

AZƏRBAYCAN RESPUBLİKASI

Əlyazması hüququnda

HEMOFİLİYALI XƏSTƏLƏRDƏ PROFİLAKTİK MÜALİCƏNİN YAXIN VƏ UZAQ NƏTİCƏLƏRİ

İxtisas: 3232.01 – Hematologiya və qanköçürmə
3212.01 – Səhiyyə və onun təşkili

Elm sahəsi: Tibb

İddiaçı: **GÜNEL ƏLİ qızı ƏLİZADƏ**

Fəlsəfə doktoru elmi dərəcəsi
almaq üçün təqdim edilmiş dissertasiyanın

AVTOREFERATI

BAKİ – 2022

Dissertasiya işi Ə.Əliyev adına Azərbaycan Dövlət Həkimləri Təkmilləşdirmə İnstitutu Hematologiya kafedrasında yerinə yetirilib.

Elmi rəhbərlər:

tibb üzrə fəlsəfə doktoru
Elmira Əbdülbağrı qızı Qədimova
tibb elmləri doktoru, dosent
Hikmət İsfəndiyar oğlu İbrahimli

Rəsmi opponentlər:

tibb elmləri doktoru, professor
Əliheydər Ağaələkbər oğlu Rəhimov
tibb elmləri doktoru
Rafiq Tofiq oğlu Hüseynzadə
tibb üzrə fəlsəfə doktoru
Çingiz Daşdəmir oğlu Əsədov
tibb üzrə fəlsəfə doktoru
Mirələm Rahim oğlu Calalov

Azərbaycan Respublikasının Prezidenti yanında Ali Attestasiya Komissiyasının akademik Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzinin nəzdində fəaliyyət göstərən BFD 1.03 Birdəfəlik dissertasiya şurası

Dissertasiya şurasının sədri:

tibb elmləri doktoru, professor

Fərhad Yusif oğlu Talıbov

Dissertasiya şurasının elmi katibi:

tibb elmləri doktoru, dosent

Nazilə Məmməd qızı Rüstəмова

Elmi seminarın sədri:

tibb elmləri doktoru (RF)

Mireldar Seyidağa oğlu Babayev

GİRİŞ

Mövzunun aktuallığı və işlənmə dərəcəsi. Hemofiliya qanın laxtalanma faktorlarından birinin çatışmazlığı ilə assosiasiya olunan irsi – anadangəlmə xəstəlik ağır nəticələri ilə seçilən, bütün ölkələrdə rast gəlinən, etio-patogenezi yaxşı öyrənilən, müalicəsi əvəzedici terapiyadan ibarət olan patologiyadır.^{1;2;3} Ağırliq dərəcəsi laxtalanma faktorunun aktivlik səviyyəsindən asılı olan hemofiliyanın ağır və orta ağır dərəcəli formaları tibbi-sosial yükün formalaşmasında həllədicilə rol oynayır. Xəstəliyin fəsadları və ağırlaşmaları əsasən spontan yaransa da xəstələrin həyat tərzini, aktivliyi, müalicənin əlçatanlığı, kəmiyyəti və digər amillər onları tezləşdirir, residivləri çoxaldır, həyat keyfiyyətini aşağı salır və həyat üçün təhlükə törədir. Hemofiliyanın ilkin profilaktikası ailə planlaşdırılmasının məqsədyönlü həyata keçirilməsi ilə mümkün olsa da hələlik onun riskini əhəmiyyətli dərəcədə azaltmaq olmur.² Xəstəliyin ikincili, yəni fəsad və ağırlaşmalarının profilaktikası dünya təcrübəsində müxtəlif müalicə taktikası (tələbata görə; profilaktik müalicə) ilə təmin edilir.^{4;5;6;7} Profilaktik müalicənin modelləri və variantları (İsveç, Hollandiya, Kanada), rejimi (həftədə 2 və 3 dəfə), dozası barədə tam konsensus olmasa da əsasən bir-birinə yaxın taktika və strategiya formalaşır.^{8;9;10}

¹ Протокол ведения больных гемофилией. МЗ и СР РФ. 2005. 50 с.

² Руководство по лечению гемофилии., 2012

³ Дашкевич Э.В., Ольховик Ю.В., Рудь М.С. и др. Анализ распространенности гемофилии в республике Беларусь // Медицинские новости, 2014. № 8. с. 29 – 50

⁴ Dalon G., Hay C. National Haemophilia Database. UK statistics for 2006. p. 23

⁵ Sawecka J., Skulimonska J., Windyga J. et.al. Prevalence of the intron 22 inversion of the factor VIII gene and inhibitor development in Polish patients with severe hemophilia A // Arch Immunol Ther Exp., 2005. 53, 352 – 356

⁶ Шутов С.А. Стратегия хирургической помощи больным гемофилией. Автореф. дисс. ... докт. наук. Москва, 2015. 44 с.

⁷ Jackson S.C., Yang M., Minuk L. et.al. Prophylaxis in older Canadian adults with hemophilia A: lessons and more questions // BMC Hematology, 2015. 15 : 4

Azərbaycanda hemofiliya xəstəliyi uzun illər boyu öyrənilir, onun epidemioloji səciyyələri barədə etibarlı elmi nəticələr alınmışdır.^{11;12;13} Azərbaycan Respublikasında dövlət səviyyəsində hemofiliyalı xəstələrə qayğı, dünyanın qabaqcıl təcrübəsi əsas verir ki, ölkədə hemofiliyanın profilaktik müalicə modeli planlaşdırılsın və nisbətən iqtisadi sərfəli variantlarla həyata keçirilsin. Bunun üçün profilaktik müalicənin təşkili ilə bağlı klinik problemlərin öyrənilməsi zəruridir. Ona görə də planlaşdırılan elmi-tədqiqat işinin mövzusu aktualdır.

Tədqiqatın obyektı və predmeti. Hemofiliya diaqnozu təsdiq olunmuş pasiyentlər tədqiqatın obyektı və hemofiliya diaqnozu ilə xəstələrdə fəsadlaşmalar və yanaşı xəstəliklər isə tədqiqatın predmetidir.

Tədqiqatın məqsədi. Tibbi yardımın və hematoloji xidmətlərin əlçatanlığı qənaətbəxş olan Bakı şəhəri modelində hemofiliyanın profilaktik müalicəsinin tətbiqinin tibbi effektivliyinin əsaslandırılması.

Tədqiqatın vəzifələri:

- Azərbaycanda və Bakıda ilk dəfə 2011-2015-ci illərdə aşkar edilmiş hemofiliyalı xəstələrin demoqrafik və klinik səciyyə-

⁸ Paroskie A., Oso O., DeBaun M., Sidonio R. Both Haemophilia Health care providers and heomophilia A carriers report that carriers have excessive bleeding // J. Pediatr Hematol Oncol., 2014, 36 (4), e224 – e 230

⁹ Carcao M., Chambost H., Ljung R. Devising a best practice approach to prophylaxis in boys with severe haemophilia: evaluation of current treatment strategies // Haemophilia 2010; 16: 4–9

¹⁰ Lövdahl S., Henrikson K.M., Baghaei F. et.al. Incidence, mortality rates and causes of deaths in haemophilia patient in Sweden // Haemophilia, 2013, 19, 362 – 369

¹¹ Qədimova E.Ə., Yusifova N.Y., Əlizadə G.Ə. Hemofiliyanın diaqnostikası və müalicəsi üzrə klnik protokol. Bakı, 2015. – 64 s.

¹² Qədimova E.Ə., Rzaquliyeva L.M., Əfəndiyeva G.M. Особенности течения беременности у женщин с наследственными заболеваниями крови // Тибб və elm, Ə.Əliyev adına elmi-praktik jurnal Bakı, №1 (7) 2017

¹³ Казимова М.М., Кадимова Э. А. Распространенность гемофилии в Азербайджане // Казанский Медицинский Журнал Том ХСVIII 1, 2017, стр. 122-124

lərinin öyrənilməsi;

- Hemofiliyalı xəstələrdə komorbidliyin və hemofiliyanın tələbata görə müalicəsində ağırlaşmaların səviyyəsinin və strukturunun qiymətləndirilməsi;
- Hemofiliyalı xəstələrin tələbata görə müalicəsi fonunda koaquloqrammanın və immunoloji durumunun səciyyələrinin öyrənilməsi;
- Hemofiliyalı xəstələrin profilaktik müalicəsi fonunda klinik-laborator səciyyələrinin öyrənilməsi;
- Hemofiliya A-nın profilaktik müalicəsinin tibbi effektivliyinin qiymətləndirilməsi;
- Hemofiliyanın profilaktik müalicəsi modelinin Azərbaycanda tətbiqi üçün tövsiyələrin əsaslandırılması.

Tədqiqatın metodları. Diaqnostika ailə anamnezinin, şəxsi anamnezin öyrənilməsi, fiziki müayinələrin aparılması daxil olmaqla laborator müayinələrə, xüsusən koaquloqrammaya əsaslanmışdır: qismən aktivləşdirilmiş tromboplastin zamanı (QATZ), protrombin zamanı (PZ), trombin zamanı (TZ), fibrinogenin miqdarı, qanaxma müddəti və sair. Xəstələrdə korreksiya testi, F VIII, FIX, F XI, F XII-nin aktivliyi, Villibrand faktorunun aktivliyi qiymətləndirilmişdir. F VIII və F IX-un aktivliyi normadan aşağı olanda çatışmayan faktorlara qarşı spesifik inhibitor, qanda T-limfositlərin miqdarı; Qanda T-helperlərin miqdarı; Qanda T-supressorların miqdarı; İmmuntənzimləyici kompleks; Qanda B-limfositləri miqdarı; İgA, İgM, İgG, İgG (H), İgC (H+L), İgGI, İgG2, İgG3, İgG4.

Alınmış nəticələrin elmi yeniliyi:

- İlk dəfə aşkar olunmuş hemofiliya diaqnozu ilə xəstələrin demoqrafik və klinik səciyyələrinin dinamikasının, ağırlaşmalarının formalaşma ardıcılığının və lokalizasiyasının xüsusiyyətləri əsaslandırılmışdır;
- Tələbata görə müalicə modelində Bakıda hemofiliyalı xəstələrin stasionar müalicəsinin və qanaxma epizodlarının tezliyinin və strukturunun xüsusiyyətləri aşkar edilmişdir;

- Hemofiliyalı xəstələrin müalicə strategiyasını optimallaşdırma bilən və xəstələrin koaquloqrammasının və immunoloji durumunun xüsusiyyətləri göstərilmişdir;
- Profilaktik müalicə modelinin formalaşması üçün zəruri tibbi-demoqrafik məlumat bazası formalaşdırılmışdır;
- Profilaktik və tələbata görə müalicə modellərinin effektivliyinin, onun hemorragiya epizodlarının və həyat keyfiyyətinin durumunun dəyişməsinin əsas istiqamətləri əsaslandırılmışdır.

