

QONNING NORMAL IVIMASLIGI ANOMALIYASINING TARQALISHI VA KELIB CHIQISH SABABLARI

Ismoilov Komil Tuygunovich

Samarqand davlat tibbiyot universiteti Tibbiy biologiya va genetika kafedrası
asisstenti

Narzilloeva Zuxra Navruzjonovna, Narzilloeva Fotima Navruzjonovna

Samarqand davlat tibbiyot universiteti talabalari

Annotatsiya: Ushbu maqolada qonning normal ivimasligi anomaliyasi-gemofiliya kasalligi yoritilgan .Unda qon ivish tizimidagi nuqsonlar,X xromosomaga bog'liq irsiylanish mexanizmi,asosiy patogenetik omillar va klinik ko'rinishlar bayon etilgan.Zamonaviy laborator tashxis va davolash usullariga ham e'tibor qaratilgan.

Kalit so'zlar:gemofiliya,qon ivish mexanizmi,koagulatsiya tizimi buzilishi,ivish omillari yetishmovchiligi(VIII va IX), X xromosomaga bog'liq irsiy kasallik,gemorragik holatlar,laborator tashxis,zamonaviy davolash usullari.

PRESENCE AND CAUSES OF ABNORMAL BLOOD COAGULATION ANOMALY

Ismailov Komil Tuygunovich

Assistant of the Department of Medical Biology and Genetics of Samarkand State
Medical University

Narzillaeva Zukhra Navruzjonovna, Narzillaeva Fatima Navruzjonovna

Students of Samarkand State Medical University

Abstract:This article discusses hemophilia as an anomaly of normal blood coagulation.It describes defects in the blood coagulation system,the X-linked inheritance mechanisim,the main pathogenetic factors,and clinical manifestations of the disease.Special attention is paid to modern laboratory diagnostic methods and treatment approaches.

Key words::hemophilia,blood coagulation mechanism,disorders of the coagulation system,deficiency of clotting factors(VIII and IX) X-linked hereditary disease,hemorrhagic conditions,laboratory diagnostics,modern treatmen methods.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ И ПРИЧИНЫ НОРМАЛЬНОЙ АНОМАЛИИ СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ

Исмоилов Комил Туйгунович

Ассистента кафедры медицинской биологии и генетики Самаркандского
государственного медицинского университета

**Нарзиллоева Зухра Наврузжоновна, Нарзиллоева Фотима
Наврузжоновна**

Студенты Самаркандского государственного медицинского университета

Аннотация: В данной статье рассматривается гемофилия как аномалия нормального свертывания крови. Описаны дефекты системы свертывания крови, механизм наследования, связанный с X-хромосомой, основные патогенетические факторы и клинические проявления заболевания. Особое внимание уделено современным лабораторным методам диагностики и лечения.

Ключевые слова: гемофилия, механизм свертывания крови, нарушения систем коагуляции, дефицит факторов свертывания крови (VIII и IX), наследственное заболевание, сцепленное с X-хромосомой, геморрагические состояния, лабораторная диагностика, современные методы лечения.

Kirish: Gemofiliya kasalligi qonning ivishini ta'minlovchi oqsilni sintez qiladigan ferment strukturasining buzilishi natijasida yuzaga chiqadi. Gemofiliya kasalligining irsiy xususiyatiga ega ekanligi ilgari ma'lum. Ayrim ma'lumotlarga qaraganda bu kasallik bilan faqat erkaklar kasallanishi V asrda ma'lum bo'lgan. Hozirgi kunda gemofiliyaning bir qancha turlari ma'lum (A, B, C, D). Qonning normal ivimasligi anomaliyasi bilan tug'ilgan bolaning kindigi kesilganda qon ketishi to'xtamasdan bola halok bo'lishi mumkin. Qon ketishining to'xtamasligi o'zgina jarohatlangan ichki organlarda ham yuz beradi. Qon ivish tizimidagi ushbu murakkab jarayonlarning buzilishi turli gemorragik kasalliklarning rivojlanishiga sabab bo'ladi. Gemofiliyaning: gemofiliya A (VIII faktor etishmovchiligi) va gemofiliya B (IX faktor etishmovchiligi) hisoblanadi. Kasallik asosan X-xromosoma bilan bog'liq genetik o'tish tufayli erkaklarda ko'proq uchraydi; ayollarda esa ko'pincha tashuvchi bo'lib qoladi. Gemofiliya dunyoda kam uchraydigan, ammo davolash va

boshqarish strategiyalari talab qiladigan surunkali X xromosomaga bog'liq retsessiv tarzda irsiylanadigan patologiya hisoblanadi.

