

Xəstəlik sinifi (XBT-10)	D - Qanyaradıcı orqanların xəstəlikləri
---------------------------------	--

İlkin versiyanın tərtibatçı (İSİM)	Qaziyeva S.
---	--------------------

XBT-10 rubrikası	Xəstəliklər
D69	Purpura və digər hemorragik vəziyyətlər
D69.3	İdiopatik trombositopenik purpura Evans sindromu

Müalicə

Müasir terapiya üsulları ilə İdiopatik trombositopenik purpura (İTP) xəstəliyi üçün tam müalicəyə nail ola bilinmir. Müxtəlif müddət və ya klinik kompensasiya vəziyyətində remissiya əldə etmək mümkündür. Xəstəliyin gedişi, terapiyaya cavab və xəstəliyin nəticələri üçün aydın proqnoz meyarları yoxdur.

İTP üçün patogenetik (spesifik) terapiyanın təyin edilmə ardıcılığı - terapiya xətləri adlanır . Terapiyanın effektivliyi aşağıdakı meyarlara görə qiymətləndirilir:

Tam cavab – trombositlərin sayı $100,0 \times 10^9/l$ -dən çox.

Cavab- trombositlərin sayının $30,0 \times 10^9/l$ -dən çox olması və ya ilkin sayın 2 dəfəyə qədər artması + qanaxmanın olmamasıdır.

Cavabın müddəti - terapiyanın başlanmasından cavab və ya tam cavab əldə olunana qədər olan vaxtdır.

Cavabın olmaması - trombositlərin sayının $30,0 \times 10^9/l$ -dən az olması və ya ilkin sayın 2 dəfədən az artması və ya davam edən qanaxma.

Tam cavabın itirilməsi – trombositlərin sayının $100,0 \times 10^9/l$ -dən aşağı azalması və ya hemorragik sindromun yenidən başlanması.

Cavabın itirilməsi - trombositlərin sayının $30,0 \times 10^9/l$ -dən aşağı azalması və ya ilkin sayının 2 dəfədən az artması və ya qanaxmaların olması.

Təcili hallarda aparılan terapiya.

Uşaqlıq, mədə-bağırsaq, böyrək, qarındaxili, burun qanaxmaları zamanı, beyində, orbitdə qanaxmalar və s. hallarda ağır hemorragik sindromu tez

aradan qaldırmaq üçün təcili terapiya aparılır.

Qanaxmanı tez dayandırmaq üçün bütün xəstələrə **metilprednizolon** ilə pulse terapiyası keçmək tövsiyə olunur - 1000 mq/gün vena daxili damcı ilə 1-2 saat ardıcıl 3 gün, 10-21 gün fasilə ilə 2-6 dövr.

Qanaxmanın tez dayandırılması üçün bütün xəstələrə **deksametazon** ilə pulse terapiyası 4 gün ərzində gündə 40 mq, hər 2-4 həftədən bir, 1-4 dövr keçmək tövsiyə olunur.

Hemorragik sindromun ən sürətli aradan qaldırılması üçün bütün xəstələrə **Normal insan immunoqlobulini** (venadaxili tətbiq üçün məhlul) tövsiyə edilir- 1 kq bədən çəkisi üçün 2 q kurs dozası, ardıcıl 2-5 gün ərzində bölüşdürülür; gündəlik doza 0,4 q/kq-dan 1 q/kq bədən çəkisinə qədər. Konservativ müalicə üsulları təsirsizdirsə, remissiyaya nail olmaq üçün splenektomiya tövsiyə olunur.

İlkin diaqnoz qoyulmuş İTP olan xəstələrin müalicəsi (xəstəliyin müddəti 3 aya qədər)

Xəstələrin hemorragik sindrom və trombositlərin sayının $30-50,0 \times 10^9/l$ -dən az olması ilə müalicəyə başlamaq tövsiyə olunur.

Terapevtik dozalarda qlükokortikoidlərlə standart terapiya: **prednizolon** (1 mq/kq bədən çəkisi daxilə), **metilprednizolon** və **deksametazon** (prednizolonun dozasının baxımından) mümkün ağırlaşmaların inkişafı səbəblərə görə 2-3 həftədən çox olmamalıdır. **Metilprednizolon** (1000 mq/gün vena daxili damcı ilə 1-2 saat 3 gün, 10-21 gün fasilə ilə 2-6 dövr) və **deksametazon**** (40 mq vena daxili hər gün 4 ardıcıl gün, hər 2-4 həftə, 1-4 dövr) yüksək doza qlükokortikoidlərlə nəbz terapiyası kimi istifadə olunur.