Alınmış nəticələrin praktik əhəmiyyəti.

- İlk aşkar edilmiş hemofiliyalı xəstələrin müşahidəsinin və müalicəsinin mövcud durumuna müvafiq planlaşdırılması imkanının əsaslandırılması;
- Xəstələrin müşahidəsi və müalicəsində komorbidlik və mövcud ağırlaşmaları nəzərə almaqla mütəxəssislərin (hematoloq, nevropatoloq, fizioterapevt və sair) birgə fəaliyyətinin təşkili;
- Profilaktik müalicə modelinin tətbiqi üçün pasiyentlərin tibbi-demoqrafik səciyyələrinə görə seçimi üçün göstərişlərin istifadəsi;
- Profilaktik müalicənin effektivliyinin nəticələri əsasında hemofiliyalı xəstələrin müalicəsinin perspektiv istiqamətlərinin seçimi;
- Hemofiliyalı xəstələrin həyat keyfiyyətinin monitorinqinin aparılması.

Dissertasiyanın müdafiyyə təqdim edilmiş əsas müddələri:

- Azərbaycanda və onun paytaxtında ilk dəfə aşkar edilmiş hemofiliyalı diaqnozu ilə xəstələrin klinik, demoqrafik səciyyələrinin dinamikası onun erkən aşkar edilməsi üçün profilaktik müayinələrdə laxtalanma faktorlarına diqqətin zəruriliyini göstərir;
- Bakıda hemofiliyalı xəstələrin tələbata görə müalicəsi fonunda ağırlaşmalar, residivlər və komorbidlik xəstəliyin müalicəsində mütəxəssislərin fəaliyyətinin inteqrasiya olunması obyektiv zərurətdir;

- Hemofiliyanın profilaktik müalicəsi xəstəliyin ağırlaşmalarını və residivlərini əhəmiyyətli dərəcədə azaldır və xəstələrin həyat keyfiyyətini yaxşılaşdırır;
- Hemofiliyanın profilaktik müalicəsində pasiyentlərin seçimi onların demoqrafik və klinik səciyyələrinə müvafiq aparılmalı, müalicə rejimində fərdi yanaşma məqsədyönlüdür.

Tədqiqatın nəticələrinin aprobeasiyası və tətbiqi. Profilaktik müalicə modelinin tətbiqi əsasında formalaşan təcrübə müvafiq tövsiyələrin hazırlanmasında istifadə olunmuş və onların tətbiqi təmin edilmişdir.

Tədqiqatın nəticələri və müddəaları aşağıdakı konfrans və simpoziumlarda məruzə edilmişdir:

- Ziyəddin İbrahim oğlu Əfəndiyevin 85 illiyinə həsr olunmuş “Hematologiya və transfuziologiyanın aktual məsələləri” mövzusunda beynəlxalq elmi-praktik konfransda (Bakı, 2010);
- Əziz Məmmədkərim oğlu Əliyevin 115 illiyinə həsr olunmuş elmi konfransda (Bakı, 2012);
- Əziz Məmmədkərim oğlu Əliyevin doğum gününə həsr olunmuş elmi-praktik konfransda (Bakı, 2013);
- World Federation of Hemophilia, 2012, world congress, Paris (july, 8-12, 2012).

İşin ilkin müzakirəsi Ə.Əliyev adına ADHTİ-nun kafedralararası (Hematologiya, Pedaqogika, psixologiya və xarici dil kursu ilə səhiyyənin təşkili və menecmenti, Kliniki laborator diaqnostika, METL) iclasında aparılmış (11 fevral 2022-ci il, 01 sayılı protokol), Akademik Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzinin nəzdində fəaliyyət göstərən BFD 1.03 Birdəfəlik Dissertasiya Şurasının elmi seminarında (19 oktyabr 2022-ci il; 26 sayılı protokol) məruzə və müzakirə edilmişdir.

Profilaktik müalicə modelinin tətbiqi əsasında formalaşan təcrübə müvafiq tövsiyələrin hazırlanmasında istifadə olunmuş və onların tətbiqi təmin edilmişdir.

Tədqiqatın nəticələrinin nəşri. Dissertasiyanın nəticələri son beş il ərzində Ali Attestasiya Komissiyasının müvafiq siyahısında

olan 9 elmi-praktik jurnalda, o cümlədən Rusiya Federasiyasının jurnalında 1 və Belorusiyada 1 məqalə, elmi konfransların topluslarında 13 - tezis (1-i Fransada) nəşr edilmişdir. Nəşr olunmuş əsərlərdə dissertasiyanın əsas müddəaları və nəticələri dolğun verilmişdir.

Dissertasiya işinin yerinə yetirildiyi təşkilat: Ə.Əliyev adına Azərbaycan Dövlət Həkimləri Təkmilləşdirmə İnstitutu.

Dissertasiya işinin həcmi və strukturu. Dissertasiya işi 163 səhifədə verilmiş, 25 cədvəllə, 15 şəkil ilə zənginləşdirilmişdir, sorğu anketi və müalicə protokolu əlavə edilmişdir. Dissertasiya girişdən – 7690 işarə, ədəbiyyat icmalından (I fəsil – 42753 işarə), tədiqatın material və metodlarının təsvirindən (II fəsil – 17344 işarə), şəxsi materialların təhlilindən (III – 55337 işarə, IV – 45202 işarə və V – 28520 işarə fəsillər), nəticə – 1785 işarə, praktik tövsiyələrdən – 837 işarə, ədəbiyyat siyahısından və əlavələrdən ibarətdir. Ədəbiyyat siyahısında 142 mənbə verilmişdir, onlardan 17-si Azərbaycan alimlərinə, 125 mənbə isə xarici ölkələrin alimlərinə məxsusdur.

Dissertasiyanın ümumi həcmi 199468 işarə (boşluqlar, cədvəllər, şəkillər, ədəbiyyat siyahısı, əlavələr və ixtisarlara istisna olmaqla) təşkil etmişdir.

TƏDQIQATIN MATERIALLARI VƏ METODLARI

Tədqiqatda əsas məqsəd hemofiliyalı xəstələrin müalicəsində profilaktik müalicə modelinin rolunu və yerini əsaslandırmaq olduğuna görə ilk növbədə Azərbaycanda əhalinin hemofiliya ilə ilkin xəstələnməsinin və xəstələrin tibbi-demografik səciyyələrinin öyrənilməsi planlaşdırılmışdır. Bu məsələnin həlli üçün müşahidə vahidi 2011, 2012, 2013, 2014-cü illərdə ilk dəfə aşkar edilmiş hemofiliya diaqnozu ilə xəstə götürülmüşdür. Müşahidə toplumu ucdantutma metodu ilə həyata keçirilmişdir. Qeyd olunan müşahidə müddətində müvafiq olaraq 44, 58, 45, 54 və 44 (cəmi 245) xəstədə ilk dəfə aşkar olunmuş hemofiliya diaqnozu qoyulmuşdur.

F VIII-in aktivliyinin <40% olması hemofiliya A, FIX-un <40% olması hemofiliya B diaqnozunu qoymağa əsas vermişdir. Villebrand xəstəliyinin diaqnozu qlipoproteinin (Villebrand faktorunun) səviyyəsini normadan az olmasına görə müəyyən edilmişdir.

Xəstələrin 2011-2015-ci illərdə müvafiq olaraq 17,20, 25, 20 və 21 nəfəri (cəmi 103) Bakıda qeydə alınmışdır. Bakıda ilk dəfə qeydiyyatda olanların 15, 13, 17, 15 və 12 (cəmi 72) nəfəri kişi, 2, 7, 8, 5 və 9 (cəmi 31) nəfəri qadın olmuşdur. Bu xəstələrin müvafiq olaraq 11,12, 16, 14 və 13 (cəmi 66) nəfərində hemofiliya A, 4, 5, 7, 4 və 6 (cəmi 26) nəfərində hemofiliya B, 1, 2, 1, 1 və 1 (cəmi 6) nəfərində Villebrand xəstəliyi, 1, 1, 1, 1 və 1 (cəmi 5) nəfərində digər formalı hemofiliya diaqnozu təsdiq edilmişdir. Ağır dərəcəli hemofiliya 5, 7, 11, 9 və 11 (cəmi 43) nəfərdə, orta ağır dərəcəli hemofiliya 2, 3, 4, 3 və 2 (cəmi 14) nəfərdə, yüngül dərəcəli hemofiliya diaqnozu qoyulmuşdur.

Bakıda profilaktik müalicənin planlaşdırılması üçün şəhərdə qeydiyyatda olan bütün xəstələr (625 nəfər) barədə məlumat bazası (cinsə, yaşa, diaqnoza, ağırlıq dərəcəsinə görə) əldə olunmuşdur. Bu xəstələrin 118 nəfərində (onlardan 110 nəfər hemofiliya A) ağır, 197 nəfərində (95 nəfər hemofiliya A) orta ağır və 310 nəfərində (164 nəfər hemofiliya A) yüngül dərəcəli hemofiliya diaqnozu qoyulmuşdur. Xəstələrin 487 nəfəri kişi, 138 nəfəri qadın, 369 nəfəri hemofiliya A diaqnozu ilə olmuşdur. Onların 65 nəfəri 0-9, 108 nəfəri 10-19, 110 nəfəri 20-29, 122 nəfəri 30-39, 135 nəfəri 40-49, 64 nəfəri 50-59, 12 nəfəri 60-69 və 9 nəfəri 70 və yuxarı yaşlarda olmuşdur.

Hemofiliyalı xəstələrdə hemorragiya epizodlarının tezliyini öyrənmək üçün Bakıda yaşayan xəstələrdən 3 il (60 nəfər ağır dərəcəli hemofiliya a, 94 nəfər orta ağır dərəcəli hemofiliya), 2 il (müvafiq olaraq 12 və 28 nəfər) və 1 il (22 və 19 nəfər) müşahidə olunan xəstələr arasında sənədləşdirilmiş qanaxma epizodları barədə məlumat toplanmışdır. Qanaxma epizodlarının sayı 3-5, 6-8, 9-11, 12-14, 15-17, 18-20, 21-23, 24-26, 27-29, 30-32, 33-35, 36-38 olmaqla qruplaşdırılmışdır.

Xəstələrdə zədələnmiş oynaqalarda hemartrozların residivləri barədə məlumatlar ucdantuma yolla bütün ağır (118) və orta ağır (197) dərəcəli hemofiliyalı xəstələrdə toplanmışdır. Cəmi təqvim ili ərzində 1050 residiv, onlardan 398 diz, 239 baldır-pəncə, 91 bud-çanaq. 232 dirsək, 47 çiyin, 43 bilək oynaqlarında qeydə alınmışdır.