Tadqiqot maqsadi: qonning normal ivish mexanizmlari va gemofiliyaga olib keluvchi buzilishlarni o'rganish, kasallikning irsiy asoslarini, asosiy patogenetik omillarini va klinik ko'rinishlarini aniqlashdir. Shuningdek, tadqiqot gemofiliyaning zamonaviy laborator tashxis usullari va davolash yondashuvlarini tahlil qilishni ham maqsad qiladi.

Tadqiqot materiali va adabiyotlar tahlili: Gemofiliya kasalligining irsiylanish tipi X xromosomaga bog'liq retsessiv xarakterga ega.

1-jadval

Irsiylanish mexanizmi

Ona	Ota	Natija	Izoh
XHXH	XY	XHY-normal o'g'il, XHXH-normal qiz	Har ikki normal
XHXH	XhY	XHY-normal o'g'il, XHXh-tashuvchi qiz	Faqat qiz tashuvchi bo'ladi
XHXh	XY	XHY-normal o'g'il, XhY-kasal o'g'il, XHXH-normal qiz, XHXh-tashuvchi qiz	Kasallik faqat o'g'ilga o'tadi
XHXh	XhY	XhY-kasal o'g'il, XHY-normal	Juda kam uchraydi, qiz ham kasal bo'lishi

		o'g'il,XHXh-tashuvchi qiz,XhXh-kasal qiz	mumkin
--	--	--	--------

XH-normal allel, Xh-gemofiliya alleli

Butunjahon gemofiliya federatsiyasining (World Federation of Hemophilia, WFH) ma'lumotlariga qaraganda gemofiliya kasalligi odatda, faqat erkaklarda uchraydi chunki bu kasallikni keltirib chiqaruvchi retsessiv mutant gen X-xromosomalarda joylashgan bo'lib, Y-xromosomalarda bu gen uchramaydi. Gemofiliya kasalligi bilan og'rikan ota o'zining gemofiliyani yuzaga chiqaruvchi mutant geni bo'lgan X-xromosomasini qiziga beradi. Ammo bu X-xromosomani olgan qiz gemofiliya bilan og'rimaydi, chunki unda shu genning dominant alleli bo'lib (XH), geterozigotali organizmda (XHX) dominant gen belgisi yuzaga chiqadi. Lekin bu qiz kasal bo'lmasada, shu kasallikni tashuvchi hisoblanadi. Tashuvchi ona endi o'zidagi gemofiliya kasalligi genini o'z o'g'illariga o'tkazadi.

Qon ivimasligi anomaliyasining quyidagi asosiy turlariga ajratish mumkin:

Gemofiliya A- VIII faktor yetishmovchiligi

Gemofiliya B- IX faktor yetishmovchiligi

Gemofiliya C-XI faktor yetishmovchiligi (kam uchraydi)

Kasallikning asosiy belgilari: bo'g'imlar va mushaklarga qon quyilishi; ko'karishlar, ichki qon ketishlar, bola davrida kuchli qon ketishga moyillik, og'riq, harakat cheklanishi.

Gemofiliyani xalqlar o'rtasida tarqalishi Butunjahon gemofiliya federatsiyasining ma'lumotlariga ko'ra; Ba'zi Arab va Yaqin Sharq hududlari bo'yicha Bag'dodda gemofiliya umumiy prevalensiya 15.9/100 000 aholiga teng bo'lib, bu 8.1/100 000 umumiy global ko'rsatkichdan yuqori bo'lsa, Eronda — 7.1/100 000, Turkiya — 7.0/100 000, Misr — 6/100 000 ni, rivojlangan 2024 yilgi WFH Annual Global Survey 2024 ma'lumotlariga ko'ra, global darajada jami 459

606 qon ivish buzilishi bilan yashovchi bemorlar aniqlangan. Bu raqamlar 135 mamlakatdan olingan ma'lumotlarga asoslanadi (89% javob darajasi).qayd etilgan.