Yeni diaqnoz qoyulmuş İTP üçün 1-ci sıra terapiya (qlükokortikoidlər və normal insan immunoqlobulini (vena daxili tətbiqi üçün məhlul)

Qlükokortikoidlərin dozalari: **prednizolon** 1 mq/kq bədən çəkisi dozasında 2-4 həftə daxilə olaraq, sonra tədricən azalma ilə. Daxilə olaraq **metilprednizolonun** terapevtik dozası prednizolonun dozası ilə sayılır, yəni bir tabletdə 5 mq prednizolonun 4 mq metilprednizolona uyğun gəlir. Metilprednizolon** yüksək dozada (1000 mq/gün vena daxili damcı ilə 1-2 saat 3 gün, 10-21 gün fasilə ilə 2-6 dövr).

Deksametazon yüksək dozada - 40 mq/gün oral və ya venadaxili 4 gün ərzində - hər 14-28 gündən bir 4 terapiya dövrü.

Normal insan immunoqlobulinin dozalari: bir kurs dozası 1 kq bədən çəkisi üçün 2 q , 2-5 ardıcıl venadaxili inyeksiyaya paylanır; gündəlik doza 0,4 q/kq-dan 1 q/kq bədən çəkisinə qədər.

Davamlı İTP olan xəstələrin müalicəsi (xəstəliyin müddəti 3 aydan 12 aya qədər).

Davamlı İTP üçün 1-ci sıra terapiya

İTP diaqnozundan sonra ilk 3 ay ərzində terapiya olmadıqda, müalicə yeni diaqnoz qoyulmuş İTP üçün tövsiyə olunan proqramlara uyğun olaraq həyata keçirilir (qlükokortikoidlər və normal insan immunoqlobulini).

Trombositlər $> 30-50,0 \times 10^9/l$ olduqda və hemorragik sindrom yoxdursa, yalnız dinamik müşahidə göstərilir.

Davamlı İTP üçün 2-ci sıra terapiya

1-ci sıra terapiyaya (qlükokortikoidlər və normal insan immunoqlobulin ilə) cavab itirilməsi və ya olmaması olan xəstələrdə davamlı İTP (splenektomiya, hematopoetik stimulyatorlar və hemostatik agent – **romiplostim** üçün 2-ci sıra terapiyaya başlamaq tövsiyə olunur terapiyanın effektivinə nail olmaq məqsədi ilə.

Hemostatik agent (**romiplostim**) səmərəsiz 1-ci sıra terapiyası vaxtı, qlükokortikoidlərdən və normal insan immunoqlobulindən ağırlaşmaları olan, splenektomiyaya əks göstərişləri olan, splenektomiyadan imtina edən xəstələrə, elektiv əməliyyatdan əvvəl qanaxma riskini azaltmaq üçün tövsiyə olunur.

Dərmanın dozası fərddir və 1-3-dən 10 mkq/kq bədən çəkisinə qədər titrlənir.

İlkin kombinasiya müalicəsi zamanı (qlükokortikoidlər və romiplostim), trombositlərin sayı $100.0-200.0 \times 10^9/l$ olduqda və romiplostimin stabil dozası olduqda, əvvəlcə qlükokortikoidlər dayandırılır, sonra romiplostim-in fərdi dozası hesablanır. **Eltrombopaqın** təsirsizliyi və ya dözümsüzlüyü hallarında da istifadə olunur.

İlkin kombinasiya müalicəsi zamanı (qlükokortikoidlər və eltrombopaq), trombositlərin sayı $100.0 \times 10^9/l$ olduqda və eltrombopaqın stabil dozası olduqda, əvvəlcə qlükokortikoidlər dayandırılır, sonra eltrombopaqın-in fərdi dozası hesablanır.

Terapiyaya sabit cavab aldıqdan 6-12 ay sonra dərmanların dozasının tədricən azaldılmasına başlamaq lazımdır. Dozanın tədricən titrlənməsi ilə ləğvin yavaş-yavaş aparılması tövsiyə edilir.

Dözümsüzlük (məsələn, allergik reaksiyalar), dərmanlardan birinə - eltrombopaga və ya romiplostim**-ə icazə verilən maksimum dozada ilkin və ya inkişaf etmiş müqavimət hallarında, birini digəri ilə əvəz etmək

mümkündür.

Davamlı İTP üçün 3-cü sıra terapiya

2-ci sıra terapiyaya cavabın itirilməsi zamanı, davamlı İTP olan xəstələrə terapiyanın effektivinə nail olmaq üçün **Rituximab** istifadə etmək tövsiyə olunur.

Rituximab-in birdəfəlik dozası 375 mq/m² (orta 500 mq vena daxili) təşkil edir. İdarəetmə tezliyi - həftədə 1 dəfə; Kursun müddəti: 4 həftəlik yeridilmə.

Xroniki İTP olan xəstələrin müalicəsi (xəstəliyin müddəti 12 aydan çox)

Xroniki İTP üçün 1-ci sıra terapiya

Diaqnozdan sonra 1 il və ya daha çox müddətdə heç bir terapiya olmadıqda terapiyanın effektivinə nail olmaq üçün xroniki İTP olan xəstələrdə terapiya üçün göstərişlər yarandıqda (trombositopeniya ilə hemorragik sindrom <30,0 x 10⁹/l, trombositopeniya hemorragik sindrom olmadan <20,0 x 10⁹/l.) 1-ci sıra terapiyaya başlamaq tövsiyə olunur.

