen may reduce iron loading in beta-thalassaemia major without producing excessive expansion of erythropoiesis. Transfusion. 1997;37(2):135-40

15. Covitz W. et al. The heart in sickle cell anemia: The cooperative study of sickle cell disease (CSSCD)//Chest. American College of Chest Physicians, 1995. Vol. 108, N 5. P. 1214-1219
16. Costa F.F., Conran N. Sickle cell anemia: From basic science to clinical practice//Sickle Cell Anemia: From Basic Science to Clinical Practice. Springer International Publishing, 2016. 1-435 p.
17. Darbari D.S. et al. Circumstances of death in adult sickle cell disease patients//Am. J. Hematol. 2006. Vol. 81, N 11. P. 858-863].
18. Guidelines for the Management of transfusion Dependent Thalassemia. 3rd edition. Eds. Cappellini MD, Cohen A, Porter J, Taher A, Viprakasit V. (2014) Thalassemia International Federation. TIF Publication No. 20
19. Guidelines for the Management of non transfusion Dependent Thalassemia (NTDT). 3rd edition. Eds. Taher A, Vichinsky E, Musallan K, Cappellini MD, Viprakasit V. (2013) Thalassemia International Federation. TIF Publication No. 19
20. Fernandes A.P.P.C. et al. Mortality of children with sickle cell disease: a population study//J Pediatr (Rio J). 2010. Vol. 86, N 4. P. 279-284.
21. ICSH guidelines for the laboratory diagnosis of nonimmune hereditary red cell membrane disorders Authors M.-J. King, L. Garçon, J. D. Hoyer, A. Iolascon, V. Picard, G. Stewart, P. Bianchi, S.-H. Lee, A. Zanella, and for the International Council for Standardization in Haematology <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/ijlh.12335/full>. 2019.
22. Krajaejun T, Sathapatayavongs B, Prachartam R, Nitiyanant P, Leelachaikul P, Wanachiwanawin W et al. Clinical and epidemiological analyses of human pythiosis in Thailand. Clin Infect Dis. 2006;43(5):569-576
23. Khatib R., Rabah R., Sarnaik S.A. The spleen in the sickling disorders: An update//Pediatric Radiology. 2009. Vol. 39, N 1. P. 17-22
24. Levings PP and Bungert J. The human β globin locus control region. Eur J Biochem. 2002;269:1589-1599
25. Makani J. et al. Mortality in Sickle Cell Anemia in Africa: A Prospective Cohort Study in Tanzania//PLoS One/ed. Schrijver I. 2011. Vol. 6, N 2. P. e14699.
26. Maung SW, Leahy M, O'Leary HM, Khan I, Cahill MR, Gilligan O, et al. A multi-center retrospective study of rituximab use in the treatment of relapsed or resistant warm hemolytic anemia; 2017
27. Naghavi M. et al. Global, regional, and national age-sex specific all-cause and cause-specific mortality for 240 causes of death, 1990-2013: A systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2013//Lancet. Lancet Publishing Group, 2015. Vol. 385, N 9963. P. 117-171.
28. Perrine SP, Castaneda SA, Boosalis MS, White GL, Jones BM and Bohacek R. Induction of foetal globin in beta-thalassaemia: Cellular obstacles and molecular progress. Ann N Y Acad Sci. 2005;1054:257-265
29. Premawardhena et al. Haemoglobin E- β Thalassaemia: Progress Report from the International Study Group. Ann NY Acad Sci. 2005;1054:33-39
30. Platt O.S. et al. Mortality in sickle cell disease – life expectancy and risk factors for early death//N. Engl. J. Med. 1994. Vol. 330, N 23. P. 1639-1644.
31. Rees D.C., Williams T.N., Gladwin M.T. Sickle-cell disease//The Lancet. 2010. Vol. 376, N 9757. P. 2018-2031.
32. Quinn C.T. et al. Improved survival of children and adolescents with sickle cell disease//Blood. 2010. Vol. 115, N 17. P. 3447-3452.
33. Quinn C.T., Rogers Z.R., Buchanan G.R. Survival of children with sickle cell disease//Blood. 2004. Vol. 103, N 11. P. 4023-4027.

34. Red blood cell transfusion in newborn infants <https://www.cps.ca/en/documents/position/red-blood-cell-transfusion-newborn-infants> 201817. Serjeant G.R., Higgs D.R., Hambleton I.R. Elderly survivors with homozygous sickle cell disease//New England Journal of Medicine. Massachussetts Medical Society, 2007. Vol. 356, N 6. P. 642- 643.
35. Sickle cell disease in childhood. Standards and guidelines for clinical care. 2nd edition. 2010. 88 p.
36. Scheinin L., Wetli C. V. Sudden death and sickle cell trait: Medicolegal considerations and implications//Am. J. Forensic Med. Pathol. 2009. Vol. 30, N 2. P. 204-208.
37. Southall J. Exa-cel may offer functional cure for beta-thalassemia, sickle cell disease, new data show // Healio 2022. Stuart M.J., Nagel R.L. Sickle-cell disease//Lancet. 2004. Vol. 364, N 9442. P. 1343-1360.
38. Steinberg M.H. In the clinic. Sickle cell disease//Annals of internal medicine. 2011. Vol. 155, N 5.
39. The Management of Sickle Cell Disease. National Heart, Lung, and Blood Institute (NHLBI), 2002. 206 p.
40. Weatherall DJ. Thalassaemia intermedia: cellular and molecular aspects, J Hematol. 2001; 86 (Suppl 1):186-188
41. Wierenga K.J., Hambleton I.R., Lewis N.A. Survival estimates for patients with homozygous sickle-cell disease in Jamaica: a clinic-based population study.//Lancet (London, England). 2001. Vol. 357, N 9257. P. 680-683.
43. Yanni E. et al. Trends in Pediatric Sickle Cell Disease-Related Mortality in the United States, 1983-2002//J. Pediatr. 2009. Vol. 154, N 4. P. 541-545.

**β-TALASSEMIYA NOZOLOGIYASI BO‘YICHA TIBBIY
ARALASHUVLARNING MILLIY KLINIK
PROTOKOLLARI**

Toshkent – 2025

1) Kirish: talassemiya nisbatan kam uchraydigan kasallik bo'lib, uni tashhishlash va davolash qiyin [1, 2, 11]. Bunday bemorlarni, ayniqsa og'ir kasallikka chalinganlarni optimal davolash terapiyasi gemolitik inqirozning oldini olishdan ko'ra jiddiyroq choralarni talab qiladi. Salomatlikni yaxshilash va hayot sifatini yaxshilashning asosiy jihatlari:

- Gemolitik inqirozning oldini olish;
- Jigar va taloq shikastlanishlarini, shuningdek gemolitik inqirozning boshqa oqibatlarini uzoq muddatli davolash;
- Terapiyadan keyingi asoratlarni davolash, shu jumladan:
 - Suyaklardagi o'zgarishlarning rivojlanishi;
 - Qon komponentlari orqali yuqadigan va uzoq muddatli davolanishni talab qiladigan virusli infeksiya(lar).

Ushbu terapiya maqsadlariga keng qamrovli tibbiy yordam ko'rsatadigan sog'liqni saqlash mutaxassislari jamoasi erishadi [3, 4, 6, 8, 9, 12, 15].

Oxirgi ma'lumotlarga ko'ra, dunyo aholisining taxminan 7% gemoglobin kasalliklari bo'lgan genlarni tashuvchisi hisoblanadi va har yili 300.000-500.000 bola ushbu kasalliklarning og'ir gomozigotli varianti bilan tug'iladi (Jahon banki, 2006 yil, JSST va March of Dime Qo'shma yig'ilishi to'g'risidagi hisobot, 2006 yil). Talassemiya nisbatan kam uchraydigan kasallik bo'lib, uni tashhishlash va davolash qiyin [1, 3, 24]. Bunday bemorlarni, ayniqsa kasallikning og'ir turiga chalinganlarni optimal davolash terapiyasi, gemolitik inqirozning oldini olishdan ko'ra jiddiyroq choralarni talab qiladi. Bemorlar salomatligini va hayoti sifatini yaxshilashning asosiy jihatlari:

- Gemolitik inqirozning oldini olish
- Jigar va taloq shikastlanishlarini, shuningdek gemolitik inqirozning boshqa oqibatlarini uzoq muddatli davolash
- Terapiyadan keyingi asoratlarni davolash, shu jumladan:
 - suyaklarda o'zgarishlarni rivojlanishi
 - qon komponentlari orqali yuquvchi va uzoq muddat davolanishni talab qiluvchi virusli infeksiya(lar)

Ushbu terapiya maqsadlarini keng qamrovli tibbiy yordam ko'rsata oladigan sog'liqni saqlash mutaxassislari jamoasi ta'minlaydi.

2) Ta'rifi: Talassemiya - bu bir yoki bir nechta globin zanjirlari sintezidagi nuqson tufayli gemoglobinning normal ishlab chiqarilishi qisman yoki to'liq buzilgan genetik kasalliklarning geterojen guruhidir, bunda og'ir anemiya rivojlanadi.

3) Tasnifi:

Talassemiyaning klinik jihatdan ahamiyatli shakllariga quyidagi holatlar kiradi:

Talassemiya shakli:

Beta talassemiya:

katta shakl

oraliq shakl

kichik shakl,

Alfa talassemiya:

minimal (va tashuvchi)

gemoglobinopatiya

Beta-talassemiya:

Hayotning birinchi yoki ikkinchi yilida og'ir anemiya (gemoglobinning pasayishi) va har 2-4 haftada donor qizil qon hujayralarini quyish zarurati sifatida namoyon bo'ladigan beta-talassemiyaning katta shakli (Kuli anemiyasi).

Ikki beta- globin genining genetik shikastlanishi, bitta beta-globin genining anormal gemoglobin (masalan, HbE) bilan talassemik shikastlanishining kombinatsiyasi yoki alfa- globin buzilgan ikkita beta-globin genining shikastlanishi natijasida rivojlanadigan beta-talassemiyaning oraliq shakli. globin genlari yoki g'ayritabiiy HbE paydo bo'lishi beta-talassemiyaning oraliq shakli.

Qoida tariqasida, beta-talassemiyaning oraliq shakli bo'lgan bemorlarga donor qizil qon hujayralarini muntazam (tez-tez) quyish kerak emas [27, 28].

Alfa-talassemiya:

Beta-talassemiyaning oraliq shakliga o'xshash klinik ko'rinishga ega bo'lgan gemoglobinopatiya N.

Beta-talassemiyaning oraliq shakli (shuningdek, HbE -beta-talassemiya, gemoglobinopatiya HbE va gemoglobinopatiya N) odatda beta-talassemiyaning katta shakliga qaraganda talassemiyaning yengil shakli hisoblanadi, ular kamdan-kam hollarda donorni qizil qon hujayralari transfuziyasi (quyish) kerak, lekin ba'zi hollarda quyish chastotasi tez-tez bo'lishi mumkin: yoshi bilan, taloq hajmining sezilarli o'sishi (splenomegaliya) bilan, infeksiyalar qo'shilishi bilan va homiladorlik paytida.

Globin gemoglobinni hosil qiladi. Gemoglobin organizmda juda muhim, chunki u kislorodni o'pkadan barcha to'qimalar va organlarga olib boradigan eritrotsitlarining (qizil qon tanachalari) bir qismidir.

Talassemiya turli darajadagi gemolitik anemiya bilan namoyon bo'ladi. Noto'g'ri gemoglobinning yo'q qilinishi tufayli qizil qon tanachalari tezda yo'q qilinadi.

Noto'g'ri gemoglobinning parchalanishi tufayli eritrotsitlar tezda parchalanadi. Organizm tanadagi gemoglobin yetishmovchiligini qoplashga harakat qiladi va suyak ko'migida eritrotsitlar shakllanishini oshiradi.

Alfa talassemiya alfa-globin zanjirlarining yetarli darajada shakllanmaganligi natijasidir. Beta-talassemiya beta-globin zanjirlarining yetarli darajada sintezi natijasidir.

Globin zanjirlari ontogenez jarayonida ketma-ket paydo bo'ladi va juftlashgandan so'ng gemoglobinning quyidagi asosiy turlarini hosil qiladi (1-jadval):

1-jadval

Talassemiyaning turli shakllarida gemoglobin fraksiyalaridagi tipik o'zgarishlar

Talassemiya shakli n	HbF, %	HbA2, %
Beta-talassemiya		
kichik shakl	<5%	>3,5%
oraliq shakl	10-50% (иногда до 100%)	>3,5%
katta shakl	>50%	<3,5%
Alfa-talassemiya		
minimal (va tashuvchi)	0-1%	2-3%
gemoglobinopatiya	0-1%	до 1 %

* HbH (0,8-40%) turli miqdorlar mavjud bo'lishi mumkin

a) «embrional» gemoglobin, u homilaning 3 dan 10 haftasiga qadar uchraydi va $\zeta_2\epsilon_2$, $\alpha_2\epsilon_2$ i $\zeta_2\gamma_2$ tetramerlar hisoblanadi

b) «fetal» gemoglobin (HbF $\alpha_2\gamma_2$), homila uchun kislorodning asosiy tashuvchisi;

v) «kattalar» gemoglobini (HbA $\alpha_2\beta_2$), tug'ilgandan so'ng darhol HbF o'rnini bosadi;

g) «kattalar» gemoglobini kichik komponenti - HbA2 ($\alpha_2\delta_2$).

Oddiy hollarlarda kattalarning qizil qon hujayralarida taxminan 98% HbA, 2,0% HbA2 va HbF izlari mavjud [31, 41].

III. DIAGNOSTIKA USLUBLARI, YONDASHUVLARI VA TARTIB-TAOMILLARI

Beta-talassemiyaning katta shakli bo'lgan bemorlarni, yoshidan qat'i nazar, davolashning asosiy usuli gemoglobinni xelator terapiyasi bilan birgalikda 95-125 g/l oralig'ida ushlab turish uchun donor eritrotsitlarni (125 marta yuvilgan, deleykotsitlangan yoki nurlangan) transfuziyasi (ya'ni, tanadan ortiqcha temirni olib tashlashga qaratilgan davolash. Katta talassemiyada temirning ortiqcha yuklanishining asosiy sababi gemotransfuziya terapiyasidir, oraliq talassemiyada esa oshqozon-ichak traktidan temirning so'rilishi hisoblanadi. Donorlik qonining har bir birligida (250 litr) taxminan 200 mg temir mavjud. Yil davomida bemor gemotransfuziyadan taxminan 12-15 marta o'tadi, agar ortiqcha temir tanadan chiqarilmasa, ya'ni xelator terapiyasi o'tkazilmasa, bu organlar va to'qimalarda temir miqdorini ko'payishiga, ya'ni gemosiderozga olib keladi [2, 11]. Hozirgi vaqtda talassemiyaning klinik jihatdan muhim shakllarini radikal davolash gemopoetik o'zak hujayralari transplantatsiyasi (HSCT) hisoblanadi, uning manbai suyak ko'migi, periferik qon va kindik qoni bo'lishi mumkin [2, 10].