Jahonda 271 918 kishi gemofiliya bilan (shu jumladan 224 353 hemofiliya A va 45 600 gemofiliya B) og'rigan. Shundan 110 184 von Willebrand kasalligi; 77 504 boshqa qon ivish buzilishlari. So'nggi hisobotlarda global aniqlangan gemofiliya bemorlar soni 6% ga oshgani, von Willebrand kasalligi aniqlanishi ham 6% ga oshgani qayd etilgan.Jumladan; Gemofiliya A — tax. 17.1 / 100 000 erkaklar; Og'ir Gemofiliya A — 6.0 / 100 000;Gemofiliya B — 3.8 / 100 000; Og'ir Gemofiliya B — 1.1 / 100 00 nisbatta ekanligi qayd etilgan.

Natijalar va muhokama: Epidemiologik tadqiqotlar shuni ko'rsatadiki, gemofiliyaning geogrifik tarqalishi va asosan daromad darajasiga qarab mamlakatlarda sezilarli darajada farq qiladi. Tashxis imkoniyatlari va tibbiyot tizimi kuchli bo'lgan yuqori daromadli mamlakatlarda gemofiliya aniqlanish sur'ati yuqori, past daromadli mamlakatlarda esa ko'pincha kasallik yetarli darajada aniqlanmaydi. Gemofiliya klinik belgilari,davolash,statistik hisob kitoblarni to'g'risidagi mulohazalar bilan qisqacha tanishamiz.Klinik belgilar-uzoq qon ketishi;ko'karishlar (Hematomalar); bo'g'implarda qon quyilishi (Hemartroz);mushak ichiga qon quyilishi;ichki qon ketish;burundan qon ketish;yangi tug'ilgan chaqaloqlarda (bosh chaqasiga qon quyilishi).Gemofiliyaning ma'lum davosi yo'q,ammo u tibbiyot mutaxassislar tomonidan muvaffaqiyatli davolanadi.Davolashning maqsadi yo'qolgan proteinlarni tiklash va muammolarni oldini olishdir.Yo'qolgan yoki yetarli bo'lmaganqon ivish omillarini berish yoki tiklash talab qiladi.Gemofiliyani davolash simptomlarni yengillashtirishga qaratilgan bo'lib, bu kasallik irsiy bo'lganligi uchun uni davolab bo'lmaydi. Teri jarohatlarida thrombin,prontrombin eritmalari va aminokapron kislotani qo'llash orqali alomatlar yengillashtiriladi. Hisob kitoblarga ko'ra dunyo taxminan har 10 000 kishidan 1 nafari gemofiliya kasalligiga chalingan va bu degani yer yuzi bo'yicha 450,000 kishi gemofiliyadan aziyat chekadi. Gemofiliya bilan 59% bemorlar cheklangan harakatlanish

qobiliyatiga ega, 94% ota-onalari tomonidan qo'llab-quvvatlanishni his etadilar, 51% bemorlar farzandlaridagi gemofiliya oilalarni yanada jipslashtirishini his etadilar.

Xulosa: gemofiliya bo'yicha olib borilgan tadqiqotlar irisy genetik bilimlar bilan klinik amaliyotni birlashtirib, bemorlar hayotini yaxshilash va kasallikni oldini olish imkoniyatlarini sezilarli darajada kengaytiradi. Bu ilmiy mulohazalar nafaqat kasallik mexanizmini tushunishda balki sog'lom avlodni ta'minlashda ham muhim ahamiyat kasb etadi. Shuningdek, gemofiliya tadqiqotlari ko'rsatadiki, har bir gen, har bir xromosoma "Hayotiy kod" sifatida bemorlarning hayotiga bevosida ta'sir qiladi. Shu sababli, genetik maslahat va erta tashxis nafaqat kasallikning klinik oqibatlarini kamaytiradi, balki oilalarga kelajak avlodni sog'lom va xavfsiz shakllantirish imkoniyatini beradi.

