

Hemofiliya xəstəliyinin yayılma səviyyəsinin iqtisadi və inzibati rayonlarda xüsusiyyətləri

E.Qədimova¹, M.M. Kazımova²

¹ Ə.Əliyev adına Azərbaycan Dövlət Həkimlərin Təkmilləşdirilməsi İnstitutunun Hematologiya kafedrası

² Elmi-Praktiki Hemofiliya Mərkəzi

Tədqiqatın məqsədi. Azərbaycanın iqtisadi və inzibati rayonlarında hemofiliya xəstəliyinin yayılma səviyyəsinin xüsusiyyətlərinin öyrənilməsi.

Tədqiqatın materialları və metodları. Tədqiqatın təqdim olunan hissəsi Azərbaycanın 4 iqtisadi (Naxçıvan, Lənkəran, Şəki-Zaqatala, Quba-Xaçmaz) və 17 inzibati (Balakən, Zaqatala, Qax, Şəki, Oğuz, Qəbələ, Astara, Lənkəran, Lerik, Yardımlı, Masallı, Cəlilabad, Qusar, Xaçmaz, Quba, Şabran, Siyəzən) rayonunun məlumat bazasına əsaslanmışdır. İlk məlumat kimi Respublika Klinik xəstəxanasının hemotologiya şöbəsində və onun bazasında yerləşən Azərbaycan Dövlət Həkimləri Təkmilləşdirmə İnstitutunun hemotologiya kafedrasının hemofiliya registrinin məlumatları istifadə olunmuşdur.

Bu regionlar üzrə 2015-ci ilin sonunda qeydiyyatda olan xəstələr yaşa görə qruplaşdırılmış (0-4, 5-13, 14-18, 19-44, 45+) və hər 100 min ayrı-ayrı yaş qrupunda olan əhaliyə düşən hemofiliya xəstəliyinin sayı müəyyin edilmişdir. Regionlarda əhalinin yaşı barədə məlumat Dövlət Statistika Komitəsinin rəsmi saytından götürülmüşdür.

Məlumatların statistik işlənməsi keyfiyyət əlamətlərinin təhlili metodları ilə Excel proqramının "məlumatların analizi" zərfinin köməyi ilə həyata keçirilmişdir. Hemofiliyanın əhalinin yaşından asılı yayılma səviyyəsinin dinamikası ən kiçik kvadratlar metodu ilə qiymətləndirilmiş, əsas trendin yaxşı approksimasiyasını təmin edən reqressiya tənlikləri seçilmişdir.

Alınmış nəticələr. Azərbaycanın Şəki-Zaqatala, Lənkəran, Quba-Xaçmaz və Naxçıvan iqtisadi rayonlarında hemofiliya xəstəliyinin ayrı-ayrı yaş qruplarında olan əhali arasında yayılması barədə məlumatlar 1-ci cədvəldə əks olunmuşdur.

Açar sözlər: hemofiliya, müalicə, tədqiqat.

Giriş. Hemofiliya xəstəliyinin ayrı-ayrı ölkələrdə, ölkələrin regionlarında fərqli səviyyədə yayılması müşahidə olunur [1-3,5-8]. Rusiya Federasiyasında bu xəstəliyin yayılma səviyyəsi (0,106%) Böyük Britaniyanın müvafiq göstəricilərinə yaxın (0,096%), Ukrayna və Belarusla müqayisədə (0,058 və 0,060%) xeyli yüksəkdir [1-3]. Belarusiyanın Brest, Vitebsk, Qomel, Qrodnensk, Minsk və Moqilyovsk vilayətlərində (müvafiq olaraq: 0,0907; 0,0822; 0,0785; 0,1023; 0,0855 və 0,0763%) hemofiliya A və B-nin summar yayılma səviyyəsi də fərqlidir. Xəstəliyin yayılması barədə məlumat müalicə profilaktika işlərinin prioritetinə təsir edir. Ona görə də Azərbaycanın regionlarında, xüsusən iqtisadi və inzibati rayonlarında hemofiliyanın yayılmasının öyrənilməsi aktual məsələdir.