Hər oynaqda qeydə alınmış residivlərin tezliyinə görə (≤ 1 , 2-3, 4-5, 6-7, 8-9, 10-11, 12-13, 14-15, 16 və çox) qruplaşdırılmışdır.

Bakıda yaşayan 625 xəstənin kompleks səciyyələrini əldə etdikdən sonra onlar arasında profilaktik müalicə modelini sınamaq üçün xəstələr seçilmişdir. Bu zaman Ümumdünya Hemofiliya Federasiyasının “Hemofiliyanın müalicəsinə dair Rəhbərliyi” əsas götürülmüşdür. Bakıda yaşayan və müşahidəmizdə olan kontingentin 52 nəfəri ağır hemofiliya A və 40 nəfəri orta ağır hemofiliya A diaqnozu ilə pasiyentin razılığı alınmışdır.

Bu xəstələrdə mövcud protokollardan seçim apararaq tətbiq edilmişdir. Malmö protokolu ilə həftədə 3 dəfə hemofiliya A diaqnozu ilə xəstələrə F VIII-in 25-40 BV/kq dozasında istifadəsi nəzərdə tutulur. Utrext protokolu faktorun dozasının azlığı (15-30 BV/kq) ilə seçilir. Xəstələrin fərdi xüsusiyyətlərini (ağırliq dərəcəsi, yaşı, venaya giriş, fəaliyyəti və sair) nəzərə alınmaqla bu protokolların tətbiqinə korreksiyalar edilmişdir.

Profilaktik müalicənin şərtlərini təmin edən 52 ağır və 40 orta ağır dərəcəli hemofiliya diaqnozu ilə pasiyentlərdən əsas qrup formalaşdırılmışdır. Hər pasiyent üçün (əsas qrupda) yaş və cins eyniliyi olan nəzarət qrupu (52 nəfər ağır, 40 nəfər orta ağır dərəcəli hemofiliya) tələbata görə müalicə almışdır. Hər iki qrupa daxil olan pasiyentlərin 365 gün ərzində müşahidəsi (bilavasitə profilaktik müalicə çün faktoru təqdim edəndə, qalan hallarda zərurət olanda mobil telefonla) təmin edilmiş, bütün hemorragiya hadisələrinin qeydiyyatı aparılmış və təhlil olunmuşdur.

Profilaktik müalicənin effektivliyini qiymətləndirmək üçün əsas və nəzarət qrupları aşağıdakı göstəricilərə görə müqayisə edilmişdir:

- Hemorragiyaların sayına görə (1-4, 5-8, 9-12, 13-16, 17-20, 21-24, 25-28, 29-32, 33-36, 37-40) yarımqruplara bölməklə onların fərqlinin dürüslüyü χ^2 ilə qiymətləndirilmişdir;
- Hədəf oynaqlarda \geq qansızma olan pasiyentlərin əsas və nəzarət qruplarında payına görə;
- Ağır qanaxma hadisələrinin tezliyinə görə;

- Qanaxma ilə bağlı aktivliyi məhdudlaşmış pasiyentlərin xüsusi çəkisinə görə;
- Oynaqlarla bağlı hərəkəti məhdudlaşmış pasiyentlərin xüsusi çəkisinə görə;
- Hərəkəti məhdudlaşdıran oynaqların orta sayına görə;
- Eyni oynaqda qanaxması olanların xüsusi çəkisinə görə;
- Hər gün, həftədə bir neçə dəfə, ayda bir neçə dəfə qanaxması olanların və ümumən qanaxması olmayanların xüsusi çəkisinə görə.

Bundan əlavə profilaktik müalicənin 11-ci ayından başlayaraq həm əsas, həm də nəzarət qruplarında pasiyentlərin həyat keyfiyyəti SF-36 sorğu anketi ilə öyrənilmişdir.

AZƏRBAYCANDA HEMOFİLİYA DİAQNÖZU İLƏ PASİYENTLƏRİN SƏCİYYƏLƏRİ VƏ ONLARIN BAKIDA XÜSUSİYYƏTLƏRİ

Hemofiliya diaqnozu ilə pasiyentlərin tibbi təminatının planlaşdırılması və təşkili üçün vacib şərtlərdən biri onların demoqrafik və klinik səciyyələrinin qiymətləndirilməsidir. Azərbaycan Respublikasında 2011-2015-ci illərdə ilk dəfə aşkar edilmiş hemofiliya ilə pasiyentlərin demoqrafik və klinik səciyyələri barədə topladığımız məlumatlar 1-ci cədvəldə əks olunmuşdur.

2011-2015-ci illərdə Azərbaycanda 245 xəstə qeydə alınmışdır ki, onların müvafiq olaraq 78,0%-i kişi və 22,0%-i qadın olmuşdur. Orta hesabla təqvim ilində 44 xəstə aşkar edilmiş, xəstələrin sayı 44-58 intervalında dəyişmişdir. Bütün müşahidə müddətində xəstələr arasında kişilərin xüsusi çəkisi qadınlarla müqayisədə statistik dürüst çox olmuşdur.

İlk dəfə qeydə alınmış hemofiliyaların əksəriyyəti uşaq yaşlarında aşkar edilmişdir. İlk hemofiliyaların 59,1±7,4%-i 2011-ci, 70,7±6,0%-i 2012-ci, 64,5±7,1%-i 2013-cü, 63,0±6,6%-i 2014-cü və 63,6±7,3%-i 2015-ci illərdə uşaq əhalisinin payına düşmüşdür.

Orta 5 illik göstərici 64,5% olmuşdur. Təqvim illəri üzrə pasiyentlər arasında uşaqların xüsusi çəkisi nisbətən dar intervalda (59,1-

70,7%) dəyişməmiş və bir-birindən statistik dürüst fərqlənməmişdir ($p>0,05$).

İlkin hemofiliya hadisələrinin az qismi yeniyetmə yaş intervalında (14-17 yaşlar) qeydə alınmışdır. Pasiyentlər arasında yeniyetmələrin xüsusi çəkisi $0-6,8\pm 3,8\%$ intervalında dəyişmişdir. Orta beşillik göstərici $3,7\%$ olmuşdur.

Cədvəl 1.

Hemofiliyanın ilkin aşkar olunduğu xəstələrin demografik və kliniki səciyyələri (Azərbaycan Respublikası üzrə)

Əlamətlər	Əlamətlərin variantları	İllər					
		2011 n,%	2012 n,%	2013 n,%	2014 n,%	2015 n,%	2016- 2015 n,%
Cins	Kişi	39/88,6 ±4,8	47/81,0 ±5,2	35/77,8 ±6,2	37/68,5 ±6,3	33/75,0 ±6,5	191/ 78,0
	Qadın	5/11,4± 4,8	11/19,0 ±5,2	10/22,2 ±6,2	17/31,5 ±6,3	11/25,0 ±6,5	54/ 22,0
	cəm	44/100	58/100	45/100	54/100	44/100	245/100
Yaş, illər	0-13	26/59,1 ±7,4	41/70,7 ±6,0	29/64,5 ±7,1	34/63,0 ±6,6	28/63,6 ±7,3	158/ 64,5
	14-17	3/6,8 ± 3,8	2/3,5 ±2,4	1/2,2 ±2,2	-	3/6,8 ±3,8	9/3,7
	18-29	9/20,5 ± 6,1	10/17,2 ±5,0	6/13,3 ± 5,1	6/11,1 ± 4,3	5/11,4 ± 4,8	36/14,7
	30+	6/13,6 ± 5,2	5/8,6± 3,7	9/20,0 ± 6,0	14/25,9 ±6,0	8/18,2 ± 5,8	42/17,1
Diaqnoz, kliniki forma	A	29/65,9 ±7,2	37/63,8 ±6,3	29/64,5 ±7,1	35/64,8 ±6,5	30/68,2 ±7,0	160/ 65,3
	B	10/22,7 ±6,3	8/13,8 ± 4,5	10/22,2 ±6,2	6/11,1 ± 4,3	3/6,8 ±3,8	37/15,1
	Villebrand	2/4,6 ± 3,2	9/15,5 ± 4,8	2/4,4 ±3,1	6/11,1 ±4,3	5/11,4 ± 4,8	24/9,8
	Digər	3/6,8 ± 3,8	4/6,9 ±3,3	4/8,9 ±4,2	7/13,0 ±4,6	6/13,6 ±5,2	24/9,8
Ağır- lıq dərəcəsi	ağır (<1%)	11/25,0 ±6,5	7/12,1 ± 4,3	11/24,5 ±6,4	13/24,1 ±5,8	16/36,4 ±7,3	58/23,7
	orta (1-5%)	5/11,4 ± 4,8	11/19,0 ±5,2	7/15,5 ± 5,4	10/18,5 ±5,3	4/9,1 ±4,3	37/15,1
	Yüngül (>5%)	28/63,6 ±7,3	40/68,9 ±6,1	27/60,0 ±7,3	31/57,4 ±6,7	24/54,5 ±7,5	150/ 61,2

Diqqəti cəlb edən odur ki, 18-29, 30 və yuxarı yaşlarda da ilkin hemofiliya hadisələri qeydə alınmışdır. Bu yaşlarda ilkin xəstələnmiş pasiyentlərin xüsusi çəkiliəri fərqli olsa da bir-birindən statistik dürüst fərqlənməmişdir ($p>0,05$). 18 və yuxarı yaşlı pasiyentlərin xüsusi çəkisi orta hesabla 31,8% təşkil etmiş, 2012-ci ildə nisbətən az (25,8%), 2014-cü ildə nisbətən çox (37,0%) olmuşdur. Göründüyü kimi, ilk dəfə aşkar edilmiş hemofiliya hadisələrinin üçdən biri 18 yaşdan sonra aşkar edilmişdir.

İlkin hemofiliya diaqnozlarının əksəriyyəti A klinik formasının payına düşür. Hemofiliya A-nın ilkin aşkar edilmiş diaqnozlar arasında xüsusi çəkisi 2011, 2012, 2013, 2014 və 2015-ci illərdə müvafiq olaraq $65,9\pm 7,2$; $63,8\pm 6,3$; $64,5\pm 7,1$; $64,8\pm 6,5$ və $68,2\pm 7,0\%$ təşkil edərək bir-birindən statistik dürüst fərqlənməmişdir. Orta beşillik göstərici 65,3% olmuşdur.

İlkin aşkar edilmiş hemofiliya diaqnozları arasında xəstəliyin B formasının xüsusi çəkisi nisbətən çox dəyişkən olmuşdur: 2015-ci ildə göstərici $6,8\pm 3,8\%$, 2011-ci ildə $22,7\pm 6,3\%$. Göstəricilərin fərqi statistik dürüstdür ($p>0,05$).