Butun jaxon gemofiliya federatsiyasining (BJGF) hozirgi 2025 yilga qadar gemofiliya va von Willebrand kasalligini aniqlash darajasini sezilarli oshirish maqsad qilingan (25% gemofiliya bo'yicha) bo'lsa, BJGF har yili 20 000 dan ortiq bemorlarga gumanitar yordam ko'rsatishni davom ettirishni vazifalarni yuklamoqda. Bu esa bemorlar bilan hamkorlikda kasallikning irsiylanish, kelib chiqish darajasini kamaytirish, ijtimoiy himoya kuchaytirish, aholini irsiy kaslliklarni kelib chiqishi, oqibatlari haqida bilim darajasini oshirish va klinik imkoniyatlarni yaxshilash yo'lida sog'lom turmush tarziga rioya qilish bu kasllikni sonini kamaytirishga erishiladi.

FOYDALANILGAN ADABIYOTLAR

1. Ismoilov K. T. et al. / Qarish jarayonini sekinlashtirish yohud uzoq umr ko'rish kaliti //Intellectual education technological solutions and innovative digital tools. – 2025. – T. 3. – №. 36. – C. 146-150.
2. Ismoilov K.T., Yunusova Z. T. "Biologiya darslarida Ibn Sino ilmiy merosi va qo'shimcha qiziqarli ma'lumotlardan foydalanishning ahamiyat" "O'zbekistonda ilmiy-amaliy tadqiqotlar" mavzusidagi respublika 18-ko'p

- tarmoqli ilmiy masofaviy onlayn Konferensiya materiallari 22 qism
Toshkent, 2020y
3. Rahimov J.R. Darslik-Toshkent: Biologiya “ O‘zbekiston milliy ensiklopediya” Davlat ilmiy nashriyoti 2005
 4. Sharofiddinxo‘jayev N.Sh. Darslik-Toshkent: Biologiya “O‘zbekiston milliy ensiklopediya” Davlat ilmiy nashriyoti 2005
 5. Toshxo‘jayev P.I.; P.R.Olimxo‘jayeva; P.X.Xoliqov Darslik-Toshkent: Biologiya “O‘zbekiston milliy ensiklopediya” Davlat ilmiy nashriyoti 2005
 6. Raxmonkulovna . B.M., Azimbekovna A.N, Tuyg‘unovich I.K Patau sindromining patofiziologiyasi va diagnostikasining xorijiy hamda mahalliy tadqiqotlar natijalari Miasto Przyszłości 57, 47-49
 7. Sh, Muxammedjanovich M., and K. T. Ismoilov. "MARFAN SINDROMINING TASNIFI, KLINIK BELGILARI VA PROFILAKTIKASI." *International journal of scientific researchers (IJSR) INDEXING* 5.1 (2024): 81-84.
 8. Tuygunovich . I.K. TERATOGEN VA MULTIFAKTOR OMILLARNING ORGANIZMDAGI TA‘SIRI Научный Импульс 3 (29), 426-430
 9. Tuygunovich I. K. et al. MENDEL VA IRSIYATNING DOMINANT-RETSESSIV MODELI //Лучшие интеллектуальные исследования. – 2025. – Т. 40. – №. 1. – С. 319-325.
 10. Tuygunovich . I.K., Ulugbekovna S.M. A HEALTHY LIFESTYLE IS THE GUARANTEE OF HEALTH WITHOUT DRUGS ОБРАЗОВАНИЕ НАУКА И ИННОВАЦИОННЫЕ ИДЕИ В МИРЕ, 42 (1), 120-122
 11. Tuygunovich I.K., Muxammedjanov M. S. HERITAGE AND HERITED DISEASES //Galaxy International Interdisciplinary Research Journal. – 2022. – Т. 10. – №. 2. – С. 667-670.
 12. Behzodovna A. N. et al. PARAZITLAR VA OB-HAVO: IQLIM O‘ZGARISHI YANGI PARAZITLARNING PAYDO BO‘LISHIGA SABAB BO ‘LISHI MUMKINMI? //Новости образования: исследование в XXI веке. – 2025. – Т. 3. – №. 33. – С. 624-626.
 13. <https://wfh.org/article/just-published-annual-global-survey-2024>

14. <https://www.qk.sjtu.edu.cn>

15. **Just published: Annual Global Survey 2024**