



GEMOFILYA- IRSIY QON IVISHINING BUZULISHI.

Mamadaliyev Hasanboy Botirjon o'g'li
Qo'qon universiteti Andijon filiali Tibbiyot fakulteti Farmaseftika
yo'nalishi 24.03-guruh talabasi
Ilmiy raxbar: Jo'raboyev Shaxriyor G'ayratbek o'g'li
E-mail: hmamadaliyev117@gmail.com
<https://doi.org/10.5281/zenodo.18164410>

ARTICLE INFO

Received: 31st December 2025

Accepted: 1st January 2026

Published: 6th January 2026

KEYWORDS

Gemofilya, xromosoma, qon testlar, recombinant, profilaktika, antifibrinolitik.

ABSTRACT

Ushbu maqolada gemofilya-irsiy qon ivish buzulishi haqida aniq va batafsil malumot berib o'tilgan. Uning belgilari, kelib chiqish sabablari, davolash chora tadbirlari va asoratlari ko'rib chiqilgan. Maqola qanday irsiy kasallik haqida keng qamrovlimalumotga ega bo'lishini istagan o'quvchilar, bemorlar va sog'liqni saqlash soxasi hodimlari uchun mo'jallangan.

Kirish: Gemofiliya davolash Turlari, sabablari, belgilari va Gemofiliya X-xromosomaga bog'liq bo'lgan irsiy kasallik bo'lib, qon ivishining buzilishi bilan kechadi; u asosan ayol onadan erkak bolaga o'tadi, chunki erkaklarda bitta X-xromosoma bo'lgani sababli, kasallik rivojlanish ehtimoli yuqori (onaning X-xromosomasi orqali), ayollarda esa ikkita X-xromosoma bo'lgani sababli, ko'pincha tashuvchi (carrier) bo'ladi; bu kasallik qon ivish omillarining (VIII va IX) yetishmasligi oqibatida yuzaga keladi va to'satdan mutatsiyalar ham sabab bo'lishi mumkin, lekin ko'p hollarda ota-onadan meros bo'lib o'tadi.

Gemofiliya irsiylanishining asosiy jihatlari:

X-bog'liq irsiylanish: Kasallik genlari X-xromosomada joylashgan, shuning uchun erkaklar ko'proq zararlanadi (X-xromosoma onadan o'tadi).

Erkaklar: Bitta zararlangan X-xromosomaga ega bo'lsalar, kasal bo'lishadi (masalan, gemofiliya A yoki B).

Ayollar: Zararlangan X-xromosomaga ega bo'lsalar ham, odatda kasallik alomatlari kuchli namoyon bo'lmaydi, lekin ular tashuvchi (carrier) bo'lib, bu kasallikni avlodlarga o'tkazishlari mumkin.

Tashuvchi ayollar: Agar onaning ikkala X-xromosomasi ham zararlangan bo'lsa, qizlari ham kasal bo'lishi mumkin. To'satdan mutatsiya: Ba'zi hollarda kasallik ota-onadan o'tmasdan, yangi mutatsiya tufayli yuzaga keladi.

Gemofiliya A: VIII qon ivish omili yetishmasligi (eng keng tarqalgan turi).

Gemofiliya B: IX qon ivish omili yetishmasligi (kamroq uchraydi).

Belgilari: Terisi ostiga, bo'g'imlar va muskullarga ko'p qon quyilishi.

Burundan, tilni tishlab olganda yoki tish oldirganda ko'p qon ketishi. Qonning sekin ivishi (probirkada soatlab ivimay qolishi). Davolashda qon ivish omillari quyiladi va bemorlar shikastlanishlardan ehtiyot bo'lishlari kerak. belgilarni ko'rib chiqish, klinik baholash, tibbiy ma'lumotni ko'rib chiqish, qon testlari kabi diagnostik testlar. Shifokor bemorning oilasi va