Villebrand xəstəliyi bütün hemofiliyaların orta hesabla 9,8% -ni təşkil etmişdir.

İlk dəfə diaqnozu qoyulmuş hemofiliyaların əksəriyyəti həm ölkədə həm də Bakıda hemofiliya A-nın payına düşmüşdür (65,3 və 64,1%). Diqqəti cəlb edən fərqli səciyyələrə aid etmək olar: Bakıda xəstəliklər arasında hemofiliya B-nin xüsusi çəkisinin nisbətən çox olması (25,2%; ölkə üzrə -15,1%) Villebrand xəstəliyinin xüsusi çəkisinin nisbətən az olması (Bakıda 5,8%; ölkə üzrə-9,8%).

İlkin aşkar edilmiş hemofiliyaların 41,7%-i Bakıda, 23,7%-i ölkə üzrə ağır dərəcəli hemofiliyaların payına düşmüşdür. Orta ağır dərəcəli hemofiliyaların xüsusi çəkisinə görə fərq az nəzərə çarpır (13,6% Bakıda, 15,1% Azərbaycanda). Müvafiq olaraq yüngül formalı hemofiliyaların xüsusi çəkisinə görə Bakı (44,7%) və ölkə üzrə (61,2%) fərq nəzərə çarpır.

Hemofiliya diaqnozu ilə ilk dəfə qeydə alınmış xəstələrdə demoqrafik və klinik səciyyələrinin 2011-2015-ci illərdə dinamikası statistik dürüst deyil, Bakıda və ölkə üzrə bir-birinə oxşardır.

Beləliklə, Bakıda ilk dəfə aşkar edilmiş xəstələr arasında kişilərin və uşaqların payı yüksəkdir, A klinik formasının sayı çoxdur, ağır və yüngül dərəcəli hemofiliyaların xüsusi çəkiliəri bir-birinə yaxındır.

İlkin aşkar edilmiş hemofiliya diaqnozu ilə xəstələrin demografik və klinik səciyyələrinin Bakıda və ölkədə oxşar olmasını nəzərə alaraq qeydiyyatda olan xəstələrin klinik səciyyələri Bakı nümunəsində öyrənilmişdir.

2015-ci ildə qeydiyyatda olan 625 xəstənin əsas demografik və klinik səciyyələri 3-cü cədvəldə əks olunmuşdur. Bütün xəstələrin 18,9%-də (118 xəstə) ağır dərəcəli, 47,5%-də orta ağır dərəcəli və 49,6%-də yüngül hemofiliya diaqnozu qoyulmuşdur.

İlkin aşkar olunmuş xəstələr arasında ağır dərəcəli hemofiliyanın xüsusi çəkisinin nisbətən çox olması (23,7% orta beşillik, 36,4% 2015-ci ilin göstəricisi) həmin xəstələrin sağqalma ehtimalının azlığı ilə bağlı kumulyasiya olunmaması ilə bağlı müşahidədə olan bütün xəstələr arasında ağır dərəcəli hemofiliyası olanların xüsusi çəkisinin azlığı (18,9%) ilə assosiasiya olunmuşdur.

Hemofiliyanın ağırlıq dərəcəsindən asılı xəstələrin yaşa görə bölgüsündə fərq diqqəti cəlb edir. Ağır, orta ağır və yüngül dərəcəli hemofiliya diaqnozları ilə xəstələrin müvafiq olaraq $17,0 \pm 3,5$; $14,2 \pm 2,5$ və $5,5 \pm 1,3\%$ -i 0-9 yaş uşaqlar olmuşdur. Göstəricilərin fərqi statistik dürüstdür ($P < 0,05$). 10 yaşa qədər uşaqların xüsusi çəkisi yüngül dərəcəli hemofiliya qrupu ilə müqayisədə ağır dərəcəli hemofiliya qrupundan 3 dəfədən çoxdur.

Ağır, orta ağır və yüngül dərəcəli hemofiliya diaqnozu olan xəstələr arasında 10-19 ($13,6 \pm 3,2$; $18,8 \pm 2,8$ və $17,7 \pm 2,2\%$), 20-29 ($18,6 \pm 3,6$; $15,7 \pm 2,6$ və $18,4 \pm 2,2\%$), 30-39 ($23,7 \pm 3,9$; $18,3 \pm 2,8$ və $18,3 \pm 2,2\%$), 40-49 ($18,6 \pm 3,6$; $21,3 \pm 2,9$ və $22,9 \pm 2,4\%$) yaşlı xəstələrin xüsusi çəkiliəri bir-birindən statistik dürüst fərqlənməmişdir. Amma 50 və yuxarı yaşlı xəstələrin xüsusi çəkiliyinə görə (müvafiq olaraq 8,5; 11,7 və 16,8%) fərq statistik dürüstdür. Bu yaş qrupunun xüsusi çəkisi yüngül dərəcəli hemofiliya qrupunda nisbətən yüksək, ağır dərəcəli hemofiliya qrupunda isə nisbətən kiçik səviyyədədir.

Beləliklə, Bakıda qeydiyyatda olan hemofiliya diaqnozu ilə xəstələrin yaşa görə bölgüsü xəstəliyin ağırlıq dərəcəsindən asılı də-

yişir.

Qeydiyyatda olan xəstələrin 59,0%-də hemofiliya A, 41%-də digər formalı hemofiliyalar olmuşdur. Hemofiliya A diaqnozu xəstəliyin ağırlıq dərəcələrinə görə ayırd edilmiş qruplarda fərqli paya malikdir: 93,2±2,3% ağır dərəcəli hemofiliyalarda, 52,9±2,8% yüngül dərəcəli hemofiliyalardır.

Beləliklə, Bakıda qeydiyyatda olan hemofiliya diaqnozu ilə xəstələrin ən mühüm səciyyələrinə aiddir:

- Demografik və klinik səciyyələrin hemofiliyanın ağırlıq dərəcəsindən asılılığı;
- Xəstələr arasında kişilərin 2,9-5,2 dəfə çox olması;
- Xəstəliyin klinik formaları arasında hemofiliya A-nın çox olması;
- Ağır və yüngül dərəcəli hemofiliya xəstələrin xüsusi çəkilərinin fərqli olması (18,9 və 47,5%);
- Xəstələrin yaşa görə bölgüsündə orta yaşlı (30-49) pasiyentlərin nisbi çoxluğu.

Azərbaycanda təqvim ilində orta hesabla 49 ilkin hemofiliya diaqnozu ilə xəstə qeydə alınır (44-58 xəstə). Bakıda orta illik ilkin hemofiliya diaqnozu ilə xəstələrin sayı 20,6 (17-25 xəstə) olmuşdur.

İlk dəfə qeydə alınmış xəstələrin 78%-i Azərbaycanda, 69,9%-i Bakıda kişilərin payına düşmüşdür.

Ağır, orta ağır və yüngül dərəcəli ilkin qeydə alınmış hemofiliyaların xüsusi çəkisi Azərbaycanda (23,7; 15,1 və 61,2%) və Bakıda (41,7; 13,6 və 44,7%) bir-birindən fərqlənir.

İlkin hemofiliya A, B-nin, Villebrand xəstəliyinin və digər formaların xüsusi çəkiləri Azərbaycanda (65,3; 15,1; 9,8 və 9,8%) və Bakıda 9 (64,1; 25,2; 5,8 və 4,95) bir-birindən əsasən hemofiliya B-nin, Villebrand xəstəliyinin və digər formaların payına görə fərqlənir.

İlkin qeydə alınmış hemofiliyalı xəstələrin yaşa görə bölgüsündə 0-13, 14-17, 18-29, 30 və yuxarı yaşlı şəxslərin xüsusi çəkiləri Azərbaycanda (64,5; 3,7; 14,7 və 17,1%) və Bakıda (61,2; 2,9; 15,5 və 20,4%) bir-birinə yaxındır.

İlkin qeydiyyatdan sonra bir il (12 ay) ərzində ağır və orta ağır hemofiliyalı xəstələrdə hemorragiya epizodlarının orta tezliyi 100 pasiyentə görə təşkil etmişdir: 150±11,3 oynaq qanaxmaları; 69,1±

4,5 hematuriyalar; $67,3 \pm 7,7$ dərialtı və əzələ daxili hematomalar; $42,2 \pm 4,5$ hemoartrozların kəskinləşməsi; $112,0 \pm 10,2$ digər hemorragiyalar; cəmi $440,7 \pm 26,0$ hemorragiya epizodu.

Hemofiliyalı xəstələrin ən mühüm səciyyəsi polimorbidlik (komorbidlik) ən çox sümük-əzələ sisteminin, ağız boşluğunun, sinir sisteminin və həzm orqanlarının xəstəlikləri, xroniki virus (C) hepatiti ilə bağlıdır, orta hesabla ağır, orta ağır və yüngül dərəcəli hemofiliyalı xəstədə müvafiq olaraq 5,84; 5,05 və 1,94 xroniki xəstəlik müşahidə olunur. Nəzarət qrupu ilə müqayisədə ağır, orta ağır və yüngül dərəcəli hemofiliyalı xəstələrdə xroniki xəstələrin nisbi riski müvafiq olaraq təşkil etmişdir: 3,0; 2,5 və 1,1 bütün xəstəliklər üzrə; 16,9; 14,2 və 1,8 xroniki virus (C) hepatitinə görə; 58,8; 100,0; 6,5 anemiyaya görə; 7,0; 5,4 və 2,0 sinirlərin, sinir kökləri və kəməflərinin xəstəliklərinə görə; 8,1; 7,9 və 2,8 polinevropatiyaya, sinir - əzələ sinapslarının və əzələlərin xəstəliklərinə görə; 3,4; 2,5 və 1,1 mədə və on iki barmaq bağırsağın xəstəliklərinə görə; 3,0; 1,8 və 1,1 qara ciyərin, öd kisəsinin və mədəaltı vəzin xəstəliklərinə görə; 5,1; 2,0 və 1,2 sidik daşı xəstəliyi və xroniki nefrotik sindroma görə; 23,8; 24,4 və 1,2 sümük - əzələ sisteminin xəstəliklərinə görə.

Ağır dərəcəli hemofiliyalı xəstələrdə 1, 2, 3, 4 və 5-ci 6 ay ərzində hemorragiya epizodlarının ümumi tezliyi nisbi stabildir və 100 xəstəyə görə müvafiq olaraq 264,7; 272,3; 267,54 276,4 və 265,2 təşkil edir. Hemorragiya epizodlarının çoxu oynaq qanaxmaları, hematuriyalar və dərialtı və əzələ daxili hematomalarla bağlıdır.