Diagnostika: Kasallikning klinik va laborator tashhisini qo'yish uchun quyidagi asosiy tadqiqotlar amalga oshiriladi:

- Umumiy qon tahlili, unda nafaqat gemoglobin konsentratsiyasiga (Hb), balki qizil qon tanachalari (RBC) soniga, eritrotsitlar indekslariga (gemoglobinning o'rtacha konsentratsiyasi - MSN, qizil qon hujayralarining o'rtacha hajmi - MCV, gemoglobinning o'rtacha konsentratsiyasi) e'tibor berish kerak. qizil qon hujayralari- MCHC) va retikulotsitlar soni;
- Biokimyoviy qon tahlili, umumiy billirubin va uning fraksiyalari (to'g'ridan to'g'ri va bilvosita billirubin) konsentratsiyasiga, jigar fermentlarining faolligiga (ALT, AST), qon zardobidagi temir konsentratsiyasiga, umumiy yoki to'yinmagan temirni bog'lash qobiliyatiga qaratilgan zardob (OJSS yoki NJSS), to'yinganlik koeffitsiyenti transferrinni temir bilan, zardob ferritini konsentratsiyasi, bu umumiy qon ro'yxatidagi o'zgarishlarning sababi sifatida temir tanqisligini istisno qiladi;
- gemoglobin fraksiyalarini o'rganish - kapillyar elektroforez yoki yuqori samarali suyuqlik xromatografiyasi yordamida.
- globin genlarining DNK tekshiruvi - nuqtalik mutatsiyalarni hamda deletsiyalarini (gen parchalarini yo'qotish) aniqlash imkonini beradi. Mutatsiya xususiyatini bilish kasallikning mumkin bo'lgan og'irligini ko'rsatadi.

Agar kerak bo'lsa, bunday diagnostika muolajalarini o'tkazish, masalan

- Sternal punktsiya kasallikni anemiyaning boshqa turlaridan farqlash uchun;
- Qorin bo'shlig'i va retroperitoneal bo'shliqni ultratovush tekshiruvi jigar, taloq va buyraklar hajmini baholash, o't toshlari va ekstrakorporal gemopoezning psevdotumor massalarini aniqlash uchun zarur;
- yurak faoliyatini tekshirish - tashhis qo'yilgan paytdan boshlab va har yili talassemiyaning klinik ahamiyatga ega shakllari bo'lgan barcha bemorlar uchun (EXO-KG va EKG, agar kerak bo'lsa, kunlik EKG monitoringi);
- gormonal profilni o'rganish 8 yoshdan oshgan barcha qon quyishga bog'liq bemorlar uchun;
- temir tarkibini o'rganish xelator terapiyasi boshlanishidan oldin jigar, miokard va gipofiz bezidagi va ortiqcha temirdan organlarning chiqarilishini nazorat qilish;
- infeksiyalar uchun skrining donorlik qonining tarkibiy qismlari (OIV, gepatit B va C) bilan yuqadigan muntazam ravishda quyilganda - har oyda, kamdan - kam hollarda - har yili;
- ko'rish va eshitish keskinligini baholash xelator terapiyasi boshlanishidan oldin va keyin har yili.
- skelet suyaklarining mineral zichligini baholash o'smirlikdan boshlab har yili.
- Prenatal tashhis - ona uchun ko'rsatmalar bo'lsa

1) amaliyot yoki aralashuvning maqsadi: laboratoriya tekshiruvlari uchun qon namunasi:

- * tashhisni aniqlashtirish yoki rad etish uchun
- * terapiya samaradorligini nazorat qilish maqsadida
- * kasallikning remissiyasini yoki takrorlanishini aniqlashtirish uchun

2) amaliyot yoki aralashuvga qarshi ko'rsatmalar:

- aralashuv rejalashtirilgan ixtisos protokollariga muvofiq amaliyotga qarshi ko'rsatmalar
- gemopoezni yomonlashtiradigan va gemolizga hissa qo'shadigan dorilarni qo'llash tavsiya etilmaydi. Har safar deleykotsitlangan /3-5 marta yuvilgan donor eri-trotsitlarini xelator terapiyasi bilan birgalikda ishlatishdan foyda va xavf nisbatlarini tahlil qilish kerak.

3) suyak ko'migi punksiyasi va biopsiya tadqiqotlarini o'tkazishda mumkin bo'lgan texnik qiyinchiliklar [6]

* asboblarning sifatsizligi.

* bemorning ortiqcha vazni yoki teri osti yog'ining katta qalinligi va bemorning qon tomir tuzilishining anatomik xususiyatlari

* asboblarning sifatsizligi.

4) jarayon yoki aralashuv uchun ko'rsatmalar – gemoliz, anemiya, gemosiderozning mavjudligi va xelator terapiyasi bilan birgalikda darhol yoki rejalashtirilgan gemotransfuziyani talab qiladigan asosiy kasallikning rivojlangan asoratlari.

Talassemiya bilan og'rikan bemorlarga yordam ko'rsatishda taloqning hajmini fizikal tekshiruvlari va agar kerak bo'lsa, ultratovush tekshiruvi paytida diqqat bilan kuzatib borish kerak. Splenektomiya bemorlar splenektomiya paytida umumiy sepsis xavfi ortishi sababli kamida besh yoshga to'lgunga qadar, bu yoshdan kichik bemorlar.

Zarur va iloji bo'lganda talassemiyani radikal davosini amalga oshirish uchun, gemopoetik o'zak hujayra ko'chirib o'tkazish (TGSK)), uning manbai suyak ko'migi, periferik qon va kindik qon (autologik yoki allogen TGSK) bo'lishi mumkin.

5) jarayon yoki aralashuvni amalga oshiradigan mutaxassisga qo'yiladigan talablar;

Mutaxassis UASH diplomiga va aralashuv rejalashtirilgan sohada mutaxassislikka ega bo'lishi kerak. Talassemiya bilan og'rikan bemorlarni jarrohlik yo'li bilan davolash (agar kerak bo'lsa, sternal punksiya, splenektomiya yoki gemopoetik o'zak hujayralari transplantatsiyasi), talassemiya bilan og'rikan bemorlarni davolash tajribasiga ega bo'lgan shifokorlar tomonidan amalga oshirilishi yoki amaliyotdan oldin gematolog bilan maslahatlashishi kerak. Mutaxassis bajarishi kerak:

* bemorga amaliyot - barcha mumkin bo'lgan xavf va asoratlar haqida tushuntirish:

* jarayon uchun barcha kerakli vositalarni tayyorlash: nashatir spirti, bir martalik shpritslar; tahlil shishalari va probirkalar

6) jarayon yoki aralashuvga tayyorgarlik jarayonida asosiy va qo'shimcha diagnostika choralari ro'yxati:

- Umumiy qon tahlili, unda nafaqat gemoglobin konsentratsiyasiga (Hb), balki qizil qon tanachalari (RBC) soniga, eritrotsitlar indekslariga (gemoglobinning o'rtacha konsentratsiyasi - MSN, qizil qon hujayralarining o'rtacha hajmi - MCV, gemoglobinning o'rtacha konsentratsiyasi) e'tibor berish kerak. qizil qon hujayralari- MCHC) va retikulotsitlar soni;

- Biokimyoviy qon tahlili, umumiy billirubin va uning fraksiyalari (to'g'ridan to'g'ri va bilvosita billirubin) konsentratsiyasiga, jigar fermentlarining faolligiga (ALT, AST), qon zardobidagi temir konsentratsiyasiga, umumiy yoki to'yinmagan temirni bog'lash qobiliyatiga qaratilgan zardob (OJSS yoki NJSS), to'yinganlik koeffitsiyenti transferrinni temir bilan, zardob ferritini konsentratsiyasi, bu umumiy qon ro'yxatidagi o'zgarishlarning sababi sifatida temir tanqisligini istisno qiladi; biokimyoviy qon tahlili (glyukoza, natriy, kaliy, kalsiy, kreatinin, aspartat aminotransferaza, alanin aminotransferaza, ishqoriy fosfataza, laktat dehidrogenaza, billirubin, karbamid, umumiy oqsil, siydik kislotasi, krem, mochevini, obshiy belok, mochevaya kislota, kreatinin).

- Kapillyar elektroforez yoki yuqori samarali suyuqlik xromatografiyasi yordamida gemoglobin fraksiyalarini o'rganish.

- Globin genlarining DNK tekshiruvini nuqta mutatsiyalarini ham, turli uzunlikdagi deleetsiyalarni (gen fragmentlarini yo'qotish) aniqlash imkonini beradi.

Mutatsiyaning tabiatini bilish kasallikning mumkin bo'lgan og'irligini ko'rsatadi.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi – 2).

Kerak bo'lganda, diagnostika tadqiqotlari, masalan

- *Sternal punksiya* kasallikni anemiyaning boshqa turlaridan farqlash uchun;
- *Qorin bo'shlig'i va retroperitoneal bo'shliqni ultratovush tekshiruvini* jigar, taloq va buyraklar hajmini baholash, o't toshlari va ekstrakorporal gemopoezning psevdotumor massalarini aniqlash uchun zarur;
- *yurak faoliyatini tekshirish* - tashhis qo'yilgan paytdan boshlab va har yili talassemiyaning klinik ahamiyatga ega shakllari bo'lgan barcha bemorlar uchun (EXO-KG va EKG, agar kerak bo'lsa, kunlik EKG monitoringi);
- *gormonal profilni o'rganish* 8 yoshdan oshgan barcha qon quyishga bog'liq bemorlar uchun;
- *temir tarkibini o'rganish* xelator terapiyasi boshlanishidan oldin jigar, miokard va gipofiz bezidagi va ortiqcha temirdan organlarning chiqarilishini nazorat qilish;
- *infeksiyalar uchun skrining* donorlik qonining tarkibiy qismlari (OIV, gepatit B va C) bilan yuqadigan muntazam ravishda quyilganda - har oyda, kamdan – kam hollarda - har yili;
- *ko'rish va eshitish keskinligini baholash* xelator terapiyasi boshlanishidan oldin va keyin har yili.
- *skelet suyaklarining mineral zichligini baholash* o'smirlikdan boshlab har yili.
- *Prenatal tashhis* - ona uchun ko'rsatmalar bo'lsa

Qo'shimcha tadqiqotlar:

1. *Agar kerak bo'lsa, jismoniy rivojlanish kechikkan bemorlarda endokrin tadqiqotlar:* qalqonsimon bezning funksional testlari (FT4, TSH) (12 yoshdan boshlab qalqonsimon bez funksiyasini har yili tekshirish tavsiya etiladi.), jinsiy gormonlar va o'sish gormonlari (GF) tarkibini aniqlash, sink, kalsiy, ishqor fosfozasi, siydik tahlili va glyukoza bardoshlik tadqiqotlari. Insulin kabi o'sish omili – I (IGF 1) va insulin kabi o'sish omili - 3 (IGFBP-3) darajasini aniqlash ham foydali test bo'lishi mumkin. Talassemiya bilan og'rigan bemorlarning ko'pchiligida GF sekreti normal diapazonda. Shu bilan birga, transglutaminaza antitelolarini o'rganish ham glyuten kasalligi ehtimolini istisno qilish uchun juda muhimdir.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

2. *Jinsiy rivojlanishning buzilishi bo'yicha rejalashtirilgan tadqiqotlar* (jinsiy rivojlanishning kechikishi 13 yoshgacha qizlarda va 14 yoshgacha o'g'il bolalarda jinsiy rivojlanishning to'liq yo'qligida aniqlanadi. Gipogonadizm o'g'il bolalarda moyak hajmining oshishi (4 ml dan kam) va qizlarda – 16 yoshga kelib ko'krak rivojlanishining yo'qligida tashhis qilinadi (De Sanctis, 1995)).

3. *Qandli diabet va uning asoratlari monitoringi:* o'smirlikdan boshlab har yili oral glyukoza bardoshlik testi (OTG) o'tkazilishi kerak. Bolalar uchun OTGG paytida 1,75 g / kg (maksimal 75 g) dozasi qo'llaniladi.

* Qonda glyukoza darajasi (har kuni va muqobil kunlarda)

* Ketonlar - qon shakar darajasi 250 mg/dl dan oshishini tekshirish

* Fruktozamin indeksini baholash glikollangan gemoglobin darajasini baholashdan ko'ra foydaliroqdir

* Siydikdagi glyukoza darajasiga buyraklardagi glyukoza miqdorining oshishi ta'sir qiladi

* Buyrak funksiyasi (zardob kreatinini)

* Zardob lipidlari (xolesterin: yuqori zichlikdagi lipoproteinlar, past zichlikdagi lipoproteinlar, triglitseridlar),

* Siydikdagi oqsil

* Retinopatiyani baholash

4. *Gipoparatireozda tadqiqotlar:*

tekshiruvlar 16 yoshdan boshlanishi kerak. Ular zardob kalsiysi, fosfat va fosfor balansi darajasini tahlil qilishni o'z ichiga olishi kerak. Agar qon zardobida kalsiy miqdori past bo'lsa va

fosfat darajasi yuqori bo'lsa, paratiroid gormoni darajasini ham baholash kerak. Paratiroid gormoni digidrosixolekalsiferol (D vitamini) 1,25 miqdori bilan qiymati me'yorda yoki past bo'lishi mumkin..

5. *β -talassemiyada osteoporoz va tashhis*

Osteoporoz-bu suyak massasining kamayishi va mikroarxitektura si buzilishi bilan tavsiflangan skelet kasalligi bo'lib, bu suyaklarning mo'rtligini kuchayishiga va natijada sinishlarga moyil bo'lishiga olib keladi (Sambrook et al., 2006). Eng keng tarqalgan ko'rinishlar - o'tmishda sinish yoki sinish kuzatilmagan holda suyak og'rig'i va bel og'rig'i kuzatilgani. 20% hollarda bemorlar asimptomatik bo'lishi mumkin.

A) Ikki fotonli rentgen absorbsiometriyasi (DFRA) yordamida skanerlash

B) Biokimyoviy tadqiqotlar: barcha bemorlarda endokrin va suyak profilini, shu jumladan 25 (OH) vitamin D3, PTH, kalsiy, fosfor, jigar namunalarini (ishqoriy fosfataza, ALT, bilirubin, albumin), FSH, LH, testosteron va estradiolni tekshirish (Chatterjee et al., 2001; Chatterjee et al., 2000).