İqtisadi rayonlar üzrə hemofiliyanın bütün əhali arasında yayılma səviyyəsinin nisbətən aşağı

göstəricisi Lənkəranda ($7,5 \pm 0,9^{0/0000}$; 95% etibarlılıq intervalı $5,7-9,3^{0/0000}$), yüksək göstəricisi isə Quba-Xaçmaz bölgəsində ($10,8 \pm 1,4^{0/0000}$; 95 % etibarlılıq intervalı $8,0-13,6^{0/0000}$) qeydə alınmışdır. Bu göstəricilər arasında fərq statistik dürüstdür ($p < 0,05$). Müqayisə olunan regionların hamısında hemofiliya xəstəliyinin yayılma səviyyəsi ölkənin müvafiq göstəricisindən ($17,2 \pm 0,4^{0/0000}$) statistik dürüst ($p < 0,01$) 1,6 dəfədən çox azdır. Beləliklə, hemofiliyanın nisbətən az yayıldığı regionlar arasında fərq mövcuddur.

İnzibati rayonlar üzrə hemofiliya xəstəliyinin yayılma səviyyəsinin nisbətən aşağı göstəricisi Qax rayonunda ($1,8^{0/0000}$), yüksək göstəricisi isə Siyəzən rayonunda ($22,2 \pm 7,4^{0/0000}$) qeydə alınmışdır ($p < 0,05$). Şəki-Zaqatala, Lənkəran, Quba-Xaçmaz iqtisadi rayonlar üzrə göstəricinin orta səviyyəsi $9,06^{0/0000}$, onun standart xətası 1,32, medianası isə $7,87^{0/0000}$ təşkil edir. Onun 25, 50 və

75-ci sentillərinin həddi müvafiq olaraq 6,3; 7,9 və 11,7^{0/0000} olmuşdur (cədvəl 2).

Hemofiliyanın yayılma səviyyəsinin sentil bölgüsünü əsas götürərək regionun rayonları 4 qrupa bölünə bilər:

0 – 25-ci sentillərə müvafiq rayonlar ($\leq 6,3^{0/0000}$):

Balakən, Qax, Astara, Lənkəran, Qusar;

25 – 50-ci sentillərə müvafiq rayonlar (6,4-79^{0/0000}): Zaqatala, Oğuz, Qəbələ, Masallı, Cəlilabad;

50 – 75-ci sentillərə müvafiq rayonlar (8,0-11,7^{0/0000}): Lerik, Xaçmaz, Quba;

75 – 100-ci sentillərə müvafiq rayonlar ($\geq 11,8^{0/0000}$): Şəki, Yardımlı, Şabran, Siyəzən.

Hemofiliyanın 0-4 yaşlı uşaqlar arasında yayılma səviyyəsi Azərbaycan üzrə 8,7±1,0^{0/0000}, Naxçıvan üzrə 6,3±3,6^{0/0000}, Şəki-Zaqatala iqtisadi rayonu üzrə 5,9±3,4^{0/0000}, Lənkəran üzrə 5,6±2,5^{0/0000}, Quba-Xaçmaz üzrə 1,9±1,9^{0/0000} təşkil edərək bir-birindən dürüst fərqlənir (p<0.05). İnzibati rayonlar üzrə xəstəliyin 0-4 yaşlı uşaqlar arasında yayılma səviyyəsini

statistik dürüst (göstəricilər kiçik olduğuna görə) qiymətləndirmək olmur.

0-4 yaşlı əhali ilə müqayisədə 5-13 yaşlı əhali arasında hemofiliyanın yayılma səviyyəsi həm ölkə üzrə, həm də müqayisə olunan iqtisadi rayonlar üzrə yüksəkdir, statistik dürüst artım yalnız ölkə üzrə təsdiq olunur (8,7±1,0 və 14,6±1,1^{0/0000}; p<0,01). Hemofiliyanın yayılma səviyyəsinin artımı sonrakı yaş qrupunda yalnız ölkə üzrə və Lənkəran iqtisadi rayonu üzrə qeydə alınmışdır, Şəki-Zaqatala, Quba-Xaçmaz iqtisadi rayonlarında 14-18 yaş qrupunda hemofiliyanın yayılma səviyyəsi 5-13 yaş qrupu ilə müqayisədə azdır. Bütün hallarda artım və azalma statistik dürüst deyildir.

Cədvəl № 1.

