

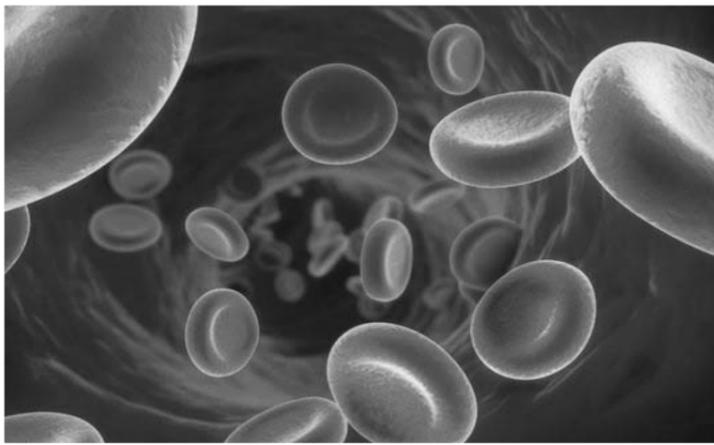
# Hemofiliya: dünyada 500 min, Azərbaycanda 1744 nəfər

**H**emofiliya, qanın normal şəkildə laxtalanma bilmədiyidir. Laxtalanmamaya səbəb isə qanın lazımı qədar laxtalanma zülalına malik olmamasıdır. Hemofiliyalı insanlarda qan laxtalanma bilmədiyini üçün hər hansı zədə və ya cərrahi əməliyyatdan sonra uzun müddətli daxili və ya xarici qanaxma baş verir. Ağır hallarda oynaqalarda və əzələlərdə də qanaxma baş verir. Kiçik kəsiklər hemofiliyalı insanlar üçün böyük problem deyil, ancaq xəstəliyin ağır formaları bədən daxilində qanaxma riskini artırır. Bu da orqan



Azərbaycan Respublikasının Medianın İnkişafı Agentliyi

*Yazı Azərbaycan Respublikasının Medianın İnkişafı Agentliyinin maliyyə dəstəyi ilə "uşaq və gənclərin fiziki və mənəvi inkişafı." istiqaməti çərçivəsində hazırlanıb*



sında olduqda orta dərəcəli anemiya, 1%-dən aşağı olduqda isə ağır anemiya baş verir. Simptomlar hemofiliyanın hər iki növünə paralel ola bilər. Ancaq xəstəliyin şiddətindən asılı olaraq, simptomlar daha çox və ya daha az şiddətli ola bilər.

Hemofiliyanın əsas simptomu zədələrdən sonra uzun müddət davam edən qanaxmadır. Bu qanaxmalar əməliyyatdan sonra və ya hətta kiçik bir kəsikdən sonra ciddi şəkildə özünü göstərə bilər. Qanaxma ilə yanaşı, asan zədələnmə, tez-tez və çətin dayandırılan burun qanaxmaları, sidikdə və ya nəcisdə



dırılması ilə xarakterizə olunur. Daxili qanaxma əlamətləri adətən sidikdə və nəcisdə qan kimi görünür.

Hemofiliya üçün risk yarada biləcək əlamətlərdən biri də səbəbi bilinməyən qanaxmadır. Səbəbsiz qanaxma adətən daha ağır hemofiliya hallarında baş verir. Belə hallarda müalicə tələb oluna bilər. Bundan əlavə, ağır hemofiliyalı bəzi insanlarda başdan sadəcə bir zərbə belə beyində qanaxmaya səbəb ola bilər, lakin bu, nadirdir. Nadir de olsa, bu vəziyyət ciddi fəsadlara səbəb ola bilər. Uzun müddət davam edən baş ağrısı, təkrarlanan qusma, yuxusuzluq və ya latergiya (uzun müddət yatmaq), cüt görmə, ani həlsizlik, qıcolmalar və ya tutmalar olursa beyində qanaxmadan şübhələnmək olar.

Hemofiliya irsiyyəti olan ailələrdə doğulan körpələr, ümumiyyətlə, doğuşdan dərhal sonra hemofiliyanın olub-olmaması üçün müayinə edilməlidir. Hemofiliya diaqnozu qoyulan körpələrin təxminən üçdə birinin ailəsində bu xəstəlikdən əziyyət çəkən başqa ailə üzvü yoxdur. Yenidən doğulmuşda hemofiliyanın müəyyən əlamətləri varsa, həkim hemofiliya testi təyin edə bilər.