C) Radiologiya: orqa-old va lateral umurtqa pog'onasini rentgenini o'tkazish, hatto mikro sinish alomatlari bo'lmagan bemorlar uchun ham sinishlarni istisno qilish uchun muhimdir.

D) MRI: Agar iloji bo'lsa, ekstramedullar gemopoezni aniqlash uchun, ayniqsa oraliq talassemiya bilan og'rikan bemorlar uchun, shuningdek degenerativ o'zgarishlar, skelet displaziya va disk prolablirlashini tekshirish uchun umurtqa ustunli MRI o'tkazilishi kerak.

Ye) temir yuklamasini baholash va xelator terapiyasini baholash

Retikulotsitlar bilan umumiy qon miqdorini qat'iy nazorat qilish talab etiladi. donorskix eritrotsitlarini transfuziyasi (qon quyish) dozasi va davomiyligi kasallikning shakliga va bemorning ahvolining og'irligiga bog'liq.

6. *Talassemiyanin yurak asoratlari klinik tekshiruvlar:*

Asosiy kardiologik holatni baholash uchun kasallik tarixini sinchkovlik bilan tekshirish va fizikal tekshiruv zarur, unga quyidagilar kiradi: 12 yo'nalishli elektrokardiogramma va batafsil exokardiogramma. Iloji bo'lsa, yurak temirining ortiqcha yuklanishini aniqlash uchun talassemiyada yurak asoratlarini rivojlanishining klinik xavfini baholashning ajralmas usuliga aylangan yurak MRI ni o'tkazish kerak. Yurak aritmiyasini o'rganish (Xolter yoki 24 soatlik EKG) yoki jismoniy faollik testi yordamida funksional holatni baholash kabi qo'shimcha tahlillar ham individual klinik muammolarni batafsil baholash uchun foydali bo'lishi mumkin.

- Elektrokardiogramma
- EKGni ambulator monitoringi
- Jismoniy faollik paytida EKG
- Exokardiografiya
- Radioizotop tadqiqotlari
- MRISni qo'llash (yurakni ko'p proyeksiyali radioizotop tadqiqoti). Chap qorinchaning umumiy fraksiyasini chiqarib tashlanishini aniqlash uchun MRIdan foydalanish eskirgan texnikadir (radioaktiv izotoplardan foydalanish talabi va tadqiqot o'tkazishning yuqori narxi nuqtayi nazaridan).

• Yurakni magnit-rezonans tasviri (MRI) MRI - skanirlash yurakni morfologik, funksional kombinatsiyasi to'g'risida ma'lumot beradi (shuningdek noyobligi - temir bilan to'qimalarning ortiqcha yuklanishining miqdoriy oshishini bashorat qilish).

7. *β -talassemiyaning jigar asoratlari bo'yicha klinik tekshiruvlari:* jigarda temir konsentratsiyasi (bir-biriga bog'liq omillar bo'lmagan taqdirda, jigarda temir konsentratsiyasining fibroz rivojlanishi uchun chegara qiymati taxminan 16 mg/g quruq jigar massasini tashkil qiladi). (Angelucci, 2002).

- qonda HBsAg va anti-HBc mavjudligi
- jigar fibroskani
- jigarning ultratovush tekshiruvi

8. *Talassemiyaning virusli asoratlari bo'yicha klinik tekshiruvlar*

- inson parvovirusi B-19 (HPV B19)

- inson immunitet tanqisligi virusi (OIV)
- inson sitomegalovirusi (SMV)
- bakterial infeksiyalar
- zamburug'lar

9. Suyak ko'migi transplantatsiyasi paytida va undan keyingi asoratlarni klinik tekshiruvlari. Tavsiyalarning ishonchlik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi – 2).

7) jarayon yoki aralashuvga qo'yiladigan talablar: Jarayon ixtisoslashtirilgan muassasada / ko'p tarmoqli shifoxonada / gematologiya markazida bunday protseduralar uchun mo'ljallangan maxsus ajratilgan xonada amalga oshirilishi kerak: Jarayon uchun barcha kerakli vositalarni tayyorlash: nashatir spirti, bir martalik shpritslar; buyum shishalari va probirkalar.

8) bemorni tayyorlashga qo'yiladigan talablar (bemorni protsedura yoki aralashuvga tayyorlash jarayonining tavsifi), shuningdek protseduraning bevosita metodologiyasi (aralashuv);

Laboratoriya tekshiruvlari uchun qon namunasi

Laboratoriya tekshiruvlari uchun qon olish texnikasi.

Tadqiqot arafasida hamshira bemorni yaqinlashib kelayotgan qon olinishi haqida ogohlantirishi va qonni och qoringa, dori-darmonlarni qabul qilishdan oldin topshirilishini va kechki ovqatda yog'li ovqatlarni iste'mol qilmaslik kerakligini tushuntirishi kerak. Venadan qon olayotganda jgutni qo'llash vaqti iloji boricha minimal bo'lishi kerak, chunki qonning uzoq vaqt turg'unligi umumiy oqsil va uning fraksiyalari, kalsiy, kaliy va boshqa tarkibiy qismlarning tarkibini oshiradi. Tadqiqot maqsadiga qarab, laboratoriya tahlillari uchun qon namunasi barmoqdan (kapillyar qon) va tomirdan olinishi (venoz qon) amalga oshiriladi.

Barmoq qoni: ushbu tahlil shakllangan qon elementlarini (eritrotsitlar, leykotsitlar, trombotsitlar) miqdoriy va sifatli o'rganish, qondagi gemoglobin miqdorini va eritrotsitlar cho'kishini (SOE) tezligini aniqlash uchun zarurdir. Venadan qon: amaliyot hamshirasini ko'p hollarda tirsak venasining punksiyasi yo'li bilan olinadi. Qonning biokimyoviy parametrlarini miqdoriy o'rganish uchun qon tomirdan olinadi. Venadan olingan qon hajmi aniqlanadigan komponentlar soniga bog'liq-odatda har bir tahlil turi uchun 1-2 ml miqdorida venadan qon olinadi.

Jarayonga qarshi ko'rsatmalar shifokor tomonidan belgilanadi. Bularga bemorning o'ta og'ir ahvoli, tomirlarning ingichkalashishi, konvulsiyalar va bemorning hayajonlangan holati kiradi. Amaliyot paytida ishlatiladigan barcha materiallar dezinfeksiya qilinishi kerak, dezinfeksiyalovchi eritma (masalan, 3% xloramin B eritmasi) bilan ikki marta artiladi va oqadigan suv bilan yuviladi. Qon bilan ishlatilgan paxta to'pini bemordan olish va uni chiqindilarga joylashtirishdan oldin kamida 60 daqiqa davomida dezinfeksiyalovchi eritmada namlash kerak. Ish stolini dezinfeksiyalovchi eritma bilan ham davolash kerak.

Kerakli jihozlar:

- * igma bilan bir martalik (steril) shpritslar;
- * paxta to'plari va pinsetli steril lotok;
- * rezina jgutlar, rezina valik va salfetka;
- 70% spirtli eritma, shtativda naychalar bilan toza probirkalar;
- * maxsus ish kiyimlari (xalat, niqob, steril qo'lqop);
- * ishlatilgan materiallar uchun lotok;
- * tonometr, fonendoskop, antishok dorilar to'plami.

Jarayonni bajarish tartibi:

1. Bemorni tayyorlash - unga qulay o'tirish yoki yotish holatini olishga yordam berish.
2. Jarayonga tayyorlash: probirkani va tahlil yo'llanmasini raqamlash (bir xil seriya raqami bilan), qo'llarni yuvish va quritish, kombinezon kiyish, qo'llarni 70% spirtli eritmada namlangan paxta to'plari bilan artish, qo'lqop kiyish.

3. Tirsak kengayishini maksimal darajada oshirish uchun bemorning tirsagi ostiga moyli mato valigini qo'yish.

4. Qo'lni kiyimdan yechish yoki ko'ylak yengini yelkaning o'rta uchdan biriga ko'tarish, tirsakning dori yuborilish maydoniga erkin kirish usulini ta'minlash.

5. Tirsak burmasi ustidagi yelkaning o'rta uchdan biriga rezina jgutni 10 sm ga teparoqda qo'llash va jgutni tortish, shunda jgutning halqasi pastga yo'naltiriladi va uning erkin uchlari yuqoriga qaratiladi (venepunksiya paytida jgutning uchlari spirt bilan ishlangan maydonga tushmasligi uchun).

6. Qo'lqopli qo'llarni 70% spirtli eritma bilan artish.

7. Bemorga "musht bilan ishlashni" taklif qilish - mushtini bir necha marta siqib, yechib olish tomirni yaxshilab to'ldirish.

8. Bemordan mushtini qisishini va hamshira ruxsat bermaguncha uni ochmasligini so'rash; shu bilan birga, tirsak sohasidagi terini bir yo'nalishda 70% spirtli eritmada namlangan paxta to'plari bilan ikki marta artish - yuqoridan pastgacha, birinchi navbatda keng (in'eksiya maydonining o'lchami 4x8 sm), keyin to'g'ridan to'g'ri punksiya joyiga.

9. Eng to'ldirilgan tomirni topish; keyin chap qo'lning barmoq uchlari bilan terini tortib tirsakdan bilak tomon egilib, tomirni mahkamlash.

10. O'ng qo'lda punksiya uchun tayyorlangan igna bilan shprintsni olish.

11. venepunksiyani bajarish: ignani kesimi 45 burchak ostida ushlab turib, ignani teri ostiga yuborish;

keyin, egilish burchagini kamaytirish va ignani teri yuzasiga deyarli parallel ushlab turib, ignani tomir bo'ylab bir oz harakatlantirish va uzunligining uchdan bir qismini tomir ichiga kiritish. Tomir teshilganda, igna bo'shliqqa "cho'kish" hissi paydo bo'ladi.

12. Igna porshenini o'ziga ozgina tortib, igna tomirda ekanligiga ishonch hosil qilish; shprintsda qon paydo bo'lishi kerak.

13. Jgutni olib tashlamasdan, kerakli miqdordagi qonni yig'ish uchun shprints porshenini o'ziga tortishda davom yetish.

14. Jgutni yechib olish va bemorga mushtini yechishga taklif qilish.

15. 70% spirtli eritmada namlangan paxta to'pini in'eksiya joyiga bosish va ignani tezda olib tashlash.

Ba'zi hollarda qonning shaklli elementlariga zarar yetkazmaslik uchun (masalan, trombositlarning agregatsiya funksiyasini tekshirganda) qonni shprints bilan olish mumkin emas. Bunday vaziyatda bemordan "tortishish kuchi bilan" qon olish kerak - igna ostiga probirka qo'yib (shprintsiz), kerakli miqdordagi qon bilan to'ldirilguncha kutish.

16. Bemorga qo'lini paxta bilan tirsagiga egib, qon ketishini to'xtatish uchun uni 3-5 daqiqaga qoldirishni taklif qilish.

17. Shprintsdan ignani olib tashlash, uning devori bo'ylab naychaga qonni asta-sekin chiqarish (naychaga tez qon quyilishi uning ko'piklanishiga va natijada naychadagi qonning gemoliziga olib kelishi mumkin) va probirkani probka bilan yopish.

18. Ishlatilgan materiallarni maxsus tayyorlangan lotokga solish, qo'lqoplarni yechib olish.

19. Bemordan uning holati haqida so'rash, unga turishga yoki qulay yotishga yordam berish.

20. Laboratoriyaga murojaat qilish, probirkali shtativni idishga solish biologik suyuqliklarni (biks) transportirovk qilish va tadqiqot uchun laboratoriyaga yuborish.

NB! Agar bemorda gepatit yoki OIV infeksiyasiga shubha qilingan bo'lsa, qon idishini qo'shimcha ravishda mumlash yoki bint bilan yopish va havo o'tkazmaydigan idishga joylashtirish kerak.

9) jarayon yoki aralashuv samaradorligi ko'rsatkichlari:

- gemolitik inqirozga olib keladigan asoratlarni, shu jumladan gemosiderozni, organlarning kattalashishini va ichki organlarning funksiyalarining o'zgarishini, suyaklardagi o'zgarishlarni bartaraf etish.

IV. PROTOKOLNING TASHKILY JIHATLARI:

- 1) Protokollar mualliflari manfaatlar to'qnashuviga ega emaslar;
- 2) Ekspertlarning ma'lumotlari (respublika va xorijiy mamlakatlar mutaxassislari);
- 3) Protokolni qayta ko'rib chiqish uning ishlab chiqilganidan 5 yil o'tgach yoki dalillar darajasiga ega yangi usullar mavjud bo'lsa tavsiya etiladi);

4) Foydalanilgan adabiyotlar ro'yxati

- 1) Alieva K., Guseynova N.T., Mamedova R.F. Sovremennoe sostoyanie profilaktiki i lecheniya talassemii v azerbaydjane "Klinicheskaya meditsina". 2022g.
- 2) Volkova S.A., Borovkov N.N. Osnovi klinicheskoy gematologii: Uchebnoe posobie . 2013.-400S
- 3) Islamov M.S., Otajanov I.O., Maxmudova A.D., Suleymanova D.N., Davlatova G.. Pitaniye bolnix talassemiey. Metodich. Rekomendasii. 2022. 36 s.
- 4) Rukovodstvo po klinicheskomu lecheniyu talassemii 2 izdanie. MFT, 2017g, 203 str.
- 5) Aessopos A, Farmakis D, Deftereos S, Tsironi M, Tassiopoulos S, Moyssakis I, Karagiorga M. Thalassaemia heart disease: a comparative evaluation of thalassaemia major and thalassaemia intermedia. Chest 2005;127:1523-30.
- 6) British journal of Hematology. The diagnosis and management of primary autoimmune haemolytic anaemia Quentin A. Hill, Robert Stamps, Edwin Massey, John D. Grainger, Drew Pro van, Anita Hill. 2018
- 7) Cao H, Stamatoyannopoulos G, Jung M. Induction of human gamma globin gene expression by histone deacetylase inhibitors. Blood. 2004;103:701-709 Cazzola M, Borgna-Pignatti C, et al. A moderate transfusion regimen may reduce iron loading in beta-thalassaemia major without producing excessive expansion of erythropoiesis. Transfusion. 1997;37(2):135-40
- 8) Darbari D.S. et al. Circumstances of death in adult sickle cell disease patients//Am. J. Hematol. 2006. Vol. 81, N 11. P. 858-863].
- 9) Khatib R., Rabah R., Sarnaik S.A. The spleen in the sickling disorders: An update//Pediatric Radiology. 2009. Vol. 39, N 1. P. 17-22
- 10) Levings PP and Bungert J. The human b-globin locus control region. Eur J Biochem. 2002;269:1589-1599
- 11) Makani J. et al. Mortality in Sickle Cell Anemia in Africa: A Prospective Cohort Study in Tanzania//PLoS One/ed. Schrijver I. 2011. Vol. 6, N 2. P. e14699.
- 12) Rees D.C., Williams T.N., Gladwin M.T. Sickle-cell disease//The Lancet. 2010. Vol. 376, N 9757. P. 2018-2031.
- 13) Hematol. 2001; 86 (Suppl 1):186-188
- 14) Yanni E. et al. Trends in Pediatric Sickle Cell Disease-Related Mortality in the United States, 1983-2002//J. Pediatr. 2009. Vol. 154, N 4. P. 541-545.