Azərbaycanın Şəki-Zaqatala, Lənkəran, Quba-Xaçmaz və Naxçıvan iqtisadi rayonlarında hemofiliyanın yayılma səviyyəsi (müvafiq yaşlarda 100 min nəfərə)

İqtisadi və inzibati rayonlar	0-4	5-13	14-18	19-44	45+	Cəm
Balakən	-	9,4±9,4	-	2,5±2,5	3,4±3,4	3,2±1,8
Zaqatala	10,4±10,4	6,4±6,4	22,0±15,0	7,8±3,9	2,6±2,6	7,2±2,4
Qax	-	-	-	4,6±4,6	-	1,8±1,8
Şəki	12,5±8,8	16,5±8,2	-	15,3±4,6	9,0±4,0	12,7±2,7
Oğuz	-	-	-	6,0±6,0	15,9±11,2	7,0±4,0
Qəbələ	-	17,8±9,8	11,2±11,2	12,5±5,6	-	7,9±2,8
Şəki-Zaqatala iqtisadi rayonu	5,9±3,4	10,3±3,6	6,4±3,7	9,5±2,0	4,9±1,6	7,8±1,1
Astara	-	12,2±8,6	12,3±12,3	4,7±3,3	-	4,82,1
Lənkəran	9,8±6,9	6,6±4,6	12,7±9,0	7,6±2,9	1,6±1,6	6,3±1,7
Lerik	12,1±2,1	7,7±7,7	27,0±19,0	8,7±5,0	-	8,7±3,3
Yardımlı	-	-	14,9±14,9	23,1±9,4	22,9±13,2	15,8±5,0
Masallı	9,3±6,5	-	5,8±5,8	7,9±3,0	12,7±4,8	7,9±1,9
Cəlilabad	-	16,3±7,3	9,8±6,8	2,3±1,6	4,0±2,8	6,7±1,8
Lənkəran iqtisadi rayonu	5,6±2,5	7,4±2,3	11,9±3,9	7,3±1,4	5,8±1,6	7,5±0,9
Qusar	-	-	-	5,4±3,8	3,6±3,6	3,2±1,8
Xaçmaz	-	8,1±5,7	7,4±7,4	23,5±5,9	2,0±2,0	11,7±2,6
Quba	6,3±6,3	16,4±8,2	7,4±7,4	12,4±4,4	2,2±2,2	9,2±2,4
Şabran	-	-	-	27,0±11,0	26,0±13,0	17,8±5,6
Siyəzən	-	15,4±15,4	-	50,0±17,7	-	22,2±7,4
Quba- Xaçmaz iqtisadi rayonu	1,9±1,9	9,0±3,4	4,8±3,4	19,3±3,0	4,8±1,8	10,8±1,4
Naxçıvan MR	6,3±3,6	8,0±3,6	8,4±4,8	5,0±1,7	11,9±3,2	7,7±1,3

Azərbaycan Respublikası	8,7±1,0	14,6±1,1	16,9±1,6	21,3±0,8	15,2±0,8	17,2±0,4
-------------------------	---------	----------	----------	----------	----------	----------

Cədvəl № 2.

Şəki-Zaqatala, Lənkəran, Quba-Xaçmaz iqtisadi rayonlarına daxil olan inzibati rayonlarda hemofiliya xəstəliyinin yayılma səviyyəsinin təsviri statistikası

Statistik göstəricilər	Göstəricilər in səviyyəsi	Sentil lər	Hemofiliyanın səviyyəsi 0/0000	Sentil lər	Hemofiliyanın səviyyəsi 0/0000
Orta	9,06	0	1,8	56,2	7,9
Standart xəta	1,32	6,2	3,2	62,5	8,7
Mediana	7,87	12,5	3,2	68,7	9,2
Standart kənar açırma	5,46	18,7	4,8	75,0	11,7
Dispersiya	29,58	25,0	6,3	81,2	12,7
Ekses	0,79	31,2	6,7	87,5	15,8
Asimetriya	1,03	37,5	7,0	93,7	17,7
Minimum	1,8	43,7	7,2	100,0	22,2
Maksimum	22,2	50,0	7,9		
Say	17				