Qlükokortikoidlər və normal insan immunoqlobulini yeni diaqnoz qoyulmuş və davamlı İTP kimi dozalarda təyin edilir.

Xroniki İTP xəstələri üçün 2-ci sıra terapiya

Əsas müalicə üsulları splenektomiya, hematopoez stimulyatoru (**eltrombopag**) və ya hemostatik agent (**romiplostim**).

Xroniki İTP xəstələri üçün 3-cü sıra terapiya

Rituximab xroniki İTP olan xəstələr üçün tövsiyə olunur: cavabın itirilməsi və ya 2-ci sıra terapiya uğursuzluq halında remissiyaya nail olmaq üçün.

Refrakterli İTP olan xəstələrin müalicəsi. Kombinə olunmuş terapiya.

Refrakterli İTP üçün kombinə olunmuş terapiya daha tez-tez istifadə olunur - 2 və ya daha çox dərmanın birləşməsi.

Ən çox istifadə olunan rejimlərə aşağıdakılar daxildir: rituximab standart dozada 375 mq/m² (orta hesabla 500 mq vena daxili) həftədə bir dəfə 4 həftəlik inyeksiya üçün və qlükokortikoidlərlə kombinə: **deksametazon** 28 mq/kv.m. (maksimum doza 40 mq/gün) - 1-4, 15-18 və 29-32-ci günlərdə üç 4 günlük dövr ərzində.

Romiplostim preparatının gündəlik 2,5-5 mq dozada prednizolonla birlikdə

istifadəsi də mümkündür.

Ambulator şəraitində aparılan medikamentoz müalicə: (100% istifadə ehtimalı ilə):

Antineoplastik və immunosuppressiv dərmanlar:

- **prednizolon** tablet 5 mq, 30 mq – 1 ml ampulalarda inyeksiya üçün məhlul;
- deksametazon 4 mq-1 ml ampulalarda inyeksiya üçün məhlul;
- **metilprednizolon** tablet 32 mq.

Qan laxtalanma sisteminə təsir edən dərmanlar:

- **Romiplostim** -250 mq flakonlarda məhlul üçün toz;
- **Eltrombopaq** tablet 50 mq;

İmmunosuppressiv dərmanlar:

- **Rituksimab** - 100 mq infuziya məhlulünün hazırlanması üçün konsentrat;
- **Siklosporin** - kapsula 100 mq.

Əlavə preparatların siyahısı (istifadə ehtimalı 100%-dən az olan):

Antifibrinolitik və hemostatik dərmanlar:

- **Traneksamik turşusu**, inyeksiya üçün məhlul 10% - 5,0 ml, tablet 250 mq.

Antasidlər və digər xora əleyhinə preparatlar:

- **Omeprazol**, kapsul 20 mq.

Antibakterial preparatlar:

- Azitromisin, tablet/kapsul, 500 mq;
- **Amoksisillin/klavulan turşusu**, pilyonka ilə örtülmüş tablet, 1000 mq;
- **Moksifloksasin**, tablet, 400 mq;
- **Ofloksasin**, tablet, 400 mq;
- **Siprofloksasin** tablet, 500 mq;
- **Eritromisin**, tablet 250 mq;
- **Sulfametoksazol/trimetoprim**, tablet 480 mq.

Qan laxtalanma sisteminə təsir edən dərmanlar:

- **Enoksaparin**, şprislərdə inyeksiya üçün məhlul 4000 anti-Xa IU/0,4 ml, 8000 anti-Xa IU/0,8 ml;

Qeyri-opioid analgetiklər və qeyri-steroid iltihab əleyhinə dərmanlar:

- **Asetilsalisil turşusu** plenkə ilə örtülmüş 50 mq, 75 mq, 100 mq, 150 mq.

Vaksinlər:

- ***Pnevmonoklı təmizlənmiş polisaxarid antigeni***, konyügə edilmiş, 0,5 ml*.

Su, elektrolit və turşu-əsas balansının pozulmasını korreksiya edilməsi üçün istifadə olunan həllər:

- inyeksiya üçün su, inyeksiya üçün məhlul 5 ml;
- dekstroza, infuziya üçün məhlul 5% 250ml;
- natrium xlorid, infuziya üçün məhlul 0,9% 500ml;

Ədəbiyyat

1. Клинические рекомендации «Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) у взрослых». Министерство Здравоохранения РФ. Национальное гематологическое общество. 2021 г

https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/150_2

2. «Иммунная тромбоцитопения у взрослых». Клинический протокол МЗ-РК- 2015 (Казахстан)

<https://diseases.medelement.com/disease/иммунная-тромбоцитопения-у-взрослых/14487>