**β -TALASSEMIYA NOZOLOGIYASI BO‘YICHA
PROFILAKTIKA VA REABILITATSIYA MILLIY
KLINIK PROTOKOLLARI**

Toshkent -2025

1) **Kirish.** So‘nggi ma’lumotlarga ko‘ra, dunyo aholisining qariyb 7% gemoglobin bilan bog‘liq kasalliklar genlarini tashuvchilari va har yili jahonda 300,000 - 500,000 bolalar bu kasallikni og‘ir gomozigotli holatlari bilan tug‘iladi (Jahon banki, 2006, Qo‘shma yig‘ilishida hisobot JSST va March of Dime tashkiloti, 2006). Talassemiya-bu genetik kasalliklarning geterojen guruhi bo‘lib, unda gemoglobinning normal ishlab chiqarilishi bir yoki bir nechta globin zanjirlari sintezidagi nuqson tufayli qisman yoki to‘liq buziladi, og‘ir anemiya rivojlanadi.

2) **Profilaktik terapiya** – talassemiya bilan og‘rigan bemorlarning jismoniy va psixologik salomatligini saqlash uchun zarur. Profilaktika gemolitik inqiroz (kriz) va turli tizim va organlarda asoratlarni oldini olish uchun donor eritrotsitlarini xelator terapiyasi bilan birgalikda gemotransfuziya (qon quyish) ni muntazam ravishda qo‘llashdan iborat. Gemolitik inqiroz belgilari va uning asoratlari bo‘lmaganda boshlanadigan profilaktik terapiya, asosan, tananing temir bilan ortiqcha yuklanishi bilan bog‘liq.

Odatda, oshqozon-ichak traktidan temirning so‘rilishi 1-2 mg ni tashkil qiladi, ammo gemotransfuziyaga uchramaydigan talassemiya bilan og‘rigan bemorlarda so‘rilish kuniga 3-5 mg gacha oshadi, suyak iligida eritropoez prekursorlarini ishlab chiqarish 5 barobar ortadi, ekstramedulyar gemopoez o‘choqlari paydo bo‘ladi, ortiqcha temirning to‘planishi tanada yiliga 1-2 g ni tashkil etadi. Shuning uchun gemotransfuziya rejimiga rioya qilish, ularni o‘z vaqtida bajarish va kamida 90-100 g/l gemoglobin darajasini saqlab turish muhimdir [4, 5, 9].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi B (dalillarning ishonchlilik darajasi -3).

1-jadval.

Jadval-2

Gemotransfuziyaga qarab temirni yuklanishi

Bemor vazni	20 kg	35 kg	50 kg	65 kg
1 yilda quyilgan sof eritrotsit hajmi (100-200 mg/kg/yiliga)	2000-40000	3500-7000	5000-10000	6500-13000
Gemotransfuziya natijasida yillik temir yuklamasi (g)	2,3-4,6	4,1-8,2	5,8-11,6	7,5-15,1
Gemotransfuziya natijasida kunlik temir yuklamasi (mg)	4,7-9,5	11,1-22,2	15,9-31,8	20,6-41,5

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi B (dalillarning ishonchlilik darajasi -3).

3) Profilaktika yoki reabilitatsiya turlari:

- tibbiy-genetik ko‘rik
- psixologik yordam
- prenatal diagnostika
- postimplantatsion diagnostika
- gemolitik inqiroz va turli tizim va organlarda asoratlarni oldini olish maqsadida, xelator terapiyasi bilan birgalikda donor eri-trotsitlarini qon quyish (quyish) ni muntazam ravishda qo‘llash orqali oldini olish.
- jigar va taloqning, shuningdek, boshqa tana tizimlarining shikastlanishini va gemolitik inqiroz oqibatlarini uzoq muddatli davolash;
- terapiyadan keyingi asoratlarni davolash, shu jumladan:
- suyak o‘zgarishlarining rivojlanishi;
 - * agar kerak bo‘lsa, splenektomiya
 - * agar kerak bo‘lsa, onada prenatal tashhis
 - * agar kerak bo‘lsa, beta-talassemiya uchun suyak ko‘migi transplantatsiyasi
 - * qon komponentlari orqali yuqadigan va uzoq muddatli davolanishni talab qiladigan virusli infeksiya(lar).
 - * yuqumli kasalliklarning oldini olish

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi 2).

4) Ommaviy va individual profilaktika choralari tamoyillari:

- Og‘ir talassemiya bilan og‘rigan va/yoki kasallikning og‘ir klinik fenotipi bo‘lgan barcha bemorlarga anemiya, gemosideroz va asosiy kasallikning asoratlari va bemorlarning nogironligi rivojlanishining oldini olish uchun birlamchi profilaktika qilish tavsiya yetiladi [7, 31]. Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2)
- Tavsiya etilgan profilaktika rejimi
 - Talassemiya bilan og‘rigan bemorlarning tug‘ilishining oldini olish:
 1. tibbiy-genetik ko‘rik
 2. psixologik yordam
 3. prenatal diagnostika
 4. postimplantatsion diagnostika mediko-geneticheskaya konsultatsiya
 - Anemiyaning oldini olish:

gemotransfuziya va posttransfuzion asoratlar profilaktikasi:

 1. Kamida 90 g/l va 14-15 g/l dan yuqori miqdorda posttransfuzion gemoglobin (Hb) darajasini saqlash.
 2. har 2-5 haftada qon quyishni amalga oshirish, qon quyishdan oldin gemoglobin (Hb) darajasini 9-10,5 g /dl dan yuqori saqlash, ammo yurak asoratlari bo‘lgan bemorlarga yuqoriroq darajalar kerak bo‘lishi mumkin (11-12 g/dl).
 3. deleykotsitlangan eritrotsitar massani qo‘llash.
 4. kuchli allergik reaksiyaga eega bemorlarga 3-5 marta yuvilgan eritrotsitlarni quyish
 5. ABO, Rh (d) bo‘yicha mos keladigan qonni quyish
 6. C, E va Kell bo‘yicha antigen mosligini hisobga olish
 7. o‘zaro testlarni o‘tkazish va yangi antitelolarga skriningi
 8. har bir bemor uchun eritrotsitlar antitelolari, qon quyish reaksiyalari va yillik qon quyish talablarini hisobga olish
 9. saqlashdan oldin filtrlash, ammo maqbul alternativalar qon bankiga quyishdan oldin filtrlash, shuningdek " yaqin " filtrlashdir

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

3.1. Amaliyot va profilaktika usullari:

Profilaktik terapiya organlarda allaqachon rivojlangan shikastlanishini bartaraf etmaydi, balki asosiy kasallikning asoratlarini kamaytiradi va gemolitik inqiroz, gemosideroz, jismoniy va jinsiy rivojlanishdagi kechikish, gepatomegaliya va splenomegaliya rivojlanishini sekinlashtirishi va hayot sifatini yaxshilashi mumkin.

1) "**Profilaktik rejimda**" davolashning maqsadi gemoglobin (Hb) darajasini 9-10,5 g/dl dan yuqori ushlab turish, asosiy kasallikning asoratlarini kamaytirish, gemolitik inqiroz, gemosideroz rivojlanishini sekinlashtirish, jismoniy va jinsiy rivojlanishdagi kechikish, gepatomegaliya, splenomegaliya va uning rivojlanishini oldini olish yoki kamaytirishdir. hayot sifatini yaxshilash.

Tavsiyalarning ishonchliligi darajasi A (dalillarning ishonchliligi darajasi-2).

2) **Birlamchi profilaktika** – donor eritrotsitlarining muntazam ravishda gemotransfuziyasi (transfuziyasi) va xelator terapiyasi. Odatda, oshqozon-ichak traktidan temirning so‘rilishi 1-2 mg ni tashkil qiladi, ammo gemotransfuziyaga uchramaydigan talassemiya bilan og‘rigan bemorlarda so‘rilish kuniga 3-5 mg gacha oshadi, suyak iligida yeritropoyez prekursorlari ishlab chiqarish 5 barobar ortadi, ekstramedulyar gemopoez o‘choqlari paydo bo‘ladi, ortiqcha temirning to‘planishi. tana yiliga 1-2 g. Shuning uchun gemotransfuziya rejimiga rioya qilish, ularni o‘z vaqtida bajarish va kamida 90-100 g/l gemoglobin darajasini saqlab turish muhimdir [3, 8, 25, 30, 37].

Tavsiyalarining ishonchliligi darajasi B (dalillarning ishonchliligi darajasi-3).

3) **Skrining** - kasallik genetik jihatdan aniqlanganligi sababli, bilvosita, bemorning o'zida yoki uning avlodida kasallikning rivojlanishi mumkinligi to'g'risida xabardorligini profilaktika chorasi deb hisoblash mumkin. Shu maqsadda tegishli tashhis qo'yilmoqda. prenatal tashhis odatda talassemiya bilan homila aniqlangan taqdirda homiladorlikni to'xtatish ko'rib chiqilganda taklif etiladi. Biroq, bu oilaga tug'ilishni tayyorlash va rejalashtirishda yordam berish uchun ham amalga oshirilishi mumkin [2, 10, 14, 15, 38].

Homilaning jinsini homiladorlikning 7-9 haftaligidan keyin onaning plazmasi/zardobidagi Y xromosomasiga xos bo'lgan polimeraza zanjiri reaksiyasi (PTSR) diagnostikasi yoki homiladorlikning 11-haftasidan boshlab ultratovush tekshiruvi yordamida aniqlash mumkin. Xorionik tolachalar namunasi (CVS) yoki biopsiya prenatal tashhisning asosiy usuli bo'lib, u eng yaxshi muddatda homiladorlikning 9-14 haftalari orasida amalga oshiriladi. Vaqtliroq o'tkazilgan biopsiya turli asoratlar, shu jumladan homila oyoq-qo'llarining anormal rivojlanishi xavfini oshiradi.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

4) **Ikkilamchi profilaktika** - odatda erta yoshdan - 1 yoshdan boshlab bemorlarga belgilangan muntazam davom etadigan davo. Ikkilamchi profilaktika - xelator terapiyasi ko'p tarmoqli klinikaning ambulator sharoitida yoki gematologiya markazining ambulator sharoitida amalga oshiriladi [1, 17, 19, 34, 40].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

5) **Uchinchi darajali profilaktika** organlar va tizimlarni yaxshilash uchun hujjatlashtirilgan (fizik tekshiruv, qo'shma rentgenografiya) organlarning shikastlanishidan so'ng buyurilgan muntazam davom etadigan davolanish, desferioksaminni uzoq muddat yuborish bilan davolash. Tavsiya etilgan standart usul - infuzion pompa yordamida 8-12 soat davomida amalga oshiriladigan 10% Desferioksamini eritmasini sekin teri osti infuziyasi. Umuman olganda, preparatning o'rtacha dozasi inson o'sishi to'xtashidan oldin 40 mg/kg dan oshmasligi kerak. Bolalar uchun standart doza 20-40 mg /kg va kattalar uchun 50-60 mg / kg teri osti infuziyasi haftasiga kamida 6 kecha. O'rtacha qon quyish zarurati bo'lgan bemorlarda salbiy temir balansiga erishish uchun preparatning dozasi haftasiga kamida 50 kun davomida kuniga 5 mg/kg bo'lishi kerak [6, 11, 18, 23, 39].

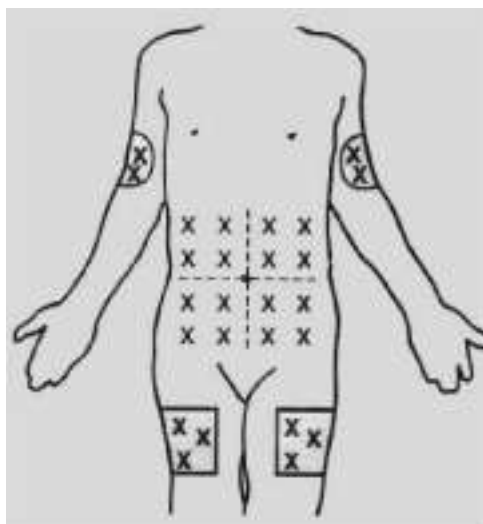
Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

Infuzion eritma konsentratsiyasi

Desferioksamini ishlab chiqaruvchilari 500 mg preparatni o'z ichiga olgan har bir flakoni kamida 5 ml suv bilan 10% eritma bilan suyultirishni tavsiya qiladi. Yuqori konsentratsiya infuzion joyda mahalliy reaksiyalar xavfini oshirishi mumkin.

Infuziya joyi

Muhim tomirlar, nervlar yoki organlar yaqiniga igna kiritmaslik kerak. Qorin bo'shlig'i infuziyalar uchun eng qulay joy hisoblanadi. Biroq, eritema, shishish va siqilish kabi mahalliy reaksiyalar tufayli infuziyalar uchun ishlatiladigan joylarni tez-tez almashtirish kerak (1-rasmga qarang). Ba'zi bemorlar deltoid zonasining terisi yoki sonlarning yon tomoni infuziyalar uchun qo'shimcha yoki muqobil joy sifatida ham mos ekanligini aniqlaydilar [12, 16, 21, 28, 35].



1 rasm. Infuziya qilish mumkin bo‘lgan joylar

Gemotransfuziya paytida desferioksaminni vena ichiga yuborish.

Bu an’anaviy terapiyaga qo‘shimcha sifatida ishlatilgan (masalan, infuzion kateterda 1 soat davomida 4 g), ammo bu holda preparatning temir balansiga ta’siri juda cheklangan.