Hemofiliyanın qəti müalicəsini təmin etmək mümkün deyil. Ona görə də xəstələr hemofiliya ilə necə yaşamağı öyrənməlidirlər. Bu sayədə xəstələrin yaralanma və qanaxma zamanı düzgün müdaxilə qaydalarına riayət edərək həyatlarını təhlükəyə atmamaları təmin edilir. Hemofiliya və bütün digər qanaxma-laxtalanma problemləri olan insanlar bir hadisə zamanı qanaxmanı mümkün qədər tez dayandırmağı bacarmasa əlillik və deformasiya qazana bilərlər. Qanaxmanın ağır hallarında qana sünü laxtalanma formulu yeridilə bilər. Bu dərmanlar inyeksiya şəklindədir. Yüngül hallarda, qanaxmanın başlanğıcında inyeksiya tövsiyə edilmir. Qanaxma uzandıqca inyeksiya tətbiq edilir. Ciddi qanaxma və travma zamanı qanaxmanın qarşısını almaq üçün müntəzəm inyeksiya müalicəsi tət-

biq edilir.

Hemofiliya ilə yaşamaq üçün ən təsirli müalicə üsulu müəyyən hərəkətlərdən, təhlükəli davranışlardan qaçmaqdır. Ağır və zədələrə səbəb olan idman növləri ilə məşğul olmamaq çox vacibdir. Çünki hər hansı bir zədə al-salar və qanaxma olarsa bu vəziyyət hemofiliyalı xəstələr üçün ciddi problemlər yarada, hətta həyatını itirə bilər. Tərkibində qan durulaşdırıcı olan preparatlardan, qidalanma növündən uzaq durmaq lazımdır. Çünki bu dərmanlar onsuz da laxtalanma qədər çətinlik çəkən qanın laxtalanmasını daha da çətinləşdirir. Ağız və diş sağlamlığına da diqqət yetirmək lazımdır. Ağızda meydana gələ biləcək iltihab və qanaxma ciddi problemlərə səbəb ola bilər.

Fiziki hərəkət əzələlərin elastik, oynaqaların möhkəm olmasına və sağlam çəkildə qalmağa kömək edir. Hemofiliyalı uşaqlar və böyüklər həkimlərinin göstərişi ilə, sağlamlıqlarına zərər verməyəcək formada müntəzəm olaraq idmanla məşğul olmalıdırlar. Yüngül hemofiliyalı insanlar müxtəlif idman növləri ilə məşğul ola bilsələr də ağır hemofiliyası olan insanlar başqaları ilə təması olan idman növlərindən, qanaxmaya və xəsarətlərə səbəb ola biləcək hərəkətlərdən çəkinməlidirlər.

Hemofiliyalı anaların sağlam uşaqa dünyaya gətirmə ehtimalı var. Daşıyıcı olduğu bilinən anaların körpələrində hamiləliyin 10-cu həftəsində dölnü xəstəliyə tutulması müəyyən edilir. Hemofiliya daşıyıcısı olan qadınlar sünü mayalanma yolu ilə hemofiliyası olmayan uşaqa dünyaya gətirə bilərlər. Ananın həkim müalicəsi və nəzarəti altında yumurtaları toplanır, laboratoriyaya mühitində sperma ilə birləşdirilərək embrion yaradılır. Hemofiliya testindən sonra hemofiliyası olmayan embrionlar ananın uşaqlığına köçürülür. Beləcə sağlam uşağın doğulması təmin edilir.

**Lalə Mehralı**

və toxumalara zərər verə bilər. Hemofiliya üçün əsas risk faktoru qohumların da xəstə olmasıdır. Çünki xəstəliyin ən əsas xüsusiyyəti irsi olmasıdır.

Hemofiliya dünyada təxminən hər 10.000 doğuşdan birində qeydə alınır. 2024-cü ilin statistikasına görə dünyada 500 min hemofiliyalı xəstə var. Amma xəstəliyinin fərqiində olmayan, etinasız yanaşan insanları da nəzərə alanda ümumilikdə dünyada 1 milyona yaxın hemofiliyalı xəstənin olduğu təxmin edilir. 2024-cü il ərzində Azərbaycanda hemofiliyalı xəstələrin vahid elektron registrində 1744 xəstə qeydiyyatda olub. Onlardan 1177-i Hemofiliya A, 168-i Hemofiliya B, 242-i von Willebrand, 157-i isə digər laxtalanma pozuntusu olan xəstələrdir. Hemofiliyalı xəstələr qanaxmaların profilaktikası məqsədilə plazma və gen mühəndisliyi yolu ilə alınan qan faktor preparatları ilə təmin olunur.