Xəstəliyin yaş qruplarında yayılma səviyyəsinin statistik dürüst səviyyəsi 19-44 yaş intervalında müşahidə olunur və müvafiq olaraq təşkil edir: 9,5±2,0^{0/0000} (95% etibarlılıq intervalı 5,5-13,5^{0/0000}) Şəki-Zaqatala, 7,3±1,4^{0/0000} (95% etibarlılıq intervalı 5,5-10,1^{0/0000}) Lənkəran, 19,3±3,0^{0/0000} (95% etibarlılıq intervalı 13,3-25,3^{0/0000}) Quba-Xaçmaz, 5,0±1,7^{0/0000} (95% etibarlılıq intervalı 1,6-8,4^{0/0000}) Naxçıvan iqtisadi rayonlarında və 21,3±0,8^{0/0000} (95% etibarlılıq intervalı 19,4-22,9^{0/0000}) ölkə üzrə bütövlükdə. İqtisadi rayonlar arasında göstəricinin səviyyəsinə görə fərq statistik dürüstdür. Hemofiliyanın 19-44 yaşlı əhali arasında yayılma səviyyəsi Naxçıvanda nisbətən kiçik, Quba-Xaçmaz iqtisadi rayonunda isə xeyli yüksəkdir. Bu yaş qrupunda hemofiliyanın

yayılma səviyyəsi inzibati rayonlar üzrə 2,3^{0/0000} (Cəlilabad) ilə 27,0±11,0^{0/0000} (Şabran) arasında tərəddüd edir və bir-birindən statistik dürüst fərqlənir (p<0,01).

Hemofiliyanın 45 və yuxarı yaşlı əhali arasında yayılma səviyyəsi Azərbaycanda 15,2±0,8^{0/0000} (95% etibarlılıq intervalı 13,6-16,8^{0/0000}), Naxçıvanda 11,9±3,2^{0/0000} (95% etibarlılıq intervalı 5,5-18,3^{0/0000}), Quba-Xaçmaz iqtisadi rayonunda 4,8±1,8^{0/0000} (95% etibarlılıq intervalı 0,8-8,4^{0/0000}), Lənkəran iqtisadi rayonunda 5,8±1,6^{0/0000} (95% etibarlılıq intervalı 2,6-9,0^{0/0000}), Şəki-Zaqatala iqtisadi rayonunda 4,9±1,6^{0/0000} (95% etibarlılıq intervalı 1,7-8,1^{0/0000}) təşkil edərək bir-birindən statistik dürüst fərqlənir (p<0,01).

19-44 yaş intervalında hemofiliyanın yayılma səviyyəsinə görə iqtisadi rayonların ardıcılığı (Quba-Xaçmaz, Şəki-Zaqatala, Lənkəran və Naxçıvan) 45 və yuxarı yaşlarda müvafiq göstəriciyə görə ardıcılıqdan (Naxçıvan, Lənkəran, Şəki-Zaqatala və Quba-Xaçmaz) kəskin fərqlənir. Hemofiliya xəstəliyinin yaşdan asılı (x) əhali arasında yayılmasının (y) əsas trendi əyrixətli və aşağıdakı tənliklərlə ifadə olunur (R²=1):

Quba-Xaçmaz iqtisadi rayonu üzrə: $y = -3,2375x^4 + 37,375x^3 - 148,96x^2 + 240,92x - 124,2$;

Lənkəran iqtisadi rayonu üzrə: $y = 1x^4 - 11,967x^3 + 48,15x^2 - 73,883x + 42,3$;

Şəki-Zaqatala iqtisadi rayonu üzrə: $y = 0,25x^4 - 4,45x^3 + 25,3x^2 - 53,1x + 37,9$;

Naxçıvan iqtisadi rayonu üzrə: $y = 0,675x^4 - 7,15x^3 + 25,375x^2 - 34,5 + 21,9$

Alınmış nəticələrin müzakirəsi. Azərbaycanın Şəki-Zaqatala, Lənkəran, Quba-Xaçmaz və Naxçıvan iqtisadi rayonlarında əhali arasında hemofiliya xəstəliyinin yayılması (müvafiq olaraq: 7,8±1,1; 7,5±0,9; 10,8±1,4 və 7,7±1,3^{0/0000}) ölkə üzrə ümumi səviyyədən (17,2±0,4^{0/0000}) statistik dürüst azdır və Belarusiyanın [1] regionları səviyyəsinə (7,6-10,2^{0/0000}) yaxındır. Bu iqtisadi rayonlar Azərbaycanda hemofiliya xəstəliyinin nisbətən az yayıldığı rayonlarına aiddirlər. Amma iqtisadi rayonlardan fərqli olaraq inzibati rayonlar arasında hemofiliya xəstəliyinin yayılmasının səviyyəsi daha geniş intervalda (1,8-22,2^{0/0000})

dəyişir.