Kalsiyni ishlatilishi

Talassemiyaning ko‘plab omillari tanadagi kalsiy zahiralarning kamayishiga olib keladi. Yetarli miqdorda kalsiyni o‘z ichiga olgan parhez tavsiya etiladi (masalan, sut, pishloq, sut mahsulotlari va karam). Biroq, katta talassemiya bilan og‘rigan ba’zi kattalar bemorlarida nefrolitiaz bor va agar buning uchun aniq ko‘rsatmalar bo‘lmasa, ular kalsiy qo‘shimchalarini qabul qilmasliklari kerak. Buning o‘rniga, oksalat yuki past bo‘lgan diyetaga rioya qilish imkoniyati va zarurligini hisobga olish kerak.

Vitamin Dni ishlatilishi

Vitamin Dni kalsiy muvozanatini barqarorlashtirish uchun ham zarur bo‘lishi mumkin, ayniqsa gipoparatiroz mavjud bo‘lganda. Jigar kasalliklarida Vitamin Dni faollashtirilgan shaklga afzallik beriladi. Biroq, qo‘shimchalardan foydalanganda toksiklikni oldini olish uchun diqqat bilan kuzatib borish kerak. Talassemiya bilan og‘rigan bemorlar, agar ular shifokor tomonidan belgilanmagan bo‘lsa, kalsiy va Vitamin D ni qabul qilmasliklari kerak.

Foliy kislotasini ishlatilishi

Talassemiya transfuziya olmagan yoki past transfuziya rejimida bo‘lgan bemorlarda folat miqdori ko‘paygan va nisbiy folat yetishmovchiligi rivojlanishi mumkin. Bunday holda, maxsus qo‘shimchalar (kuniga 1 mg) ishlatilishi mumkin. Yuqori transfuziya rejimidagi bemorlar kamdan-kam hollarda bunday sharoitlarni rivojlantiradilar va ular odatda qo‘shimchani talab qilmaydi.

Vitamin S ni ishlatilishi

Vitamin S dan foydalanish xelatorlangan temirning ta’siri ko‘payishi natijasida temirning chiqarilishini oshiradi, ammo ortiqcha dozalarda bu temirning toksikligiga olib kelishi mumkin. Desferioksamini infuziyalari paytida kuniga 2-3 mg/kg dan ortiq yuborish tavsiya etilmaydi, chunki bu holda chiqarilgan temir tez xelatorlanadi. Agar bemor faqat Desferioksaminni qabul qilishni boshlashi kerak bo‘lsa va Vitamin S buyurish to‘g‘risida qaror qabul qilingan bo‘lsa, Vitamin S qabul qilish faqat bir necha haftalik davolanishdan keyin boshlanishi kerak.

Vitamin Ye ni ishlatilishi

Talassemiyada vitamin Ye ga ehtiyoj yuqori. Tibbiyot xodimlari muvozanatli ovqatlanishning bir qismi sifatida o'simlik moylarini muntazam iste'mol qilishni tavsiya qilishlari kerak. Biroq, og'ir talassemiya uchun vitamin Ye qo'shimchalarining samaradorligi va xavfsizligi rasmiy ravishda baholanmagan va hozirda ulardan foydalanish bo'yicha tavsiyalar berish imkoniyati yo'q.

Ruxni ishlatilishi

Sink yetishmovchiligi xelatatorlash, dozasi va davomiyligiga qarab xelatorlanish paytida rivojlanishi mumkin. Sink qo'shimchalarini qabul qilish diqqat bilan kuzatishni talab qiladi. Talassemiya bilan og'rigan bemorlar umr bo'yi RMO/GMO gematologida ro'yxatga olinadi, bemorlar to'g'risidagi ma'lumotlar respublika reyestriga kiritiladi.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

3.2. Amaliyot va rehabilitatsiya usullari:

Talassemiya bilan og'rigan bemorlar uchun: umuman olganda, surunkali kasalliklarga chalingan bemorlarda jismoniy faollikni doimo rag'batlantirish kerak. Talassemiya bilan og'rigan bemorlar sog'lom odamlarning hayoti va tajribalariga iloji boricha o'xshash hayot sifatiga va bir qator hayotiy tajribalarga ega bo'lishlari kerak. Muayyan qo'shimcha tibbiy ko'rsatkichlar bo'lmasa, bemorlarni o'z imkoniyatlari va qiziqishlari doirasida jismoniy faoliyatga jalb qilishdan qochish uchun hech qanday sabab yo'q [26, 27, 33, 42].

Alohida e'tibor talab qiladigan ko'rsatmalarga quyidagilar kiradi: Splenomegaliya: taloq qanchalik kattalashgan bo'lsa, shunchalik tibbiyot xodimlari bunday qorin bo'shlig'i shikastlanishi xavfini o'z ichiga oluvchi sport va jismoniy mashqlardan qochishni tavsiya qilishlari kerak.

Yurak kasalligi: o'rtacha jismoniy faollik, agar u klinik holatga va uni davolashga mos bo'lsa, foydalidir

Osteoporoz: yoki kattalardagi bel og'rig'i jismoniy faoliyatni cheklashi mumkin. Osteoporoz sinish xavfining oshishini va shunga mos ravishda osteoporoz mavjudligini anglatadi, aloqaviy sportdan o'zini chetga olish kerak [13, 22, 24, 32, 41].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

Rehabilitatsiya maqsadi:

- shikastlangan organ yoki tizimning yo'qolgan funksiyalarini kompensatsiyalash uchun ularning buzilgan faoliyatini to'liq yoki qisman tiklash;
- o'tkir rivojlangan patologik jarayon tugashi davrida tana funksiyalarini ta'minlash;
- shikastlangan organlar yoki tana tizimlarining mumkin bo'lgan buzilishlarini oldini olish, erta tashhis qo'yish va tuzatish;
- mumkin bo'lgan nogironlik darajasini kamaytirish va oldini olish;
- hayot sifatini yaxshilash;
- bemorning ish qobiliyatini saqlash;
- bemorning jamiyatga ijtimoiy integratsiyasi.

4. Rehabilitatsiya va 3 turdagi profilaktika uchun ko'rsatmalar (ular profilga muvofiq belgilanadi).

Profilaktik terapiya allaqachon rivojlangan organlarning shikastlanishini bartaraf yetmaydi, ammo bu asoratlarning chastotasini, gemolitik inqirozning rivojlanishini kamaytiradi va hayot sifatini yaxshilaydi.

Agar kasallik eng yaxshi davolash rejimi yordamida to'liq kompensiyalansa, katta talassemiya bilan og'rigan bemor odatdagi tengdoshlariga o'xshash turmush tarzini olib borishi va bolalikdan katta yoshgacha jismoniy va hissiy rivojlanishning barcha bosqichlarini, shu jumladan farzand ko'rish tajribasini ham boshdan kechirishi mumkin.

Vaksinatsiya. Talassemiya bilan ogʻrigan bemorlarda standart tavsiya etilgan emlashdan qochishi yoki kechiktirishi uchun hech qanday sabab yoʻq.

Stomatologik xizmat. Transfuziya quyilmagan yoki yetarli darajada qon quyilmagan yoki kasallik rivojlanishining keyingi bosqichida qon quyish boshlangan bemorlarda suyak koʻmigi hajmining oshishi tufayli yuz suyaklarida baʼzi oʻzgarishlar boʻlishi mumkin. Bu tishlarning oʻsishiga taʼsir qilishi va notoʻgʻri okklyuziyaga olib kelishi mumkin. Ortodontik davolash chaynash funksiyasini yaxshilashda va/yoki tishlarning estetik boʻlmagan koʻrinishini tuzatishda muvaffaqiyatli boʻlishi mumkin.

Sayohat. Sayohat maʼlum darajada xavfni keltirib chiqaradi, agar bemor yuqori sifatli mahalliy davolanishni ololmasa, bu ortadi. Agar bemor uzoq mamlakatga sayohat qilsa, jiddiy asorat yuzaga kelsa, darhol har qanday zarur tibbiy yordam bilan uyiga uchib ketishi uchun tegishli sayohat sugʻurtasini olishi juda muhimdir.

Qon. Bemorga transfuziya har doim bir joyda berilishi kerak. Boshqa har qanday muassasada, ayniqsa qon quyish orqali infeksiyani yuqtirish xavfi yuqori boʻlgan joylarga tashrif buyurishda sayohat rejalari bemorning qon quyish jadvali bilan muvofiqlashtirilishi kerak.

Xelator terapiyasi. Sayohat va taʼtillar muntazam xelatsiyani buzmaslik uchun tashkil etilishi kerak va tibbiyot xodimlari "kambagʻal yigit" munosabatiga berilmasliklari kerak. Shu bilan birga, xelatorlash jadvalini sozlash boʻyicha soʻrovlarni koʻrib chiqishda baʼzi amaliy jihatlarni (masalan, oʻspirin tengdoshlari bilan lagerga birinchi safarini rejalashtirilishi) va munosabatlar bilan bogʻliq jihatlarni (yaʼni maxfiylik yoki uning kasalligi haqida ochiq muloqot) ham hisobga olish kerak.

Splenektomiya. Splenektomiya bajarilgan bemorlar isitma, sepsis yoki hayvonlarni chaqishi holatlarida tezkor tibbiy davolanishni taʼminlash uchun doimo antibiotiklar bilan sayohat qilishlari kerak.

Ovqatlanish. Talassemiya bilan ogʻrigan bemorlar, agar buning uchun maxsus koʻrsatmalar yoki birga keladigan kasalliklar boʻlmasa, maʼlum parhez talablariga rioya qilmaydilar [29, 35, 39, 42].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

5.1. Profilaktika turlarini aniqlash mezonlari (xalqaro standartlarga muvofiq, dalillarga asoslangan tibbiyot instituti maʼlumotlari);

- Talassemiya bilan ogʻrigan va / yoki kasallikning ogʻir klinik fenotipi boʻlgan barcha bemorlarga gemolitik inqiroz va bemorlarning nogironligi rivojlanishining oldini olish uchun birlamchi profilaktika qilish tavsiya yetiladi, xelat terapiyasi bolaning jismoniy, ruhiy yoshiga mos keladigan qarilikgacha umrini uzaytirishni taʼminlaydi, jinsiy rivojlanish. Bemorlar toʻliq hayot sifati, taʼlim olish, ishlash, oila va farzand koʻrish imkoniyatiga yega. Xelat terapiyasi bemorlarning butun hayoti davomida oʻtkazilishi kerak [4, 9].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

- Tez-tez takrorlanadigan gemolitik inqirozli bemorlarga (ayniqsa gepatomegali va splenomegali boʻlgan bemorlarga) ikkilamchi yoki uchinchi darajali profilaktika tavsiya yetiladi [12, 35].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

5.2. Reabilitatsiya protseduralarining bosqichi va koʻlamini aniqlash mezonlari (faoliyat, nogironlik va sogʻliqning xalqaro tasnifiga koʻra xalqaro tarozilar).

Birlamchi profilaktika talassemiya bilan ogʻrigan va/yoki kasallikning ogʻir klinik fenotipi boʻlgan barcha bemorlarga gemolitik inqiroz rivojlanishining oldini olish va bemorlarning nogironligi uchun tavsiya etiladi. Xelator terapiyasi bolaning jismoniy, aqliy va jinsiy rivojlanishini, qarilikka qadar umrini uzaytirishni taʼminlaydi. Bemorlar toʻliq hayot sifatini yaxshilashi, taʼlim olishi, ishlashi, oila va farzand koʻrish imkoniyatiga ega. Xelator terapiyasi bemorlarning hayoti davomida oʻtkazilishi kerak [4, 9].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

VI. REABILITATSIYA BOSQICHLARI VA HAJMLARI

Talassemiya bilan ogʻrigan bemorlar gematolog, pediater, endokrinolog, kardiolog, fizioterapevt, fizioterapiya shifokori, talassemiya bilan ogʻrigan bemorlar bilan ishlash tajribasiga ega boʻlgan tibbiy psixolog, shu jumladan turli profildagi mutaxassislar guruhi tomonidan kuzatilishi kerak. [1,24]. Gematolog, endokrinolog va kardiolog tomonidan bemorlarni tekshirish yiliga kamida 2 marta oʻtkazilishi kerak; boshqa mutaxassislar tomonidan - agar kerak boʻlsa. Bemorlarni agar markazda yetarli klinik va laboratoriya jihozlari mavjud boʻlsa, yiliga 1 marta ixtisoslashtirilgan markazda tibbiy koʻrikdan oʻtkazish, umumiy qon tahlili, umumiy peshob tahlilini tekshirish tavsiya etiladi [1,6].

Talassemiya bemorlarining dispanser monitoringi quyidagilarni oʻz ichiga oladi: gemotransfuzion terapiya paytida noxush holatlar mavjudligini baholash bemorning ahvolini dinamik kuzatish: gemosiderozning paydo boʻlishi, preparatga individual koʻtara olmaslik, virusli kontaminatsiya, bemorning psixologik yoki ijtimoiy holatidagi oʻzgarishlar, bemorning periferik venoz tizimi holatini baholash..

Talassemiya asoratlarini davolash: temirning ortiqcha yuklanishini, jismoniy rivojlanishni, suyaklardagi oʻzgarishlarni korreksiya qilish. hamrohlikda kechuvchi kasalliklarni, ayniqsa oshqozon-ichak trakti kasalliklarini, suyaklarni, yurak-qon tomir tizimining patologiyasini va boshqalarni aniqlash. va ixtisoslashgan mutaxassislarga murojaat qilish. Talassemiya bilan ogʻrigan barcha bemorlarni ixtisoslashgan markazda yoki gematologiya boʻlimlarida multiprofil klinikada roʻyxatdan oʻtkazish va kuzatib borish tavsiya etiladi (iloji boʻlsa) [1, 24].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

Izohlar: bemorlar yoki ular bilan bogʻlangan shifokorlar qon ishlab chiqishi buzilgan bemorlarni davolashda tajribaga ega boʻlgan gematolog bilan tunu kun bogʻlanish imkoniyatiga ega boʻlishlari kerak.

VII. TIBBIY PROFILAKTIKA YOKI REABILITATSIYA DARAJASINI KOʻRSATADIGAN DIAGNOSTIKA CHORALARI

Talassemiyaga shubha qilingan bemorlarga, shuningdek talassemiya tasdiqlangan bemorlarga har safar gematologga tashrif buyurishda umumiy klinik qon testini quyidagi parametrlarini batafsil tekshirish tavsiya etiladi: gemoglobin, eritrotsitlar, retikulotsitlar, trombotsitlar, SOE, qondagi ferritin [1, 3, 26].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

Izohlar: talassemiya gemoglobin va eritrotsitlarning kamayishi bilan tavsiflanadi, shu bilan birga boshqa koʻrsatkichlar norma doirasida kuzatiladi.