Orta ağır dərəcəli hemofiliyalı xəstələrdə 1, 2, 3, 4, 5-ci 6 ay ərzində dinamik azalmaqla səciyyələnir (100 xəstəyə görə 216,0; 207,1; 200; 184,4 və 177,8).

Hemofiliya A-nın ağırlıq dərəcəsindən asılı orta illik hemorragiya epizodlarının fərqi böyükdür və statistik dürüstdür ($25,9 \pm 0,5$ və $12,9 \pm 0,3$).

Hemofiliyalı xəstələrin 37,9%-də diz, 22,8%-də baldır-pəncə, 8,7%-də bud-çanaq, 22,1%-də dirsək, 4,8%-də çiyin, 4,1%-də bilək oynaqlarında hemartroz müşahidə olunur.

Hemartrozların residivləşməsi il ərzində orta hesabla 28 dəfədir. Residivlərin sayı 16-dan çox, 14-15, 12-13, 10-11, 8-9 olan

pasiyentlərin xüsusi çəkisi müvafiq olaraq $15,6\pm 1,1$; $11,7\pm 1,0$; $11,2\pm 1,0$; $8,9\pm 0,9$ və $9,0\pm 0,9\%$ təşkil edir.

HEMOFİLİYANIN PROFİLAKTİK MÜALİCƏSİNİN NƏTİCƏLƏRİ

Profilaktik müalicəyə cəlb olunmuş pasiyentlərin demografik və klinik səciyyələri (müalicədən əvvəl)

Profilaktik müalicəyə razılıq vermiş 92 xəstə olmuşdur. Bu xəstələrdən 52 nəfərində ağır dərəcəli, 40 nəfərində orta dərəcəli hemofiliya A diaqnozu qoyulmuşdur. Ağır dərəcəli hemofiliya diaqnozu ilə pasiyentlərin $84,6\pm 5,0\%$ -i kişi, $15,4\pm 5,0\%$ -i qadın olmuşdur. Orta ağır dərəcəli hemofiliya diaqnozu ilə xəstələrin $77,5\pm 6,6\%$ -i kişi, $29,5\pm 6,6\%$ -i qadın olmuşdur. Ağır və orta ağır dərəcəli hemofiliyalı xəstələrin qrupunda cinsə görə bölgü bir-birindən statistik dürüst fərqlənməmişdir ($p>0,05$).

Ağır və orta ağır dərəcəli hemofiliyalı profilaktik müalicəyə razılıq vermiş şəxslərin yaşa görə bölgüsündə 0 – 13 ($34,6\pm 6,6$ və $30,0\pm 7,2\%$; $p>0,05$), 14 – 17 ($30,8\pm 6,4$ və $20,0\pm 6,3\%$; $p>0,05$), 18 – 29 ($23,1\pm 5,8$ və $27,5\pm 7,1\%$; $p>0,05$) və 30 – 49 ($11,5\pm 4,4$ və $22,5\pm 6,6\%$; $p>0,05$) yaşlı şəxslərin xüsusi çəkiliəri bir – birindən statistik dürüst fərqlənməmişdir.

Profilaktik müalicəyə qədər ağır və orta ağır dərəcəli hemofiliya A diaqnozu ilə xəstələrin müvafiq olaraq $73,1\pm 6,1$ və $26,9\pm 6,1\%$ -də hemartroz qeydə alınmışdır. Bu qruplarda hemartrozların səviyyəsinə görə fərq statistik dürüstdür ($p<0,050$).

Profilaktik müalicəyə qədər 1 il ərzində oynaqlarda qansızması olan xəstələrin hamısı stasionar müalicəsi almışdır. Ağır və orta ağır dərəcəli hemofiliyalı xəstələrin müvafiq olaraq 100 nəfərinə görə $19,2\pm 5,5$ və $7,5\pm 4,2\%$ böyrək qansızmaları ilə stasionar müalicəsi qeydə alınmışdır ($p<0,05$). Ağır dərəcəli hemofiliyalı xəstələrdə böyrək qansızmalarının ehtimalı 3 dəfəyə qədər yüksəkdir.

Xroniki hemartrozların kəskinləşməsi ilə bağlı stasionar müalicəsi hadisələrinin sayı 100 xəstəyə görə $25,0\pm 6,0$ və $13,1\pm 5,3$ təşkil etmişdir ($p>0,05$). Mədə və bağırsağ qanaxmaları ilə hospitalaşma ehtimalı 100 xəstəyə görə ağır dərəcəli ($21,2\pm 5,7$) və orta

ağır dərəcəli (11,3±5,0) hemofiliyalı xəstələrdə bir-birindən statistik dürüst fərqlənməmişdir ($p < 0,05$).

Ağır və orta ağır dərəcəli hemofiliyalı xəstələrdə oynaqlarda həftədə bir dəfə qansızma müvafiq olaraq 53,8±6,9% və 35,0±7,5% pasiyentdə qeydə alınmışdır. Qruplar arasında fərq statistik dürüstdür ($0 < 0,01$). Ağır dərəcəli hemofiliyalı xəstələrdə orta ağır dərəcəli xəstələrlə müqayisədə həftədə 1 dəfə oynaq qansızmalarının tezliyi 1,5 dəfə çoxdur. Müqayisə olunan qruplar bir – birindən ayda 2-3 dəfə (7,7±3,6 və 10,0±4,7%), ayda 1 dəfə (5,8±3,7 və 2,5±2,5%), kvartalda 1 dəfə (1,9± 1,9 və 2,5±2,5%), 6 ayda 1 dəfə (3,8±2,6 və 2,5±2,5%) baş verən qanaxmaların tezliyinə görə də statistik dürüst olmamışdır.

Hemofiliyanın profilaktik müalicəsinin tibbi effektivliyi

Hemofiliya xəstəliyinin etiologiyası bəlli olduğuna görə onun müalicəsinin və profilaktikasının yeganə yolu orqanizmə laxtalanma faktorunun venadaxilinə yeridilməsidir. Qanaxma zamanı və ya onun təhlükəsi ilə bağlı (gözlənilən cərrahi müdaxilə) faktorun tətbiqi tələbata görə müalicə modeli hesab edilir (on demand therapy). Qanaxmaların və orqanların hədəfə çevrilməsinin qarşısını almaq, pasiyentlərin həyat keyfiyyətini yüksək səviyyədə saxlamaq məqsədi ilə müxtəlif variantlı profilaktik müalicə (birincili, ikincili, üçüncülü) modelləri işlənmiş və tətbiq olunur. Profilaktik müalicə erkən yaşlarda (3 yaşa qədər) oynaq osteoxondrozu formalaşmayana qədər həyata keçiriləndə onun effektiv olmasının ehtimalı yüksəkdir.

Profilaktik müalicənin bəlli modelləri faktorun dozasından və onun yeridilməsi rejimindən asılı fərqlənirlər: İsveç modelində faktorun dozası 25 – 40 BV/kq təşkil edir və həftədə 3 dəfə yeridilir. Utrext protokolunda faktorun dozası 15 – 30 BV/kq –dır, həftədə 2-3 dəfə təyini nəzərdə tutulur. Kanada protokolunda faktorun dozası 50 BV/kq, tətbiqi rejimi isə həftədə bir dəfə tövsiyə olunur. Profilaktik müalicənin nəticələri ayrı – ayrı ölkələrdə fərqlidir. Azərbaycanda hemofiliyanın profilaktik müalicəsi tərəfimizdən ilk dəfə təşkil olunmuşdur, amma nəticələrin yekunu geniş təhlil olunmamışdır.

Profilaktik müalicəyə cəmi 92 hemofiliya A diaqnozu ilə (40 nəfər orta ağır dərəcəli, 52 nəfər ağır dərəcəli hemofiliya) xəstə cəlb edilmişdir. Proqrama cəlb olunmanın tərəfimizdən qoyulan məhdud-

diyyəti yalnız yaşla bağlı olmuşdur (50 yaşa qədər xəstələr cəlb edilmişdir). Hemofiliyanın ağırlıq dərəcəsi ənənəvi qaydada faktorun aktivliyinə görə (<1% - ağır, 1 – 5% orta ağır dərəcə) müəyyən edilmişdir. Profilaktik müalicəyə pasiyentlər yazılı razılığa görə cəlb edilmişdir.

Profilaktik müalicəyə cəlb olunanların yaşı nəzərə alınmaqla tələbata görə müalicə olunanlar arasında eyni sayda (52 ağır və 40 orta ağır dərəcəli hemofiliya) şəxs daxil etməklə nəzarət qrupları seçilmişdir. Müşahidə olunanların hamısı barədə bir il ərzində (profilaktik müalicənin ilk dozası yeridildəndən sonra 365 gün ərzində) aşağıdakı məlumatlar toplanmışdır (pasiyentlərə təqdim olunmuş və tərtibi təlim edilmiş xüsusi kartla): qanaxma epizodunun növü və vaxtı; qanaxma ilə bağlı aktivliyin məhdudlaşması; oynaqlarla bağlı hərəkətin məhdudlaşması; hərəkəti məhdudlaşmış oynaqların sayı; hədəf oynaqlarının (≥ 5 dəfə qansızma) sayı; ağır qanaxma epizodları və onunla bağlı cərrahi və ya invaziv müdaxilə; ağrıların tezliyi (həftədə, ayda və ya gündə). Bu məlumatların kəmiyyətlərinə görə ayırd edilmiş yarımqrupların qrup üzrə payı (%-lə) və orta xətası hesablanmışdır. Profilaktik müalicə qrupları müvafiq nəzarət qrupları ilə t və χ^2 meyarlarına görə müqayisə edilmiş və onların fərqlinin statistik dürüslüyü müəyyən edilmişdir.

Qanaxma epizodlarının medianası profilaktik və müraciətlə müalicə qruplarında ağır dərəcəli hemofiliya fonunda (müvafiq olaraq 6,5 və 20,5) bir-birindən kəskin fərqlənir. Orta ağır hemofiliya fonunda bu göstərici əsas və nəzarət qruplarında (6,5 və 18,5) fərqlidir. Qanaxma epizodlarının modası ağır və orta ağır hemofiliya fonunda əsas (müvafiq olaraq 2,5 və 2,5) və nəzarət qruplarında (22,5) bir-birindən əhəmiyyətli dərəcədə fərqlənir. Müraciətlə müalicə alan qrupda (nəzarət qrupu) ağır hemofiliya fonunda xəstələrin $50 \pm 6,9\%$ -də 22 dəfədən çox qanaxma epizodu müşahidə edildiyi halda əsas qrupda (profilaktik müalicə) belə tezlikli epizodlar çox az baş vermişdir ($7,7 \pm 3,7\%$). Orta ağır hemofiliya fonunda əsas və nəzarət qruplarında 22 dəfədən çox baş vermiş qanaxmaları olan pasiyentlərin xüsusi çəkiliəri də bir-birindən kəskin fərqlənirlər ($35,0 \pm 7,5$ və $5,0 \pm 3,1\%$).