shaxsiy kasallik tarixi haqida so'raydi, agar ular gemofiliyadan shubhalansa yoki qon ketishi bilan bog'liq muammolar mavjudmi. Keyingi qadam shifokor tomonidan fizik tekshiruvdir. Qon testlari mavjud bo'lgan ivish omillari miqdorini, qon ivishi uchun qancha vaqt kerakligini va agar mavjud bo'lsa, qaysi ivish omillari etishmayotganligini aniqlashi mumkin. Qon testlari natijalari gemofiliya turi va zo'ravonligini aniqlash uchun ham ishlatilishi mumkin. Gemofiliya turlari: Gemofiliyaning ma'lum davosi yo'q, ammo u tibbiyot mutaxassislari tomonidan muvaffaqiyatli davolanadi. Davolashning maqsadi yo'qolgan proteinni tiklash va muammolarni oldini olishdir. Yo'qolgan yoki etarli bo'lmagan qon ivish omillarini berish yoki tiklash talab qilinadi. Inson qonidan olimlar almashtirish terapiyasi uchun ivish omili terapiyasini olishlari mumkin yoki ular laboratoriyada sun'iy ravishda shakl yaratishlari mumkin. Rekombinant pıhtılaşma omillari sintetik tarzda yaratilgan moddalardir. Ular inson qonida mavjud bo'lishi mumkin bo'lgan patogenlarning tarqalish xavfini yanada kamaytiradiganligi sababli, shifokorlar ko'pincha birinchi davolash yo'nalishi sifatida rekombinant ivish omillarini tanlaydilar. Zamonaviy skrining usullari, shunga qaramay, odam namunalardan kasallikning yuqish xavfini kamaytirdi.

O'rnini bosuvchi terapiyaning ikkita asosiy turi:

Profilaktik davolash: Qon ketishini to'xtatish uchun ba'zi bemorlar doimiy almashtirish terapiyasini talab qiladi. Buning atamasi profilaktik davolanishdir. Gemofiliya A ning og'ir turlari bo'lgan bemorlar uchun shifokorlar ko'pincha muntazam davolanishni maslahat berishadi. Terapiyani talab qiling: bu qon ketishini darhol to'xtatadi. Yengil gemofiliya bilan og'irgan bemorlar oddiygina talab terapiyasini talab qilishi mumkin, bu faqat qon ketish boshlanganidan keyin tibbiy mutaxassislar tomonidan taklif qilinadi va nazoratsiz bo'lib qoladi.

Boshqa muolajalar quyidagilarni o'z ichiga oladi:

Jismoniy davolash: Agar ichki qon ketish bo'g'implarga zarar etkazgan bo'lsa, bu simptomlar va ko'rsatkichlarni kamaytirishi mumkin. Jiddiy jarohatlar uchun jarrohlik talab qilinishi mumkin. Kichkina jarohatlar uchun birinchi yordam to'plami: Qon ketish odatda bosim va bint bilan to'xtaydi. Kichkina teri chuqur qon ketishini davolash uchun muz to'plamidan foydalaning. Kichkina og'izdan qon ketishini to'xtatish uchun siz muzdan foydalanishingiz mumkin. **Desmopressin:** Bu gormon ba'zi engil gemofiliya turlarida tanani ko'proq ivish omillarini chiqarishga undashi mumkin. U asta-sekin tomir ichiga yuborilishi yoki burunga pıskürtülmesi mumkin. **Hemlibra (emicizumab):** Ushbu dori yangiroq va ivish omillarini o'z ichiga olmaydi. Gemofiliya A bilan og'irgan odam qon ketishini boshdan kechirganda, bu dori yordam berishi mumkin. Pıhtı saqlanishi uchun dorilar: Antifibrinolitiklar deb ham ataladigan bu dorilar pıhtıların erishini to'xtatish uchun ishlaydi. Fibrin plomba moddalari: pıhtılaşma va davolanishni rag'batlantirish uchun ular to'g'ridan-to'g'ri yaralar joylashgan joyga qo'llanilishi mumkin. Tish muolajalari uchun fibrin plomba moddalari ayniqsa foydalidir.