Terapiya samaradorligini shoshilinch nazorat qilish uchun gemoglobin, eritrotsitlar, retikulotsitlar, ferritin kabi parametrlarni aniqlash kerak (norma yoki subnormal qiymatlar natijasini olish kerak).

Talassemiyaga shubha qilingan bemorlarga umumiy (klinik) qon testini oʻtkazish va qon parametrlarini kuzatish uchun qondagi gemoglobin, eritrotsitlar, retikulotsitlar, ferritin darajasini oʻrganish tavsiya etiladi [7, 24].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

1) asosiy diagnostika choralari:

gemoglobinning kamida 90 g/l kamayishi

eritrotsitlarning kamida 2.5-3.0 ($\times 10 \times 12/l$)

retikulotsitlarning 0,4-1,3 (%) dan oshmasligi (%)

ferritinning 500 dan oshmasligi

gemoglobin oʻzgarishlarining mavjudligi: HbA2 \Rightarrow 3,5% va/yoki HbF \Rightarrow 1%

va/yoki gemoglobinning patologik variantlari mavjudligi: HbS, HbE, HbC, HbD yoki boshqalar

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

2) qoʻshimcha diagnostika choralari:

gemosiderozning yo'qligi;
NVV genida NVV oqsilini ishlab chiqarish uchun javobgar bo'lgan 11-xromosomaning qisqa qo'lida mutatsiyalar mavjudligi.
Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

VIII. TIBBIY PROFILAKTIKA YOKI REABILITATSIYA DARAJASINI KO'RSATGAN HOLDA DIAGNOSTIK CHORA-TADBIRLAR:

1) dalillarni ishonchlilik darajasini ko'rsatgan holda asosiy profilaktika yoki reabilitatsiya choralari;

Talassemiya bemorlari uchun umrbod bo'lgan xelator terapiyasini - profilaktik davolanishni o'tkazish tavsiya etiladi, chunki:

* Temir xelatorligi bemorga shifo bermaydi, aksincha bazoviy terapiyaning (transfuziya) asosiy asoratlarini davolaydi, bu "boshqa yamoqning yamog'i" ni tiklashga o'xshaydi

* Transfuziya singari, bu kasallikning har kunlik eslatmasidir

* Xelatsiyani hayotning birinchi yilida boshlash ma'quldir

* Preparatning samaradorligini bemor tez va aniq tasdiqlay olmaydi va aniqlay olmaydi.

Shunga ko'ra, davolanish rejimiga rioya qilish ishonch funksiyasidir; aytish mumkinki, u "tibbiyot xodimlari – bemor" terapevtik munosabatlarining sifatini va bemorning davolanishning uzoq muddatli istiqboli va afzalliklariga bo'lgan ishonchini aks ettiradi.

Deferasiroks:

Tavsiya etilgan doza: - Dastlabki doza 20 mg/ kg/sutkasiga. 10-20 transfuziyadan keyin (temir quyish 0,3-0,5 mg/kg/sutkasiga);

- Oldingi safar organizmda temirning haddan tashqari yuklanishida (yoki temir in'eksiyasi bilan >0,5 mg/kg/ sutkasiga) tavsiya etilgan doza v 30 mg/kg/ sutkasiga. Temir yuklanishi past bo'lgan bemorlar uchun ($\{0\}3,5\%$ и/или HbF=>1 ko'rsatkichlarini tahlil qilishdan iborat.

Preparatni qo'llash. Metall bo'lmagan aralashtirgich yordamida planshetni suvda (yoki olma sharbatida) eritib oling. Ovqatdan oldin kuniga bir marta oling.

* Doimiy monitoring.

* 2 yoshdan katta (FDA) va 6 yoshdan katta (EMA) bolalar uchun foydalanish.

* Buyrak etishmovchiligi yoki jiddiy buyrak kasalliklariDa tavsiya etilmaydi.

* Homiladorlik paytida ishlatilmasligi kerak

Talassemiya bemorlarida standart tavsiya etilgan emlashni inkor etish yoki kechiktirish uchun hech qanday sabab yo'q.

Talassemiya bemorlariga, agar buning uchun maxsus ko'rsatmalar bo'lmasa, ma'lum parhez talablari mavjud emas.

2) dalillar darajasini ko'rsatadigan qo'shimcha profilaktika va reabilitatsiya choralari.

Agar kasallik yaxshi davolash rejimi yordamida to'liq Kompentsiyalansa, katta talassemiya bilan og'rigan bemor o'zining tengdoshlariga o'xshash turmush tarzini olib borishi va bolalikdan katta yoshgacha jismoniy va hissiy rivojlanishning barcha bosqichlarini, shu jumladan farzand ko'rish tajribasini boshdan kechirishi mumkin. Jinsiy va reproduktiv hayotga tashqi ko'rinishdagi farqlar (yuz xususiyatlari, bo'yi va terining rangi) o'ziga ishonch va ijtimoiy hayotda ishtirok etishga ta'sir qilishi mumkin. Balog'atga etishish davrida jinsiy rivojlanishning yo'qligi yoki kechikishi bemorlar uchun ayniqsa og'riqli bo'ladi. Gipogonadizmni o'z vaqtida optimal davolash bunday ta'sirni cheklaydi. Shuningdek, virusli infektsiyani tashuvchilariga ularning xavfsiz jinsiy hatti-harakatlari bilan bog'liq tashvishlariga alohida e'tibor qaratish lozim

Emlash. Talassemiya bemorlarida standart tavsiya etilgan emlashni inkor etish yoki kechiktirish uchun hech qanday sabab yo'q. Alohida e'tibor talab qilinadigan ko'rsatmalarga quyidagilar kiradi:

Splenomegaliya: taloq qanchalik kattalashgan bo'lsa, tibbiyot xodimlari qorin bo'shlig'i shikastlanishi xavfini o'z ichiga olgan bunday holatda sport va jismoniy faoliyatdan chetda bo'lishni tavsiya qilishlari kerak.

Yurak kasalligi: o'rtacha jismoniy faollik klinik holatga va uni davosiga mos keladigan bo'lsa foydalidir

Osteoporoz: yoki kattalardagi bel og'rig'i jismoniy faoliyatni cheklashi mumkin. Osteoporoz suyak sinishi xavfini oshiradi, osteoporoz mavjud bo'lganda kontaktli sport turlaridan qochish kerak.

Avtomobil haydash. Bu alohida e'tibor talab qilmaydi. Ba'zi mamlakatlarda diabetning mavjudligi maxsus tekshiruvlar va cheklovlarni talab qiladi

Tavsiyalarning ishonchliligi darajasi A (dalillarning ishonchliligi darajasi – 2).

IX. PROFILAKTIKA VA REABILITASIYA TADBIRLARI SAMARADORLIGI INDIKATORLARI

Profilaktik terapiya klinik va laborator kuzatilishi kerak. Klinik nazoratda profilaktik o'rin to'ldirish terapiyasining etarli darajada samaradorligi to'g'risidagi qaror quyidagi hollarda qabul qilinadi:

- gemosideroz;
- gemolitik inqiroz,
- organlarning kattalashishi va ichki organlar funksiyalarining o'zgarishi,
- suyaklardagi o'zgarishlar.

Laboratoriya nazorati 90 g /l dan kam bo'lmagan gemoglobin, 2,5-3,0 dan kam bo'lmagan eritrositlar ($10 \times 12 / l$), 0,4-1,3 (%) dan ko'p bo'lmagan retikulositlar, ferritin 500 dan ko'p bo'lmagan gemoglobin o'zgarishining $HbA2 \geq 3,5\%$ i/ili $HbF \geq 1$ ko'rsatkichlarini tahlil qilishdan iborat.

Terapiyaga javob mezonlari:

- terapiya samaradorligi ko'rsatkichlariga erishish

X. PROTOKOLNING TASHKILY JIHLARI:

- 1) Protokollar mualliflari manfaatlar to'qnashuviga ega emaslar;
- 2) Ekspertlarning ma'lumotlari (respublika va xorijiy mamlakatlar mutaxassislari);
- 3) Protokolni qayta ko'rib chiqish uning ishlab chiqilganidan 5 yil o'tgach yoki dalillar darajasiga ega yangi usullar mavjud bo'lsa tavsiya etiladi);

4) Foydalanilgan adabiyotlar ro'yxati

- 1) Alieva K., Guseynova N.T., Mamedova R.F. Sovremennoe sostoyanie profilaktiki i lecheniya talassemii v azerbaydjane "Klinicheskaya meditsina". 2022g.
- 2) Volkova S.A., Borovkov N.N. Osnovi klinicheskoy gematologii: Uchebnoe posobie . 2013.-400S
- 3) Islamov M.S., Otajanov I.O., Maxmudova A.D., Suleymanova D.N., Davlatova G.. Pitaniye bolnix talassemiey. Metodich. Rekomendatsii. 2022. 36s.
- 4) Rukovodstvo po klinicheskomu lecheniyu talassemii 2 izdanie. MFT, 2017g, 203 str.
- 5) Rumyantsev A.G., Tokarev Yu.N., Smetanina N.S. Gemoglobinopatii i talassemicheskie sindromi. M.: Prakticheskaya meditsina, 2015. 448 p. (ISBN 978-5-98811-278-5

- 6) Suleymanova D.N., Mamatqulova D.F. Risk peregruzki jelezom i xelatornaya terapiya u bolnix talassemiey. 2018 g.
- 7) Raxmanova U.U. Izuchenie kliniko-immunologicheskix aspektov u pasientov s V-talassemiey poluchayutshix xelatornuyu terapiyu. Avtoreferat.2021, Tashkent,45 s.
- 8) Talassemiya/ *Smetanina N.S. (Moskva)*.rare-diseases.ru
- 9) Aessopos A, Farmakis D, Deftereos S, Tsironi M, Tassiopoulos S, Moyssakis I, Karagiorga M. Thalassaemia heart disease: a comparative evaluation of thalassaemia major and thalassaemia intermedia. *Chest* 2005;127:1523-30.
- 10) Angelucci, E., Giovagnoni, A., Valeri, G., Paci, E., Ripalti, M., Muretto, P., McLaren, C., Brittenham, G.M. & Lucarelli, G. (1997) Limitations of magnetic resonance imaging in measurement of hepatic iron. *Blood*, 90, 4736-4742 *Am J Hematol.* 2015 Mar; 90(3): 187-92. doi: 10.1002/ajh.23888. Epub 2014 Nov 24. Clinical outcomes of splenectomy in children: report of the splenectomy in congenital hemolytic anemia registry.
- 11) Angelucci, E., Giovagnoni, A., Valeri, G., Paci, E., Ripalti, M., Muretto, P., McLaren, C., Brittenham, G.M. & Lucarelli, G. (1997) Limitations of magnetic resonance imaging in measurement of hepatic iron. *Blood*, 90, 4736-4742 *BMJ Best Practice: Haemolytic anemia.* John Densmore, MD, PhD Associate Professor of Clinical Medicine Department of Medicine. University of Virginia Charlottesville 2016.
- 12) Bohacek R, Boosalis MS, McMartin C, Faller DV, Perrine SP. Identification of novel small molecule inducers of foetal haemoglobin using pharmacophore and “pseudo” receptor models. *Chemical Biology & Drug Design.* 2006;67:318-328
- 13) *British journal of Hematology.* The diagnosis and management of primary autoimmune haemolytic anaemia Quentin A. Hill, Robert Stamps, Edwin Massey, John D. Grainger, Drew Pro van, Anita Hill.2018
- 14) Cao H, Stamatoyannopoulos G, Jung M. Induction of human gamma globin gene expression by histone deacetylase inhibitors. *Blood.* 2004;103:701-709 Cazzola M, Borgna-Pignatti C, et al. A moderate transfusion regimen may reduce iron loading in beta-thalassaemia major without producing excessive expansion of erythropoiesis. *Transfusion.* 1997;37(2):135-40
- 15) Covitz W. et al. The heart in sickle cell anemia: The cooperative study of sickle cell disease (CSSCD)//*Chest.* American College of Chest Physicians, 1995. Vol. 108, N 5. P. 1214-1219
- 16) Costa F.F., Conran N. Sickle cell anemia: From basic science to clinical practice//*Sickle Cell Anemia: From Basic Science to Clinical Practice.* Springer International Publishing, 2016. 1-435 p.
- 17) Darbari D.S. et al. Circumstances of death in adult sickle cell disease patients//*Am. J. Hematol.* 2006. Vol. 81, N 11. P. 858-863].
- 18) Guidelines for the Management of transfusion Dependent Thalassaemia. 3rd edition. Eds. Cappelini MD, Cohen A, Porter J, Taher A, Viprakasit V. (2014) Thalassaemia International Federation. TIF Publication No. 20
- 19) Guidelines for the Management of non transfusion Dependent Thalassaemia (NTDT). 3rd edition. Eds. Taher A, Vichinsky E, Musallan K, Cappelini MD, Viprakasit V. (2013) Thalassaemia International Federation. TIF Publication No. 19
- 20) Fernandes A.P.P.C. et al. Mortality of children with sickle cell disease: a population study//*J Pediatr (Rio J).* 2010. Vol. 86, N 4. P. 279-284.
- 21) ICSH guidelines for the laboratory diagnosis of nonimmune hereditary red cell membrane disorders Authors M.-J. King, L. Garcon, J. D. Hoyer, A. Iolascon, V. Picard, G. Stewart, P. Bianchi, S.-H. Lee, A. Zanella, and for the International Council for Standardization in Haematology <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/ijlh.12335/full>. 2019.