Profilaktik müalicənin effektivliyini qanaxma epizodlarının illik sayının təsviri statistikasına daha aydın əks etdirir (cədvəl 2).

Profilaktik müalicə qanaxma epizodlarının orta illik sayını ağır hemofiliyada 2,2 dəfə, orta ağır hemofiliyada 2,1 dəfə azaldır.

Beləliklə, profilaktik müalicənin köməyi ilə həm ağır, həm də orta ağır hemofiliya fonunda qanaxma epizodlarının sayı kəskin azalır.

Cədvəl 2.

Profilaktik müalicə fonunda hemorragiya epizodlarının tezliyi

Qruplar		Ağır dərəcəli hemofiliya		Orta ağır dərəcəli hemofiliya	
		Müraciətlə bağlı müalicə N=52	Profilaktik müalicə N=52	Müraciətlə bağlı müalicə N= 40	Profilaktik müalicə N=40
Göstəricilər					
1 – 4	Hemorragiyaların sayı	0	20 38,5±6,8	4 10,0±4,7	17 42,5±7,8
5 – 8		2 3,9±2,7	10 19,2±5,5	6 15,0±5,6	9 22,5±6,6
9 -12		3 5,8±3,2	4 7,7±3,7	2 5,0±3,4	7 17,5±6,0
13-16		10 19,2±5,5	8 15,4±5,0	7 17,5±6,0	3 7,5±4,2
17-20		11 21,2±5,7	6 11,5±4,4	7 17,5±6,0	2 5,0±3,4
21-24		19 36,5±6,7	4 7,7±3,7	14 35,0±7,5	2 5,0±3,4●
25-28		3 5,8±3,2	—	—	—
29-32		2 3,9±2,7	—	—	—
33-36	1 1,9±1,9	—	—	—	
37-40	1 1,9±1,9	—	—	—	
Hədəf oynaq (≥5qansızma)		52 100,0	24 46,2±6,9●	26 65,0±7,5	14 35,0±7,5●
Ağır qanaxma		44 84,6±5,0	21 40,4±6,8●	4 10,0±4,7	1 2,5±2,5

Cədvəl 2. (davamı)

Qanaxma ilə bağlı aktivliyin məhdudlaşması	48 92,3±3,7	34 65,4±6,6●	18 45,0±7,9	2 5,0±3,4●
Oynaqlarla bağlı hərəkət məhdudluğu	39 75,0±6,0	18 34,6±6,6●	11 27,5±7,1	3 7,5±4,2●
Hərəkəti məhdudlaşmış oynaqların orta sayı	184 354,0	38 73,1●	86 215	24 60,0 ●
Eyni oynaqda qanaxmanın olması	42 80,0±5,5	34 65,4±6,6●	25 62,5±7,7	11 27,5±7,1●
Qanaxma ilə bağlı ağrılar: gündə	28 53,8±6,9	16 30,8±6,4●	4 10,0±4,7	—
həftədə	26 30,8±6,4	14 26,9±6,2	26 65,0±7,5	12 30,0±7,2●
ayda	6 11,5±4,4	14 26,9±6,2●	9 22,5±6,6	29 47,5±7,9●
heç vaxt	2 3,9±2,7	8 15,4±1,5●	1 2,5±2,5	9 22,5±6,6●

(n = 100 nəfərə görə) ● - p < 0,05 (nəzarət qrupuna görə)

Qanaxma epizodlarının medianası profilaktik və müalicə ilə müalicə qruplarında ağır dərəcəli hemofiliya fonunda (müvafiq olaraq 6,5 və 20,5) bir-birindən kəskin fərqlənir. Orta ağır hemofiliya fonunda bu göstərici əsas və nəzarət qruplarında (6,5 və 18,5) fərqlidir. Qanaxma epizodlarının modası ağır və orta ağır hemofiliya fonunda əsas (müvafiq olaraq 2,5 və 2,5) və nəzarət qruplarında (22,5) bir-birindən əhəmiyyətli dərəcədə fərqlənir. Müalicə alan qrupda (nəzarət qrupu) ağır hemofiliya fonunda xəstələrin 50±6,9%-də 22 dəfədən çox qanaxma epizodu müşahidə edildiyi halda əsas qrupda (profilaktik müalicə) belə tezlikli epizodlar çox az baş vermişdir (7,7±3,7%). Orta ağır hemofiliya fonunda əsas və nəzarət qruplarında 22 dəfədən çox baş vermiş

qanaxmaları olan pasiyentlərin xüsusi çəkiliəri də bir-birindən kəskin fərqlənirlər ($35,0 \pm 7,5$ və $5,0 \pm 3,1\%$).

Hemofiliyanın müraciətlə bağlı və profilaktik müalicəsi fonunda hədəf oynaqları (5 və çox qansızması olan eyni oynaq) qeydə alınmış pasiyentlərin xüsusi çəkiliəri ağır (100 və $46,2 \pm 6,9\%$; $p < 0,05$) və orta ağır ($65,0 \pm 7,5$ və $35,0 \pm 7,5\%$; $p < 0,05$) hemofiliyalı qruplarda bir – birindən kəskin fərqlənir. Profilaktik müalicə müvafiq olaraq hədəf oynaqları riskini $2,2$ və $1,9$ dəfə azaldır. Ən pozitiv odur ki, profilaktik müalicə fonunda ağır qanaxmaların ehtimalı ($84,6 \pm 5,0$ və $40,4 \pm 6,8\%$; $p < 0,01$ ağır hemofiliyada) $2,1$ dəfə azalır. Orta ağır hemofiliya fonunda ağır qanaxma riski 4 dəfə azalır ($10 \pm 4,7$ və $2,5 \pm 2,5\%$; $p > 0,05$).

Profilaktik müalicə nəticəsində ildə qanaxma epizodlarının sayı 15 və çox olan pasiyentlərin sayı dünyanın 6 inkişaf etmiş ölkəsində sıfıra endirilmişdir. Bizim müşahidəmizdə belə yüksək pozitiv nəticə alınmasa da 15 və çox qanaxma epizodunun təhlükəsi ($71,2\%$ -dən $19,2\%$ -ə qədər) $3,7$ dəfə azaldılmışdır. Kanadada profilaktik müalicə nəticəsində illik qanaxma epizodlarının sayının medianası 12 -dən 4 -ə endirilmişdir. Bizim müşahidəmizdə ağır və orta ağır hemofiliyada profilaktik müalicə nəticəsində qanaxma epizodlarının sayının medianası müvafiq olaraq $20,5$ -dən $6,5$ -ə və $18,5$ -dən $6,5$ -ə qədər aşağı düşmüşdür.

Diz oynağının zədələnmə tezliyi hər 100 nəfərə görə ən yüksək səviyyədə ağır dərəcəli hemofiliyalı nəzarət qrupunda qeydə alınmış ($98,1 \pm 1,9$; 95% etibarlılıq intervalı – $94,3$ – 100) və müvafiq əsas qrupdan statistik dürüst fərqli olmuşdur ($26,9 \pm 6,2$; 95% etibarlılıq intervalı $14,5$ - $39,3$), zədələnmənin nisbi riski nəzarət qrupunda $3,6$ dəfə, atributiv riski isə $71,2$ (hər 100 xəstəyə görə) hadisə çox olmuşdur. Orta ağır dərəcəli hemofiliyalı xəstələrin əsas və nəzarət qruplarında 100 xəstəyə müvafiq olaraq $10,0 \pm 4,7$ və $55,0 \pm 7,9$ diz oynağının zədələnməsi qeydə alınmışdır ($p < 0,01$), nəzarət qrupunda nisbi risk $5,5$ dəfə, atributiv risk 45 (hər 100 xəstədə) hadisə çoxdur.

Dirsək oynağının zədələnməsinin səviyyəsi hər 100 xəstəyə görə ağır dərəcəli hemofiliyalı əsas və nəzarət qruplarında ($23,1 \pm 5,8$ və $92,3 \pm 3,7$) bir – birindən statistik dürüst fərqlənmişdir, nəzarət qrupunda əsas qrupla müqayisədə nisbi risk $4,0$ dəfə, atributiv risk

isə 69,2 hadisə (100 nəfərə görə) çoxdur. Orta ağır dərəcəli hemofiliyalı xəstələrin əsas və nəzarət qruplarında 100 nəfərə $5,0 \pm 3,4$ və $50,0 \pm 7,9$ dirsək oynağının zədələnməsi ($p < 0,01$) qeydə alınmışdır, nisbi risk 10 dəfə, atributiv risk 100 nəfərə görə 40 hadisə çox olmuşdur.

Digər oynaqların zədələnmələrinin xüsusi çəkili və rast gəlmə tezliyi xeyli aşağı səviyyədədir. Beləliklə, profilaktik müalicə fonunda oynaq zədələnmələrinin ehtimalı ağır və orta ağır dərəcəli hemofiliyalı xəstələrdə müvafiq olaraq 4,0 və 9,0 dəfə azalır. Bu göstəricilər ayrı – ayrı oynaqlara görə bir qədər fərqlidir və müvafiq olaraq təşkil edir: 3,6 və 5,5 dəfə diz oynaqları, 5,0 və 10 dəfə baldır - topuq oynaqları, 3,6 və 15 dəfədən daha çox bud oynaqları, 4,0 və 10 dəfə dirsək oynaqları, 3,0 və 7,5 dəfədən çox çiyin oynaqları, 7,1 və 5,0 dəfədən çox bilək oynaqları üçün.

Hemofiliyanın profilaktik müalicəsi fonunda xəstələrin həyat keyfiyyətinin səciyyələri

Xəstələrin həyat keyfiyyətini öyrənmək üçün beynəlxalq SF-36 sorğu anketi istifadə olunmuşdur. Sorğu anketi orijinaldan (İngilis dilindən) tərcümə edilmişdir (SF 36v Health Survey). Sorğu şkalasının üçüncü bəndində nəzərdə tutulmuş ağır, mülayim və yüngül fiziki yük, adi hərəkətlər (pilləkənlə qalxmaq, əyilib diz üstündə durmaq, müəyyən məsafəni qət etmək, şəxsi gigiyenasını təmin etmək) zamanı müşahidə olunan məhdudiyətlərin dərəcəsini müəyyən edən fiziki funksionallıq (physical functioning) tələbata görə müalicə olunan ağır və orta ağır hemofiliya A fonunda müvafiq olaraq $70,9 \pm 2,4$ və $79,1 \pm 2,3\%$ təşkil etmiş və bir-birindən statistik dürüst ($P < 0,05$) fərqlənmişdir (95% etibarlılıq intervalı 66,1 – 75,7 və 74,5 – 83,7%). Bu qruplar göstəricinin modasına (72,3 və 78,2%) və medianasına (74,1 və 78,9%) görə də fərqlidirlər. Tələbata görə müalicə olunan ağır hemofiliya A fonunda xəstələrin fiziki funksionallığı daha çox azalmışdır. Profilaktik müalicə olunan ağır (80,5 \pm 2,3%) və orta ağır (88,2 \pm 2,2%) hemofiliya fonunda fiziki funksionallıq həm bir-birindən, həm də müvafiq nəzarət (tələbata görə müalicə olunan) qruplarından ($70,9 \pm 2,4$ və $79,1 \pm 2,3\%$) statistik dürüst fərqli olmuşdur. Profilaktik müalicə həm ağır, həm də orta ağır hemofiliyada xəstələrin fiziki funksionallığını çoxaldır.