Normal insan bədənində hər hansı bir səbəbdən qanaxma baş verdikdə, damar divarındakı hüceyrələr, trombositlər və laxtalanma faktorları həmin nahiyəyə hücum edərək laxtanın əmələ gəlməsinə səbəb olur və qanaxmanı dayandırır. Qanın tərkibində qanaxmanı dayandıran kömək edən "laxtalanma faktorları" adlandırılan bir çox zülal var. Hemofiliyalı adamlarda anadangəlmə bu zülallar yoxdur.

Bir insanın hemofiliya xəstəliyinin şiddəti qanda olan laxtalanma faktorunun miqdarı ilə müəyyən edilir. Faktorun miqdarı nə qədər az olarsa, ciddi sağlamlıq problemlərinə səbəb ola biləcək qanaxma ehtimalı bir o qədər yüksəkdir. Nadir hallarda hemofiliya doğuşdan sonra inkişaf edə bilər. Hemofiliya adətən irsi xarakter daşıyır. 8-ci faktor çatışmazlığı hemofiliya A, 9-cu faktor çatışmazlığı isə hemofiliya B adla-



nır. Hemofiliya A təxminən 5000 ki-şi doğuşdan 1-də müşahidə edilir və onun tezliyi hemofiliya B-dən 5-6 dəfə yüksəkdir. Hemofiliya A bütün hemofiliya hallarının 85%-ni, hemofiliya B isə %5-ni təşkil edir. Xəstəlik ən çox daşıyıcı analardan oğullarına keçir. Xəstəlik çox nadir olsa da, qızlarda da müşahidə oluna bilər. Bunun baş verməsi üçün həm ana, həm də ata daşıyıcı olmalıdır.

Hemofiliyanın bir neçə fərqli növü var. Bununla belə, irsi hemofiliyanın ən çox yayılmış əsas növləri A və B tiplərinə bölünür. Hemofiliya A-da laxtalanma faktoru VII çatışmazlığı var. Bu, hemofiliya hallarının təxminən 80%-ni təşkil edir. Hemofiliya A tipli xəstələrin 70%-i ağır hemofiliyalı xəstələrdir və bu tip hemofiliya həm də "Klassik Hemofiliya" adlanır. Hemofiliyanın digər növü hemofiliya B-dir. Hemofiliya B olan xəstələrdə IX laxtalanma faktorunun çatışmazlığı var. Həm A tipli hemofiliyada, həm də B tipli hemofiliyada laxtalanma faktorunun miqdarından asılı olaraq xəstəlik yüngül, orta və ya ağır formada müəyyən edilə bilər. Qan laxtalanma faktorunun səviyyəsi 5-40% arasında olduqda yüngül anemiya, 1-5% ara-

qan olması da hemofiliyanın əlamətləridir. Əməliyyatdan sonra və ya hətta kiçik bir kəsikdən sonra ağır qanaxma olursa, qanaxma dayandıqdan bir müddət sonra yenidən başlayırsa, ağızda və diş ətində qanaxma və ya diş çəkmə zamanı qanaxmanın dayandırılmasında çətinlik varsa, tez-tez və çətin dayandırılan burun qanaxmaları olursa, sadəcə yaralanmalarda belə, dəri altında qanaxma əlaməti olaraq göyermə meydana gəlirsə, bəzən də səbəbsiz qanaxma baş verir, qanın yığılmasına səbəb ola bilən əzələ və yumşaq toxumalarda qanaxma - hematoma olursa, şişkinlik və ağrıya səbəb olan oynaqalarda qanaxma varsa bunlar hemofiliyanın əlamətləridir.

Qanaxmanın miqdarı hemofiliyanın növündən və şiddətindən asılıdır. Qanaxma bədən sathında (xarici qanaxma) və ya daxilində (daxili qanaxma) baş verə bilər. Hemofiliyada ən vacib problemlərdən biri oynaqdaxili qanaxmalardır. Ağır hemofiliyada qanaxma özbaşına baş verdiyi halda, orta və yüngül dərəcəli hemofiliyada travma nəticəsində baş verir. Qanaxma klinik olaraq ağrı, şişlik və hərəkətin məhdudlaş-