- 22) Krajaejun T, Sathapatayavongs B, Prachartam R, Nitiyanant P, Leelachaikul P, Wanachiwanawin W et al. Clinical and epidemiological analyses of human pythiosis in Thailand. *Clin Infect Dis*. 2006;43(5):569-576
- 23) Khatib R., Rabah R., Sarnaik S.A. The spleen in the sickling disorders: An update//*Pediatric Radiology*. 2009. Vol. 39, N 1. P. 17-22
- 24) Levings PP and Bungert J. The human β globin locus control region. *Eur J Biochem*. 2002;269:1589-1599
- 25) Makani J. et al. Mortality in Sickle Cell Anemia in Africa: A Prospective Cohort Study in Tanzania//*PLoS One*/ed. Schrijver I. 2011. Vol. 6, N 2. P. e14699.
- 26) Maung SW, Leahy M, O'Leary HM, Khan I, Cahill MR, Gilligan O, et al. A multi-center retrospective study of rituximab use in the treatment of relapsed or resistant warm hemolytic anemia; 2017
- 27) Naghavi M. et al. Global, regional, and national age-sex specific all-cause and cause-specific mortality for 240 causes of death, 1990-2013: A systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2013//*Lancet*. Lancet Publishing Group, 2015. Vol. 385, N 9963. P. 117-171.
- 28) Perrine SP, Castaneda SA, Boosalis MS, White GL, Jones BM and Bohacek R. Induction of foetal globin in beta-thalassaemia: Cellular obstacles and molecular progress. *Ann N Y Acad Sci*. 2005;1054:257-265
- 29) Premawardhena et al. HaemoglobinE- β Thalassaemia: Progress Report from the International Study Group. *Ann NY Acad Sci*. 2005;1054:33-39
- 30) Platt O.S. et al. Mortality in sickle cell disease – life expectancy and risk factors for early death//*N. Engl. J. Med*. 1994. Vol. 330, N 23. P. 1639-1644.
- 31) Rees D.C., Williams T.N., Gladwin M.T. Sickle-cell disease//*The Lancet*. 2010. Vol. 376, N 9757. P. 2018-2031.
- 32) Quinn C.T. et al. Improved survival of children and adolescents with sickle cell disease//*Blood*. 2010. Vol. 115, N 17. P. 3447-3452.
- 33) Quinn C.T., Rogers Z.R., Buchanan G.R. Survival of children with sickle cell disease//*Blood*. 2004. Vol. 103, N 11. P. 4023-4027.
- 34) Red blood cell transfusion in newborn infants <https://www.cps.ca/en/documents/position/red-blood-cell-transfusion-newborn-infants> 201817. Serjeant G.R., Higgs D.R., Hambleton I.R. Elderly survivors with homozygous sickle cell disease//*New England Journal of Medicine*. Massachusetts Medical Society, 2007. Vol. 356, N 6. P. 642- 643.
- 35) Sickle cell disease in childhood. Standards and guidelines for clinical care. 2nd edition. 2010. 88 p.
- 36) Scheinin L., Wetli C. V. Sudden death and sickle cell trait: Medicolegal considerations and implications//*Am. J. Forensic Med. Pathol*. 2009. Vol. 30, N 2. P. 204-208.
- 37) Southall J. Exa-cel may offer functional cure for beta-thalassemia, sickle cell disease, new data show // *Healio* 2022. Stuart M.J., Nagel R.L. Sickle-cell disease//*Lancet*. 2004. Vol. 364, N 9442. P. 1343-1360.
- 38) Steinberg M.H. In the clinic. Sickle cell disease//*Annals of internal medicine*. 2011. Vol. 155, N 5.
- 39) The Management of Sickle Cell Disease. National Heart, Lung, and Blood Institute (NHLBI), 2002. 206 p.
- 40) Weatherall DJ. Thalassaemia intermedia: cellular and molecular aspects, *J Hematol*. 2001; 86 (Suppl 1):186-188
- 41) Wierenga K.J., Hambleton I.R., Lewis N.A. Survival estimates for patients with homozygous sickle-cell disease in Jamaica: a clinic-based population study.//*Lancet* (London, England). 2001. Vol. 357, N 9257. P. 680-683.

**β –TALASSEMIY NOZOLOGIYASI BO‘YICHA
PALLIATIV TIBBIY YORDAM MILLIY KLINIK
PROTOKOLI**

Toshkent – 2025

1) **Kirish:** talassemiya nisbatan kam uchraydigan kasallik bo'lib, uni tashhislash va davolash qiyin [1, 2, 11]. Bunday bemorlarni, ayniqsa og'ir kasallikka chalinganlarni optimal davolash terapiyasi gemolitik inqirozning oldini olishdan ko'ra jiddiyroq choralarni talab qiladi. Salomatlikni yaxshilash va hayot sifatini yaxshilashning asosiy jihatlari:

- Gemolitik inqirozning oldini olish;
- Jigar va taloq shikastlanishlarini, shuningdek gemolitik inqirozning boshqa oqibatlarini uzoq muddatli davolash;
- Terapiyadan keyingi asoratlarni davolash, shu jumladan:
 - Suyaklardagi o'zgarishlarning rivojlanishi;
 - Qon komponentlari orqali yuqadigan va uzoq muddatli davolanishni talab qiladigan virusli infeksiya(lar).

Ushbu terapiya maqsadlariga keng qamrovli tibbiy yordam ko'rsatadigan sog'liqni saqlash mutaxassislari jamoasi erishadi [3, 4, 6, 8, 9, 12, 15].

Oxirgi ma'lumotlarga ko'ra, dunyo aholisining taxminan 7% gemoglobin kasalliklari bo'lgan genlarni tashuvchisi hisoblanadi va har yili 300.000-500.000 bola ushbu kasalliklarning og'ir gomozigotli varianti bilan tug'iladi (Jahon banki, 2006 yil, JSST va March of Dime Qo'shma yig'ilishi to'g'risidagi hisobot, 2006 yil). Talassemiya nisbatan kam uchraydigan kasallik bo'lib, uni tashhislash va davolash qiyin [1, 3, 24]. Bunday bemorlarni, ayniqsa kasallikning og'ir turiga chalinganlarni optimal davolash terapiyasi, gemolitik inqirozning oldini olishdan ko'ra jiddiyroq choralarni talab qiladi. Bemorlar salomatligini va hayoti sifatini yaxshilashning asosiy jihatlari:

- Gemolitik inqirozning oldini olish
- Jigar va taloq shikastlanishlarini, shuningdek gemolitik inqirozning boshqa oqibatlarini uzoq muddatli davolash
- Terapiyadan keyingi asoratlarni davolash, shu jumladan:
 - suyaklarda o'zgarishlarni rivojlanishi
 - qon komponentlari orqali yuquvchi va uzoq muddat davolanishni talab qiluvchi virusli infeksiya(lar)

Ushbu terapiya maqsadlarini keng qamrovli tibbiy yordam ko'rsata oladigan sog'liqni saqlash mutaxassislari jamoasi ta'minlaydi.

2) **Ta'rifi:** Talassemiya - bu bir yoki bir nechta globin zanjirlari sintezidagi nuqson tufayli gemoglobinning normal ishlab chiqarilishi qisman yoki to'liq buzilgan genetik kasalliklarning geterojen guruhidir, bunda og'ir anemiya rivojlanadi.

3) **Tasnifi:**

Talassemiyaning klinik jihatdan ahamiyatli shakllariga quyidagi holatlar kiradi:

Talassemiya shakli:

Beta talassemiya:

katta shakl

oraliq shakl

kichik shakl,

Alfa talassemiya:

minimal (va tashuvchi)

gemoglobinopatiya

Beta-talassemiya:

Hayotning birinchi yoki ikkinchi yilida og'ir anemiya (gemoglobinning pasayishi) va har 2-4 haftada donor qizil qon hujayralarini quyish zarurati sifatida namoyon bo'ladigan beta-talassemiyaning katta shakli (kuli anemiyasi).

Ikki beta- globin genining genetik shikastlanishi, bitta beta-globin genining anormal gemoglobin (masalan, HbE) bilan talassemik shikastlanishining kombinatsiyasi yoki alfa- globin buzilgan ikkita beta-globin genining shikastlanishi natijasida rivojlanadigan beta-talassemiyaning

oraliq shakli. globin genlari yoki g'ayritabiiy HbE paydo bo'lishi beta-talassemiyaning oraliq shakli.

Qoida tariqasida, beta-talassemiyaning oraliq shakli bo'lgan bemorlarga donor qizil qon hujayralarini muntazam (tez-tez) quyish kerak emas [27, 28].

Alfa-talassemiya:

Beta-talassemiyaning oraliq shakliga o'xshash klinik ko'rinishga ega bo'lgan gemoglobinopatiya N.

Beta-talassemiyaning oraliq shakli (shuningdek, HbE -beta-talassemiya, gemoglobinopatiya HbE va gemoglobinopatiya N) odatda beta-talassemiyaning katta shakliga qaraganda talassemiyaning engil shakli hisoblanadi, ular kamdan-kam hollarda donorni qizil qon hujayralari transfuziyasi (quyish) kerak, lekin ba'zi hollarda quyish chastotasi tez-tez bo'lishi mumkin: yoshi bilan, taloq hajmining sezilarli o'sishi (splenomegaliya) bilan, infeksiyalar qo'shilishi bilan va homiladorlik paytida.

Globin gemoglobinni hosil qiladi. Gemoglobin organizmda juda muhim, chunki u kislorodni o'pkadan barcha to'qimalar va organlarga olib boradigan eritrositlarining (qizil qon tanachalari) bir qismidir.

Talassemiya turli darajadagi gemolitik anemiya bilan namoyon bo'ladi. Noto'g'ri gemoglobinning yo'q qilinishi tufayli qizil qon tanachalari tezda yo'q qilinadi.

Noto'g'ri gemoglobinning parchalanishi tufayli eritrositlar tezda parchalanadi. Organizm tanadagi gemoglobin etishmovchiligini qoplashga harakat qiladi va suyak ko'migida eritrositlar shakllanishini oshiradi.

Alfa talassemiya alfa-globin zanjirlarining etarli darajada shakllanmaganligi natijasidir. Beta-talassemiya beta-globin zanjirlarining etarli darajada sintezi natijasidir.

Globin zanjirlari ontogenez jarayonida ketma-ket paydo bo'ladi va juftlashgandan so'ng gemoglobinning quyidagi asosiy turlarini hosil qiladi (1-jadval):

1-jadval

Talassemiyaning turli shakllarida gemoglobin fraktsiyalaridagi tipik o'zgarishlar

Talassemiya shakli	HbF, %	HbA2, %
Beta-talassemiya		
kichik shakl	<5%	>3,5%
oraliq shakl	10-50% (inogda do 100%)	>3,5%
katta shakl	>50%	<3,5%
Alfa-talassemiya		
minimal (va tashuvchi)	0-1%	2-3%
gemoglobinopatiya	0-1%	do 1 %

* HbH (0,8-40%) turli miqdorlar mavjud bo'lishi mumkin

- a) "embrional" gemoglobin, u homilaning 3 dan 10 haftasiga qadar uchraydi va $\zeta_2\epsilon_2$, $\alpha_2\epsilon_2$ i $\zeta_2\gamma_2$ tetramerlar hisoblanadi
- b) "fetal" gemoglobin (HbF $\alpha_2\gamma_2$), homila uchun kislorodning asosiy tashuvchisi;
- v) "kattalar"gemoglobini (HbA $\alpha_2\beta_2$), tug'ilgandan so'ng darhol HbF o'rnini bosadi;
- g) "kattalar"gemoglobini kichik komponenti - HbA2 ($\alpha_2\delta_2$).

Oddiy hollarlarda kattalarning qizil qon hujayralarida taxminan 98% HbA, 2,0% HbA2 va HbF izlari mavjud [31, 41].

III. DIAGNOSTIKA USLUBLARI, YONDASHUVLARI VA TARTIB-TAOMILLARI

- 1) palliativ yordam ko'rsatuvchi kasalxonaga yotqizish uchun ko'rsatmalar: [10, 11, 17, 25].
 - organlar va tizimlardagi hayot uchun xavfli o'zgarishlar, gemosideroz, gemolitik inqiroz, organlarning kattalashishi: gepato va splenomegaliya, osteoporoz, jismoniy rivojlanishni ortda qolishi va xelator preparatlari va gemotransfuziya bilan davolash mumkin bo'lmagan boshqa o'zgarishlar
 - terapiya bilan tartibga solinmagan asoratlarning rivojlanishi
 - gepato va splenomegali, jigar tsirrozi 3-4 bosqichlari
 - qizilo'ngachning varikoz tomirlarini kengayishi
 - mavjud klinik simptomatikaga OIV va boshqa og'ir yuqumli infeksiyalar va sepsis asoratlarning klinik qo'shilishi
- 2) palliativ yordam ko'rsatuvchi kasalxonaga yotqizish shartlari:
 - hayot uchun xavfli sharoitlarning mavjudligi

IV. DIAGNOSTIK MEZONLAR

(sindromning ishonchli belgilarining tavsifi):

1) shikoyatlar va anamnez (to'liq): jismoniy va jinsiy rivojlanishni ortda qolishi, jinsiy rivojlanishning buzilishi, osteoporoz, splenomegaliya, hepatomegaliya, turli lokalizasiya va intensivlikdagi og'riq sindromi, organlarning gemosiderozi tufayli boshqa organlar va tizimlarning asoratlari.

2) umumiy, fizikal tekshiruv: terini, ko'rinadigan shilliq pardalarni va oshqozon-ichak trakti organlarini, endokrin, tayanch-harakat tizimlarini tekshirish amalga oshiriladi. Beta-talassemiyaning og'ir shakli taloq hajmining sezilarli darajada kattalashishi, sariqlik va teri va shilliq pardalarning kulrang rangi, rangparligi bilan tavsiflanadi. Gemopoetik (qizil) suyak ko'migining keskin giperplaziyasi skelet kasalliklariga olib keladi: bosh suyagining deyarli to'rtburchak shakli, burunning yassilangan ko'prigi, yonoq suyaklari chiqishi, ko'z yoriqlarining torayishi. Rentgenologik jihatdan kranial Bosh suyagi suyaklarining shimgichli moddasining qalinlashishi, frontal va parietal suyaklarning tashqi plastinkasida ko'ndalang chiziqlar aniqlanadi. Bolalarning jismoniy rivojlanishni ortda qolishi, turli infeksiyalarga qarshilikning pasayishi va jinsiy rivojlanishning buzilishi mavjud. Birinchi belgilar odatda birinchi yildan keyin rivojlanadi. Splenomegaliya 6 oylikdan oshgan ba'zi bemorlarda bo'lishi mumkin, ammo ko'p hollarda 6-8 yoshda vazo-okklyuziv inqirozlar tufayli aspleniya yuzaga keladi. Hepatomegaliya hayotning dastlabki 10 yilida bemorlarda bo'lishi mumkin. Vazo-okklyuziv inqirozlar tufayli 1 yoshdan katta bemorlarda turli lokalizasiya va intensivlikdagi og'riq sindromi, organlarning gemosiderozi tufayli boshqa organlar va tizimlarning asoratlari kuzatiladi.

Temirning haddan tashqari yuklanishi, qizil qon tanachalarini quyish yoki oshqozon-ichak traktidan (oshqozon-ichak trakti) temirning so'rilishini kuchayishi natijasida uzoq vaqt davomida tanaga temirni iste'mol qilish ko'payganda sodir bo'ladi. Ushbu ikkala hodisa ham talassemiyada qayd etilgan. Katta talassemiyada temirning ortiqcha yuklanishining asosiy sababi gemotransfuzion terapiya, oraliq talassemiyada esa oshqozon - ichak traktidan temirning so'rilishini oshiradi. Inson tanasidan ortiqcha temirni olib tashlashning tabiiy mexanizmi bo'lmasa, xelat terapiyasi juda muhimdir-bunday bemorlarni transfuzion terapiyadan keyin davolashning ikkinchi muhim yo'nalishi.