Sosial funksionallıq (social functioning) dərəcəsi profilaktik müalicə olunan ağır və orta ağır hemofiliya fonunda ($80,4 \pm 2,4$ və $86,4 \pm 2,4\%$; $P < 0,05$) müvafiq nəzarət qrupunun göstəricisindən ($72,4 \pm 2,2$ və $76,9 \pm 2,5\%$; $P < 0,05$) statistik dürüst çox olmuşdur. Profilaktik müalicə fonunda xəstələrin sosial fəallığı artır. Oxşar nəticə emosional funksionallığın dərəcəsinə görə də izlənilir. Emosional funksionallığın dərəcəsi tələbata görə və profilaktik müalicə olunan xəstələrin ağır ($69,3 \pm 2,9$ və $78,2 \pm 3,1\%$; $P < 0,05$) və orta ağır ($76,2 \pm 2,8$ və $84,6 \pm 2,9\%$; $P < 0,05$) hemofiliya fonunda bir-birindən statistik dürüst fərqlənmişdir.

Psixi sağlamlıq (mental health) dərəcəsi də profilaktik müalicə fonunda ($74,5 \pm 2,7\%$ ağır, $83,6 \pm 2,8\%$ orta ağır hemofiliya) tələbata görə müalicə fonu ilə müqayisədə (müvafiq olaraq $65,3 \pm 2,6$ və $74,6 \pm 2,7\%$) statistik dürüst çox olmuşdur.

Beləliklə, profilaktik müalicə həm ağır, həm də orta ağır hemofiliya fonunda xəstələrin həyat keyfiyyətinin bütün səciyyələrinə görə pozitiv nəticə əldə etməyə imkan verir.

Profilaktik müalicənin effektivliyinin yaşdan asılılığı

0-13; 14-17 və 18-49 yaşlı xəstələrin əsas qruplarında müvafiq olaraq $13,3 \pm 6,2$; $20,8 \pm 8,2$ və $42,1 \pm 8,0\%$ pasiyentlərdə il ərzində 13 və çox hemorragiya epizodları baş vermişdir. Göründüyü kimi, yaşdan asılı qanaxma epizodları olanların xüsusi çəkiliəri bir-birindən statistik dürüst dəyişir. Uşaqlarla müqayisədə (0-13 yaş) 13 dəfədən çox hemorragiya epizodlarının riski 14-17 yaşlarda 1,6 dəfə, 17-49 yaşlarda 3,3 dəfə çox olmuşdur. Nəzarət qruplarında da 13 dəfədən çox qanaxması olanların xüsusi çəkiliəri yaşdan asılı statistik dürüst dəyişmişdir: $46,6 \pm 9,1$; $91,7 \pm 8,0$ və $97,4 \pm 2,6\%$ ($p < 0,01$). Uşaqlarla müqayisədə nisbi riskin səviyyəsi 14-17 yaşlarda 2,0 dəfə, 18-49 yaşlarda 2,1 dəfə çox olmuşdur. Beləliklə, həm profilaktik, həm də tələbata görə müalicə fonunda qanaxmaların ehtimalı yaşdan asılıdır, risk uşaq yaşlarında azdır, yaş artdıqca risk çoxalır.

Hədəf oynaqlar (il ərzində ≥ 5 qanaxma baş vermiş oynaqlar) 100 pasiyentə görə 0-13; 14-17; 18-49 yaşlarda profilaktik müalicə fonunda $16,7 \pm 6,8$; $33,3 \pm 9,6$ və $65,8 \pm 7,7$ ($p < 0,01$), tələbata görə müalicə fonunda $46,6 \pm 9,1$; $91,7 \pm 5,6$ və $97,4 \pm 2,6$ ($p < 0,01$) təşkil etmişdir. Nəzarət qruplarında əsas qruplarla müqayisədə nisbi riskin

səviyyəsi müvafiq olaraq 2,8; 2,7 və 1,5 olmuşdur. Uşaq yaş qrupu ilə müqayisədə 100 nəfərə düşən hədəf oynaqlarının sayı əsas və nəzarət qruplarında 2,0 və 2,0 dəfə 14-17 yaşlarda, 3,9 və 2,1 dəfə 18-49 yaşlarda çox olmuşdur. Bu fəsad nümunəsində də profilaktik müalicənin nəticələrinin yaşdan asılılığı sübut olunur.

Ağır qanaxma epizodları olanların xüsusi çəkisi əsas qruplarda yaşdan asılı dəyişmişdir: $6,7 \pm 4,5\%$ 0-13 yaşlarda, $25,0 \pm 8,8\%$ 14-17 yaşlarda, $36,8 \pm 7,8\%$ təşkil edərək bir-birindən statistik dürüst fərqlənmişdir ($p < 0,01$). Uşaq yaşlı qrupla müqayisədə bu fəsadın riski 3,7 dəfə 14-17 yaşlarda, 5,5 dəfə 18-49 yaşlarda çox olmuşdur. Oxşar yaş trendi nəzarət qruplarında da izlənilir, 0-13, 14-17 və 18-49 yaşlı xəstələrin müvafiq olaraq $26,7 \pm 8,1$; $45,8 \pm 10,2$ və $76,3 \pm 6,9\%$ təşkil etmişdir, uşaq qrupu ilə müqayisədə nisbi riskin səviyyəsi 14-17 yaşlarda 1,7 dəfə, 18-49 yaşlarda 2,9 dəfə çox olmuşdur. Beləliklə, ağır qanaxma epizodlarının ehtimalı həm profilaktik, həm də tələbata görə müalicə fonunda yaşdan asılı dəyişmişdir.

Oynaq qanaxmaları ilə bağlı hospitallaşma 0 – 13, 14 – 17 və 18 – 49 yaşlarda profilaktik müalicə fonunda $6,7 \pm 4,5$; $16,7 \pm 7,6$ və $15,8 \pm 5,9\%$ hallarda ($p > 0,05$), tələbata görə müalicə fonunda $30,0 \pm 8,4$; $75,0 \pm 8,8$ və $89,5 \pm 5,0\%$ hallarda qeydə alınmışdır ($p < 0,01$).

Beləliklə, profilaktik müalicənin effektivliyi 0 – 13 yaşlarda statistik dürüst (bütün qrup hemorragiyaların ehtimalı nisbətən azdır) yüksəkdir. Yaş çoxaldıqca profilaktik müalicənin effektivliyi azalır. Nəzərə almaq lazımdır ki, tələbata görə müalicə fonunda ağırlaşmalar və fəsadlar yaşdan asılıdır, yaş artdıqca hemorragiya riski çoxalır. Yaşdan asılı ən çox dəyişən il ərzində 13 və çox hemorragiyaları olanların xüsusi çəkisidir.

NƏTİCƏLƏR

1. Təqvim ilində ilk dəfə aşkar olunan hemofiliya diaqnozu ilə xəstələrin orta sayı Azərbaycanda 49 (o cümlədən Bakıda 21 nəfər) nəfərdir, onların 78%-i kişi (Bakıda 69,9%) və 64,5%-i uşaqdır (Bakıda 61,2%), 23,7%-i ağır (Bakıda 41,7%), 15,1%-i orta ağır (Bakıda 13,6%) dərəcəli hemofiliya,

- 653,3%-i hemofiliya A (Bakıda 64,1%) və 15,1%-i hemofiliya B (Bakıda 25,2%).
2. Bakıda müalicə-profilaktika müəssisələrində müşahidə olunan xəstələrin 77,9%-i kişi, 59%-i hemofiliya A, 18,8%-i ağır, 31,5%-i orta ağır dərəcəli hemofiliya diaqnozu ilə olub, yaş tərkibində uşaq və yeniyetmələrin xüsusi çəkisi 27,7%, 20-39, 40-59 yaşlıların xüsusi çəkisi müvafiq olaraq 37,1 və 31,8%-dir.
 3. Hemofiliyanın ilkin qeydiyyatından sonra il ərzində 100 xəstədə $150 \pm 11,3$ oynaq qanaxması, $69,1 \pm 4,5$ hematuriya, $67,3 \pm 7,7$ dərialtı və əzələ daxili hematoma, $42,2 \pm 4,5$ hemartrozların kəskinləşməsi, 112,0 və 10,2 digər hemorragiya hadisəsi müşahidə olunur.
 4. Hemofiliya diaqnozu ilə xəstələr üçün səciyyəvi əlamət polimorbidlikdir, onlarda xəstəliyin ağırlıq dərəcəsindən asılı 1,1 – 3,0 dəfə çox xroniki xəstəlik, o cümlədən 1,8 – 16,9 dəfə çox xroniki virus hepatiti, 6,5 – 100 dəfə çox anemiya, 2,0 – 7,0 dəfə çox sinirlərin, sinir köklərinin, sinir əzələ sinapslarının xəstəlikləri, 1,2 – 23,8 dəfə çox sümük-əzələ sistemi xəstəlikləri aşkar edilir.
 5. Profilaktik müalicə tələbatına görə müalicə ilə müqayisədə ağır və orta ağır dərəcəli hemofiliya diaqnozu ilə xəstələrdə hədəf orqanlarının riskini 2,2 və 1,9 dəfə, ağır qanaxmaların ehtimalını 2,1 və 4,0 dəfə, qanaxmalarla bağlı aktivliyin məhdudlaşmasını 1,4 və 9,0 dəfə, gündəlik ağrı sindromunu 1,7 dəfə azaldır.
 6. Profilaktik müalicə nəticəsində pasiyentlərin həyatının keyfiyyəti yaxşılaşır, pozitiv nəticələr xüsusən fiziki, mövqə, sosial və emosional funksionallıq çoxalır.