İnzibati rayonlar arasında Şəki, Yardımlı, Şabran və Siyəzən rayonları hemofiliyanın yayılması səviyyəsinə görə ($\geq 11,8^0/0000$) seçilir və bu rayonlarda göstəricinin səviyyəsi ümumi respublika səviyyəsinə yaxındır. Hemofiliyanın ən az müşahidə olunduğu rayonlara Balakən, Qax, Astara, Lənkəran və Qusar aiddir ($\leq 6,3^0/0000$).

Hemofiliya əhalinin ayrı-ayrı yaş qruplarında fərqli səviyyədə qeydə alınır. Xəstəliyin yaş dinamikasının ümumi trendi aydın nəzərə çarpır, onu ifadə edən polinomial reqressiya tənlikləri regionlar üzrə fərqli səviyyələrə malikdir.

Nəticələr

1. Hemofiliya xəstəliyinin nisbətən az yayıldığı Şəki-Zaqatala ($7,8 \pm 1,1^0/0000$), Lənkəran ($7,5 \pm 0,9^0/0000$), Quba-Xaçmaz ($10,8 \pm 1,4^0/0000$) və Naxçıvan ($7,7 \pm 1,3^0/0000$) iqtisadi rayonları bir-birindən xəstəliyin yayılma səviyyəsinə görə dürüst fərqlənirlər ($p < 0,05$).
2. İnzibati rayonlar arasında hemofiliya xəstəliyinin yayılmasına görə fərq daha böyükdür ($1,8^0/0000$ -dən $22,2^0/0000$ -ə qədər), xəstəliyin riski Şəki, Yardımlı, Şabran və Siyəzən rayonlarında ($\geq 11,8^0/0000$) əhəmiyyətli dərəcədə yüksəkdir.
3. İnzibati və iqtisadi rayonlar çərçivəsində hemofiliya xəstəliyinin yayılma səviyyəsinin əhalinin yaş qruplarında fərqi statistik dürüstdür, yaş dinamikası əyri xətlidir və yaxşı aproksimasiyanı təmin edən ($R^2=1,0$) tənliklərlə ifadə olunur.

Maliyyə Mənbəyi: Məqalənin hazırlanmasında heç bir kənar maliyyə mənbəyindən istifadə edilməyib.

Maraqların toqquşması: Qeyd edilməyib.

ƏDƏBİYYAT:

1. Дашкевич Э.В., Ольковик Ю.В., Рудб М.С. и др. Анализ распростра-ненности гемофилии в республике Беларусь // Медицинские новости, 2014, №9, с. 29-30
2. Кудрявцева Л.М., Плющ О.П., Копылов К.Г. и др. Характеристики алгоритмов

гемостатической терапии гемофилии // Проблема гематологии и переливание крови. 2006, №2, с. 41-46

3. Полянская Т.Ю. Современные представления о патогенезе, профилактике и лечении гемофилии, осложненной развитием ингибитора // Гематология и трансфузиология, 2002 №3, с.38-42.
4. Стентон Г. Медико-биологическая статистика. Москва. Практика. 1999. 459 с.
5. Canadian Hemophilia Registry. <http://www.fhs.memaster.ca/chr/> Accessed February, 2014
6. Sackson S.C., Yang M., Minuk Z. et al. Prophylaxis in order Canadian adults with hemophilia A: lessons and more questions// BMC Hematology, 2015, 15:4
7. Petkova R., Chakarov S. and Kremensky I. Genetic analysis of hemophilia A in Bulgaria // BMC Blood Disorders, 2004 4:2
8. Zozulya N.J., Phyushch O.P., Kopylov K.G., Severova T.V. Russian register of patients with inhibitor hemophilia // XXVIII International Congress of the World Federation of Hemophilia 2006, 12, 2:07 p. 212