Murakkabliklar: Gemofiliyani davolash asoratlarni keltirib chiqarishi mumkin. Ular davolanishga xos antikorlarni ishlab chiqarishni va inson ivish omillari keltirib chiqaradigan virusli infeksiyalarni o'z ichiga olishi mumkin. Davolashdan keyin qon quyqalari ham paydo bo'lishi mumkin. Mushaklar, bo'g'inlar va tananing boshqa qismlariga zarar etkazish ehtimolini kamaytirish uchun imkon qadar tezroq terapiya izlash juda muhimdir.

Bottom tuhfa: Gemofiliya deb ataladigan genetik qon ketish kasalligi doimiy ko'karishlar, burundan qon ketish va og'irroq holatlarda o'z-o'zidan qon ketish bilan tavsiflanadi. Mutatsiya erkaklarda faqat bitta nusxaga ega bo'lgan X xromosomasida sodir bo'lganligi sababli, bu holat odatda erkaklarga ta'sir qiladi. Gemofiliyaning og'irligi simptomlarga ta'sir qilishi mumkin. Kelajakda qon ketish muammolarini to'xtatish uchun davolash qon ivish

omillarini almashtirishga qaratilgan. Agar qo'shimcha muolajalar kerak bo'lsa, shifokor ularni ham tavsiya qilishi mumkin.

Xulosa:

Gemofiliya – bu irsiy qon ivish tizimi buzilishi bo'lib, unda qon ketish xavfi yuqori. Kasallik ko'proq erkaklarda uchraydi va 8 yoki 9-ivish omilining yetishmasligi bilan bog'liq. To'liq davolanmaydi, ammo zamonaviy tibbiyot yordamida bemorlar normal hayot kechirishi mumkin. Xulosa qilib aytganda, gemofiliya — doimiy tibbiy nazorat va muntazam davolashni talab qiladigan kasallik bo'lib, to'g'ri yondashuv orqali qon ketish xavfini kamaytirish, nogironlikning oldini olish va bemorning jamiyatda faol hayot kechirishini ta'minlash mumkin. Gemofiliya — X-xromosomaga bog'liq holda irsiylanadigan, qon ivish jarayonining buzilishi bilan kechuvchi genetik kasallikdir. Ushbu kasallik asosan erkaklarda uchraydi, ayollar esa ko'pincha tashuvchi (carrier) bo'lib xizmat qiladi. Gemofiliyaning eng ko'p uchraydigan turlari — gemofiliya A (VIII ivish omili yetishmasligi) va gemofiliya B (IX ivish omili yetishmasligi) hisoblanadi. Kasallikning asosiy klinik belgilari tez-tez va uzoq davom etuvchi qon ketishlar, bo'g'imlar va mushaklarga qon quyilishi, hatto yengil jarohatlarda ham qonning sekin ivishi bilan namoyon bo'ladi. Gemofiliyaning to'liq davosi mavjud bo'lmasa-da, zamonaviy tibbiyotda almashtiruvchi terapiya, rekombinant ivish omillari, profilaktik davolash, shuningdek, Hemlibra (emicizumab) kabi innovatsion dori vositalari yordamida bemorlarning hayot sifati sezilarli darajada yaxshilanmoqda. Erta tashxis qo'yish, qon testlari orqali ivish omillarini aniqlash va individual davolash rejalarini ishlab chiqish asoratlarning oldini olishda muhim ahamiyat kasb etadi.

Foydalanilgan adabiyotlar:

1. Hoffbrand A.V., Moss P.A.H. Essential Haematology. 7-nashr. Wiley-Blackwell, London, 2016.
2. Mannucci P.M., Tuddenham E.G.D. The hemophilias — from royal genes to gene therapy. New England Journal of Medicine, 2001; 344: 1773–1779.
3. Bolton-Maggs P.H.B., Pasi K.J. Haemophilias A and B. The Lancet, 2003; 361(9371): 1801–1809.
4. World Health Organization (WHO). Guidelines for the Management of Hemophilia. 2-nashr. Jeneva, 2012.
5. Srivastava A., et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia. Haemophilia, 2020; 26(Suppl. 6): 1–158.
6. O'zbekiston Respublikasi Sog'liqni saqlash vazirligi. Irsiy qon kasalliklari bo'yicha klinik tavsiyalar. Toshkent, 2021.