PRAKTİK TÖVSIYƏLƏR

1. Müraciətə görə ilkin aşkar edilmiş hemofiliyalı xəstələrdə oynaqların zədələnməsi və digər fəsadların çox olmasını nəzərə alaraq xəstələrin aktiv aşkar edilməsi zəruridir, yenidoğulmuşlarda laxtalanma faktorunun müayinəsi daha optimal sayıla bilər.

2. Hemofiliyanın davam müddəti onun fəsadlarının tezliyi ilə mütənasib olduğuna görə profilaktik müalicənin xəstələrin ilkin aşkarlandığı etapda başlanması tövsiyə olunur.
3. Hemofiliyanın profilaktik müalicəsinin modeli iqtisadi imkanlar çərçivəsində həftədə 2 və ya 3 dəfə infuziya modelində tətbiq oluna bilər.
4. Hemofiliya diaqnozu ilə pasiyentlərdə polimorbidlik geniş yayıldığına görə onların müşahidə və müalicəsinin kompleksliyi və bir neçə ixtisasdan mütəxəssislərin iştirakı zəruridir.
5. Profilaktik müalicəyə kontingentin cəlb olunması zamanı pasiyentlərin psixofizioloji durumunun, yaşının, xəstəliyin ağırlığının və fəsadlarının nəzərə alınması məqsədyönlüdür.

DISSERTASIYA ÜZRƏ NƏŞR EDİLMİŞ MƏQALƏLƏRİN SİYAHISI

1. Ализаде, Г.А. Пластика нижнего века у пациента с наследственной коагулопатией (случай из клиники) / Г.А. Ализаде, Г.Т. Гусейнзаде // - Bakı: Oftalmologiya, Elmi-praktik jurnal, - 2015. № 1(17), - Səh.108-112
2. Əlizadə, G.Ə. Hemofiliyanın profilaktik müalicəsi fonunda xəstələrin həyat keyfiyyətinin səciyyələri //- Bakı: Sağlamlıq jurnalı, -2017. №4. - s.196-200
3. Əlizadə, G.Ə., Qədimova, E.Ə. Tələbata görə müalicə modelində A formalı hemofiliyanın hemorragiya epizodlarının tezliyi // - Bakı: Azərbaycan Onkologiya Jurnalı, -2017. №1. - s.72-75
4. Əlizadə, G.Ə. Hemofiliyanın profilaktik müalicəsinin effektivliyi // - Bakı: Azərbaycan təbabətinin müasir nailiyyətləri (rüblük elmi-praktik jurnal) - 2017. №2. - s.41-44
5. Əlizadə, G.Ə., Qədimova, E.Ə. Hemofiliyanın ağırlıq dərəcəsinədən asılı pasientlərdə stasionar müalicəsi tələb edən hemorragiya və onun təhlükəsi epizodlarının səbəbləri və tezliyi // Sağlamlıq jurnalı,- Bakı: -2017. - №4. - s.124-129
6. Ализаде, Г.А. Коморбидность у больных гемофилией–жителей Баку // - Казань: Научно-практический журнал Общественное здоровье и здравоохранение,- 2017. №4. - стр.17-22
7. Əlizadə, G.Ə. Hemofiliyalı xəstələrin stasionar müalicəyə tələbatı barədə //- Bakı: Azərbaycan Onkologiya Jurnalı, - 2018. №1. - Səh.110-112
8. Əlizadə, G.Ə. Hemofiliya A xəstələrində profilaktik müalicə fonunda koaguloqrammanın dinamikası // - Bakı: Tibb və elm jurnalı. - 2021. №1(23) s. - 59-63
9. Ализаде Г.А. Оценка эффективности различных вариантов гемофилии в Азербайджане // Гематология.Трансфузиология. Восточная Европа. – Минск: - 2020. - № 3. - стр.320-330
10. Əlizadə, G.Ə., Məmmədova, A.H. Azərbaycanda hemofiliyalı xəstələrdə profilaktik müalicənin əhəmiyyəti // Ziyəddin İbrahim oğlu Əfəndiyevin 85 illiyinə həsr olunmuş “Hematologiya və

- transfuziologiyanın aktual məsələləri” mövzusunda beynəlxalq elmi-praktik konfransın məcmuəsi, - Bakı: - 2010. - s.21-23
11. Əlizadə, G.Ə. İrsi koaqluropatiyalar – hemofiliya və Villebrand xəstəliyi. Tədris vəsaiti. / G.Ə. Əlizadə, E.Ə.Qədimova, N.Y. Yusifova [və b.]. /– Bakı: - 2011. - 92 s.
 12. Əlizadə, G.Ə. Hemofilik artropatiyaların kompleks müalicəsi / G.Ə. Əlizadə, E.Ə.Qədimova, N.Y. Yusifova [və b.] // Əziz Məmmədkərim oğlu Əliyevin 115 illiyinə həsr olunmuş elmi-konfransın məcmuəsi. – Bakı: - 2012. - səh. 657-662
 13. Əlizadə, G.Ə. M.M. Azərbaycanda hemofiliya xəstəliyinin yayılma tezliyinin öyrənilməsi, diaqnostikası və müalicəsinin təkmilləşdirilməsi, xəstələrin genocoğrafiyasının tədqiqi/ G.Ə. Əlizadə, E.Ə.Qədimova, N.Y. Yusifova [və b.] // Akademik Mir-Məmməd Cavad oğlu Cavadzadənin 85 illik yubileyinə həsr olunmuş elmi konfransın məcmuəsi. - Bakı: - 2012. - səh. 63-72
 14. Əlizadə G.Ə., Qədimova E.Ə. Azərbaycanda hemofiliyalı xəstələrdə profilaktik müalicənin tətbiqi // Əziz Məmmədkərim oğlu Əliyevin 115 illiyinə həsr olunmuş elmi-konfransın məcmuəsi. – Bakı: - 2012. - Səh. 538-544
 15. Alizadeh, G.A., Gadimova, E.A. Application of prophylactic treatment in patients with severe and moderately severe hemophilia A in Azerbaijan // Abstracts of the XXX International Congress of the World Federation of Hemophilia, July 8-12. – Paris: - France. - 2012, - Pg.92
 16. Qədimova, E.Ə. İnhibitor formalı hemofiliyalı xəstələrin müalicəsi. Metodik tövsiyə. / E.Ə.Qədimova, G.Ə. Əlizadə, N.Y. Yusifova [və b.] – Bakı: - 2013, - 19 s.
 17. Əlizadə, G.Ə., Qədimova, E.Ə., Yusifova N.Y., Kazımova, M.M. Hemofiliyalı xəstələrdə profilaktik müalicənin xüsusiyyətləri // Əziz Məmmədkərim oğlu Əliyevin doğum gününə həsr olunmuş elmi-konfransın məcmuəsi. - Bakı: - 2013, - Səh.32-39
 18. Əlizadə, G.Ə. Azərbaycanda Hemofiliyalı xəstələrin ikincili profilaktikası // Hənifə Məmmədəğa oğlu Abdullayevin 90 illik yubileyinə həsr olunmuş “Hematologiya və transfuziologiyanın aktual məsələləri” mövzusunda elmi-praktik konfransın məcmuəsi, - Bakı: - 2013. - Səh.32-36

19. Əlizadə, G.Ə. Qədimova, E.Ə., Yusifova, N.Y. Hemofiliya A xəstələrində birincili profilaktik müalicənin tətbiqi // Əziz Məmmədkərim oğlu Əliyevin doğum gününə həsr olunmuş elmi-praktiki konfransın məcmuəsi, - Bakı: - 2014, - Səh.72-75
20. Əlizadə, G.Ə. Hemofiliyanın diaqnostika və müalicəsi üzrə klinik protokol / E.Ə.Qədimova, N.Y. Yusifova / Bakı: - 2015. - 63 s.
21. Əlizadə, G.Ə. Qədimova, E.Ə., Yusifova, N.Y. Hemofiliyalı xəstələrdə qanaxmaların müalicə müddəti və reabilitasiyası // Əziz Məmmədkərim oğlu Əliyevin doğum gününə həsr olunmuş elmi-konfransın məcmuəsi. Bakı: - 2015. - s.216-221
22. Əlizadə G.Ə. Anemiyalar. Dərs vəsaiti / E.Ə.Qədimova, N.Y. Yusifova, G.M.Əfəndiyeva – Bakı: - 2018. - 204 s.
23. Əlizadə G.Ə., Qədimova E.Ə., Yusifova N.Y. və b. İnhibitorla ağırlaşmış hemofiliyalı xəstələrin müalicə prinsipi // “Hematologiyanın aktual problemləri” Beynəlxalq konfransı – Bakı: -2019. - s.211-214
24. Əlizadə, G.Ə. Hemofiliya. Metodik göstəriş / E.Ə.Qədimova, Əlizadə G.Ə., N.Y. Yusifova [və b.] – Bakı: - 2018. - 27 s.
25. Əlizadə, G.Ə. Qədimova, E.Ə., Yusifova, N.Y., və b. Hemofiliyalı xəstələrdə profilaktik müalicənin monitoring prinsipləri // “Hematologiyanın aktual problemləri” Beynəlxalq konfransı. – Bakı: -2019. - s.244-246
26. Əlizadə, G.Ə., Musayeva F. Hemofiliyalı xəstələrdə ağırlaşmaların qiymətləndirilməsi // ATUREK ATU rezidentlərinin 7-ci elmi-təcrübi konfransı. – Bakı: - 2019.- 2 s.
27. Əlizadə, G.Ə. Hemofiliyalı xəstələrdə profilaktik müalicə. Tədris metodik vəsait / G.Ə. Əlizadə, N.Y. Yusifova, G.M.Əfəndiyeva, F. Axundova. – Bakı: - 2020.- 24 s.
28. Əlizadə, G.Ə. İnhibitorla ağırlaşmış hemofiliya xəstəliyi. Metodik göstərişlər / G.Ə. Əlizadə, E.Ə.Qədimova, N.Y. Yusifova, [və b.] Bakı: - 2021. 16 s.

Dissertasiyanın müdafiəsi “23” “noyabr” 2022-ci il tarixində saat 14.00 akademik Z.Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzinin nəzdində fəaliyyət göstərən BFD 1.03 Birdəfəlik Dissertasiya Şurasının iclasında keçiriləcək.

Ünvan: AZ1114, Bakı ş., Cavadxan küç., 32/15

Dissertasiya ilə akademik Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzinin kitabxanasında tanış olmaq mümkündür.

Dissertasiya və avtoreferatın elektron versiyaları <http://www.eye.gov.az> rəsmi internet saytında yerləşdirilmişdir.

Avtoreferat “24” “oktyabr” 2022-ci il tarixində zəruri ünvanlara göndərilmişdir.

Çapa imzalanıb: 21.10.2022

Kağızın formatı: 60 x 84 1/16

Həcm: 38951

Tiraj: 100