Uzoq vaqt davomida organizmga temir tushishishi va eritrositlarni quyilishi yoki oshqozon-ichak traktida temir absorbtitsiyasini kuchayishi natijasida temirning haddan tashqari yuklanishi kuzatiladi.

Jigardagi temir kontsentrasiyasi (JKT). jigardagi temir kontsentrasiyasi tanadagi temir yuklanishi baholash uchun etalon standarti sifatida ko'rib chiqiladi va tanadagi umumiy temir zahiralarini aniqlash imkonini beradi (Angelucci, 2000): tanadagi temirning umumiy zahirasi $\text{mg/kg} = 10,6 \times \text{JKT}$ (quruq og'irligi mg/g). Jktni normall qiymatlari 7 mg/g quruq vaznda $1,8 \text{ mg/g}$ gacha quruq vaznni tashkil etadi, ularni ba'zi talassemiyasi bo'lmagan populyasiyalarda aniq

yon ta'siri yo'qligi aniqlanadi. Bir qator tadqiqotlar natijalari jigarda (SSF) yuqori temir tarkibini (15-20 mg/g quruq vazndan yuqori) yomonlashuv prognozi bilan bog'lash imkonini beradi..

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

3) Palliativ yordam ko'rsatuvchi kasalxonaga yotqizishga sindromni aniqlash uchun zarur bo'lgan laboratoriya tekshiruvlari:

- Umumiy qon tahlili,
- Biokimyoviy qon tahlili

4) Palliativ yordam ko'rsatuvchi kasalxonaga yotqizishdan oldin o'tkazilgan sindromni aniqlash uchun zarur bo'lgan instrumental tadqiqotlar:

- EKG
- Exokardiografiya
- Qorin bo'shlig'i organlarining ultratovush tekshiruvi (jigar, taloq, oshqozon osti bezi, o't pufagi, buyraklar)
- Jigar fibroskani
- Suyaklarning mumkin bo'lgan o'zgarishlarini aniqlash uchun rentgenografiya
- osteoporoz ; kranial bosh miya suyaklarining shimgichli moddasining qalinlashishi, frontal va parietal suyaklarning tashqi plastinkasida ko'ndalang chiziq;
- Kompyuter tomografiyasi;
- Magnit-rezonans tomografiya;

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2)

V. PALLIATIV YORDAMNING MAQSADI:

Bemorning azoblanishini engillashtirish, og'riq sindromini kamaytirish, psixosomatik holatni qo'llab-quvvatlash.

VI. PALLIATIV YORDAM TAKTIKASI TIBBIY YORDAM:

1) nomedikamentoz davo: umumiy himoya rejimi,

Parhez: talassemiya bilan og'riqan bemorlar, agar buning uchun maxsus ko'rsatmalar yoki birga keladigan kasalliklari bo'lmasa (asoratlar va / yoki birga keladigan patologiya mavjud bo'lganda tuzatilsa), ma'lum parhez talab etilmaydi. Bu, ayniqsa normal vazni saqlashga, semirishni oldini olishga harakat qilish kerak, birga keladigan yondash patologiyada, jigarni virusli zararlanishida parhezni korrektsiyalash lozim.

- dalillar darajasini ko'rsatadigan asosiy terapevtik choralar:

talassemiya bilan og'riqan bemorlarga buyuriladigan ikkita asosiy terapevtik rejim mavjud:

- talab bo'yicha davolash
- profilaktik davolash

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

- qo'shimcha terapevtik tadbirlar yashash joyidagi gematologiya shifoxonasida yoki palliativ yordam markazida o'tkaziladi va davolanadi. Davolash kasallikning olib borish protokollariga muvofiq rivojlangan asoratlarni hisobga olgan holda belgilanadi, ularning belgilari birinchi o'ringa chiqadi.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

2) medikamentoz davo (farmakologik guruhlar, O'zbekiston Respublikasida ro'yxatdan o'tgan dori vositalari, INN, kurs yoki sutkalik dozalari chiqarilish shakli ko'rsatilgan holda ko'rsatiladi:

barcha talassemiya bemorlariga donor deleukositlangan eritrositlar massasining gemotransfuziyasidan o'tish tavsiya etiladi

talassemiya bilan og'rigan barcha bemorlarga donorni deleykositlangang/3-5 marta yuvilgan / eritilgan eritrositlar massasi gemotransfuziyasi, xelator terapiyasi tavsiya etiladi [3, 7]. Xelator terapiyasini o'tkazish tanadan ortiqcha temirni olib tashlash imkonini beradi. Temir haddan tashqari yuklanishi ferritin kontsentrasiyasining doimiy o'sishi bilan aniqlanadi >1000 mkg/l [4, 6, 14]. per os kompleks hosil qiluvchi, temir bog'lovchi preparatlardan foydalanish tavsiya etiladi: Deferaziroks, Deferipron, Eksidjad, Djadenu.

Gemotransfuziya davrida desferioksaminni tomirga yuborish [5, 8].

Desferioksamini va deferipronni birgalikda qo'llash.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi-2).

2-jadval

Qo'shimcha dori-darmonlar ro'yxati (foydalanish ehtimoli 100% dan kam): dalillar darajasini belgilash kerak

Farmakoterapevtik guruh	Dori mahsulotini MNN si	Qo'llash usuli	Ishonchlilik darajasi
Antibakterial vositalar	Penisilinlar Makrolidlar Sulfanilamidlar Ftorxinolonlar	v/v, Tab	Skachat (ssilki)
Glyukokortikosteroidlar	Gidrokortizon Prednizolon Deksametazon	v/v, Tab	
Nosteroid yallig'lanishga qarshi dorilar	paratsetamol tselekoksib meloksikam nimesulid	tomirga eritmalar Tab Kaps Poroshok	
Spazmolitik dori vositalari	Drotaverin Spazmolgon	v/v, Tab	
Suv, elektrolitlar va kislota-ishqor muvozanatining korreksiyasi uchun eritmalar	natriya xlorid 0,9%; kaliy xlorid; dekstroza 5% - kaliy xlorid 7,5% dekstroza 10%	infuziya uchun tomirga eritmalar – in'ektsiya uchun tomirga eritmalar ampulada;	
Lipotrop moddalar bilan birgalikda o't yo'llari kasalliklarini davolash uchun dorilar			

- Guruhning faqat bitta vakili yoki ularning kombinatsiyasidan foydalanish mumkin

- Ushbu protokolda barcha to'liq dori-darmonlar taqdim etilmaydi, chunki birgalikda keluvchi yondosh patologiya mavjud bo'lganda, masalan, yuqumli kasalliklar asoratlari, tegishli tavsiyalarda ko'rsatilgan dorilar buyuriladi. Davolovchi shifokorning hohishiga ko'ra va ixtisoslashgan mutaxassislarining maslahati bilan sindromli yoki simptomatik terapiya buyurilishi mumkin.

O'zbekiston Respublikasida ro'yxatdan o'tmagan dori-darmonlarni klinik protokolga kiritish bepul tibbiy yordamning kafolatlangan hajmi doirasida va majburiy ijtimoiy tibbiy sug'urta tizimiga qoplash uchun asos bo'lmaydi.

VII. JARROHLIK ARALASHUVI

Mavjud asoratni hisobga olgan holda, bemorning hayotining foydasi/xavfini hisobga olgan holda amalga oshirilishi kerak.

VIII. KEYINGI PARVARISHLASH

U stasionar yoki ambulatoriya darajasida yashash joyidagi ko'p tarmoqli klinikada amalga oshiriladi.

IX. PALLIATIV YORDAM SAMARADORLIGINING KO'RSATKICHLARI

- hayot uchun xavfli gemolitik inqirozni bartaraf etish;
- asoratlarni bartaraf etish;
- bemorning ijtimoiy muhitga qaytishi;

IV. PROTOKOLNING TASHKILY JIHATLARI:

- 1) Protokollar mualliflari manfaatlar to'qnashuviga ega emaslar;
- 2) Ekspertlarning ma'lumotlari (respublika va xorijiy mamlakatlar mutaxassislari);
- 3) Protokolni qayta ko'rib chiqish uning ishlab chiqilganidan 5 yil o'tgach yoki dalillar darajasiga ega yangi usullar mavjud bo'lsa tavsiya etiladi);

4) Foydalanilgan adabiyotlar ro'yxati

1. Alieva K., Guseynova N.T., Mamedova R.F. Sovremennoe sostoyanie profilaktiki i lecheniya talassemii v azerbaydjane "Klinicheskaya meditsina". 2022g.
2. Volkova S.A., Borovkov N.N. Osnovi klinicheskoy gematologii: Uchebnoe posobie . 2013.-400S
3. Islamov M.S., Otajanov I.O., Maxmudova A.D., Suleymanova D.N., Davlatova G.. Pitaniye bolnix talassemiey. Metodich. Rekomendatsii. 2022. 36 s.
4. Rukovodstvo po klinicheskomu lecheniyu talassemii 2 izdanie. MFT, 2017g, 203 str.
5. Rumyantsev A.G., Tokarev Yu.N., Smetanina N.S. Gemoglobinopatii i talassemicheskie sindromi. M.: Prakticheskaya meditsina, 2015. 448 p. (ISBN 978-5-98811-278-5
6. Suleymanova D.N., Mamatqulova D.F. Risk peregruzki jelezom i xelatornaya terapiya u bolnix talassemiey. 2018 g.
7. Raxmanova U.U. Izuchenie kliniko-immunologicheskix aspektov u pasientov s V-talassemiey poluchayutshix xelatornuyu terapiyu. Avtoreferat.2021, Tashkent,45 s.
8. Talassemiya/ *Smetanina N.S. (Moskva)*.rare-diseases.ru
9. Aessopos A, Farmakis D, Deftereos S, Tsironi M, Tassiopoulos S, Moyssakis I, Karagiorga M. Thalassemia heart disease: a comparative evaluation of thalassemia major and thalassemia intermedia. Chest 2005;127:1523-30.
10. Angelucci, E., Giovagnoni, A., Valeri, G., Paci, E., Ripalti, M., Muretto, P., McLaren, C., Brittenham, G.M. & Lucarelli, G. (1997) Limitations of magnetic resonance imaging in measurement of hepatic iron. Blood, 90, 4736-4742 Am J Hematol. 2015 Mar; 90(3): 187-92. doi: 10.1002/ajh.23888. Epub 2014 Nov 24. Clinical outcomes of splenectomy in children: report of the splenectomy in congenital hemolytic anemia registry.
11. Angelucci, E., Giovagnoni, A., Valeri, G., Paci, E., Ripalti, M., Muretto, P., McLaren, C., Brittenham, G.M. & Lucarelli, G. (1997) Limitations of magnetic resonance imaging in measurement of hepatic iron. Blood, 90, 4736-4742 BMJ Best Practice: Haemolytic

- anemia. John Densmore, MD, PhD Associate Professor of Clinical Medicine Department of Medicine. University of Virginia Charlottesville 2016.
12. Bohacek R, Boosalis MS, McMartin C, Faller DV, Perrine SP. Identification of novel small molecule inducers of foetal haemoglobin using pharmacophore and "pseudo" receptor models. *Chemical Biology & Drug Design*. 2006;67:318-328
 13. *British journal of Hematology*. The diagnosis and management of primary autoimmune haemolytic anaemia Quentin A. Hill, Robert Stamps, Edwin Massey, John D. Grainger, Drew Pro van, Anita Hill. 2018
 14. Cao H, Stamatoyannopoulos G, Jung M. Induction of human gamma globin gene expression by histone deacetylase inhibitors. *Blood*. 2004;103:701-709 Cazzola M, Borgna-Pignatti C, et al. A moderate transfusion regimen may reduce iron loading in beta-thalassaemia major without producing excessive expansion of erythropoiesis. *Transfusion*. 1997;37(2):135-40
 15. Covitz W. et al. The heart in sickle cell anemia: The cooperative study of sickle cell disease (CSSCD)//*Chest*. American College of Chest Physicians, 1995. Vol. 108, N 5. P. 1214-1219
 16. Costa F.F., Conran N. Sickle cell anemia: From basic science to clinical practice//*Sickle Cell Anemia: From Basic Science to Clinical Practice*. Springer International Publishing, 2016. 1-435 p.
 17. Darbari D.S. et al. Circumstances of death in adult sickle cell disease patients//*Am. J. Hematol*. 2006. Vol. 81, N 11. P. 858-863].
 18. Guidelines for the Management of transfusion Dependent Thalassemia. 3rd edition. Eds. Cappellini MD, Cohen A, Porter J, Taher A, Viprakasit V. (2014) Thalassemia International Federation. TIF Publication No. 20
 19. Guidelines for the Management of non transfusion Dependent Thalassemia (NTDT). 3rd edition. Eds. Taher A, Vichinsky E, Musallan K, Cappellini MD, Viprakasit V. (2013) Thalassemia International Federation. TIF Publication No. 19
 20. Fernandes A.P.P.C. et al. Mortality of children with sickle cell disease: a population study//*J Pediatr (Rio J)*. 2010. Vol. 86, N 4. P. 279-284.
 21. ICSH guidelines for the laboratory diagnosis of nonimmune hereditary red cell membrane disorders Authors M.-J. King, L. Garçon, J. D. Hoyer, A. Iolascon, V. Picard, G. Stewart, P. Bianchi, S.-H. Lee, A. Zanella, and for the International Council for Standardization in Haematology <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/ijlh.12335/full>. 2019.
 22. Krajaejun T, Sathapatayavongs B, Prachartam R, Nitiyanant P, Leelachaikul P, Wanachiwanawin W et al. Clinical and epidemiological analyses of human pythiosis in Thailand. *Clin Infect Dis*. 2006;43(5):569-576
 23. Khatib R., Rabah R., Sarnaik S.A. The spleen in the sickling disorders: An update//*Pediatric Radiology*. 2009. Vol. 39, N 1. P. 17-22
 24. Levings PP and Bungert J. The human b-globin locus control region. *Eur J Biochem*. 2002;269:1589-1599
 25. Makani J. et al. Mortality in Sickle Cell Anemia in Africa: A Prospective Cohort Study in Tanzania//*PLoS One*/ed. Schrijver I. 2011. Vol. 6, N 2. P. e14699.