

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

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

XBT-10 rubrikası	Xəstəliklər
D84.1	D84.1 Komplement sistemində qüsurlu Esterazanın C1 inhibitorunun çatmamazlığı [C1-INH]
T78.3	Angionevrotik ödem Nəhəng övrə Kvinke ödemi

Müalicə

Müalicə (ambulatoriya)

Ambulator səviyyədə müalicənin taktikası:

Erkən diaqnostika və müalicə həyatın uzunluğu, həyat keyfiyyəti və ağırlaşmaların inkişafının azalması ilə ölçülən daha yaxşı nəticəyə səbəb olur.

Qeyri-medikamentoz müalicə:

Yoluxucu xəstəliklər üçün qoruyucu rejim. Xüsusilə meningokok infeksiyası epidemiyası dövründə yoluxucu agentlə təmasın azalması.

Pəhriz: xəstəlikdən asılı olaraq. İrsi anqionevrotik ödem və qazanılmış anqionevrotik ödem olan xəstələr üçün bağırsaqlarda iltihabi proseslərin və qəbəliyin və mədə-bağırsaq sisteminin selikli şişməsinin qarşısının alınması üçün pəhriz.

Təlim proqramları: xəstələrə yoluxucu ağırlaşmaların qarşısının alınması qaydalarını, xəstəlik nəzarətinə nail olmaq məqsədiylə əvəzedici terapiyanın qaydaları barədə məlumat vermək.

İrsi anqionevrotik ödem və qazanılmış anqionevrotik ödem olan xəstələrə həyatı təhdid edən ödemə qarşısının alınması və təcili müalicəsinin taktikasını öyrətmək.

Vaksinasiya:

Komplementin komponentlərin C3-9 qüsurları olan xəstələrdə qızılca, məxmərək, parotit və poliomyelitin canlı peyvəndləri ilə peyvəndin dayandırılmasını düşünün. Meningokok peyvəndi ilə vaksinasiya və revaksinasiya tövsiyə olunur.

Medikamentoz müalicə:

Əsas preparatların siyahısı:

Təcili farmakoterapiya və irsi anqionevrotik ödemə qısa müddətli profilaktikası üçün tövsiyə olunan sxemlər (böyüklər və 12 yaşdan yuxarı uşaqlar üçün):

Hemostatik vasitə, fibrinoliz inhibitoru:

ε -aminokapron turşusu (Acidum aminocaproicum): baş, boyun və qarın boşluğundan başqa hər hansı bir yerliləşmə ödem zamanı; daxili 16 q (hər gün 4 qr); vena daxilinə- 150-200 ml 5% -lik məhlul, vəziyyət normallaşana qədər,

Traneksam turşusu (Acidum tranexamicum): Baş, boyun və qarın boşluğundan başqa hər hansı bir yerliləşmə üçün profilaktik və ya ödem üçün; gündə 4 dəfə idaxili 1 q; vena daxili 10-15 mq/kq, uzun müddət.

Diuretik vasitə:

Furosemid (Furosemide) : Stasionar şəraitində orta ağır və ağır ödemlərdə, vena daxili 40-80 mq, bir dəfə.

Allergiya əleyhinə təsir göstərən preparat. Anqionevrotik irsi ödemə müalicə vasitəsi:

İnsan C1 esteraz inhibitoru (C1-INH- C1-esterase Inhibitor (human) ***vena daxili tətbiqi üçün***- hər hansı bir lokalizasiyanın ödemə üçün, xüsusilə şiddətli reaksiya və asfiksiya təhlükəsi ilə 500 -1000 ME, tutmanı dayandırmaq üçün bir dəfə venadaxili.

Plazma və digər qan komponentlərinin əvəzediciləri:

Nativ və ya təzə dondurulmuş plazma: Stasionar şəraitində orta və ağır ödem zamanı, xüsusilə ağır reaksiya və asfiksiya təhlükəsi ilə vena daxili 250 ml-də (500 ml-ə qədər) vəziyyət normallaşana qədər

İmmunodepressantlar, kallikrein inhibitorları:

Kallikrein İnhibasiya edən anticisimlər (***Lanadelumab*** (Lanadelumabum)):

Profilaktik olaraq, uzun müddətli əsas terapiya kimi 300 mq dərialtı 1 həftədə 2 dəfə.

Anqionevrotik irsi ödemənin müalicə vasitəsi:

İnsan C1 esteraz inhibitoru (C1-INH) dərialtı tətbiqi üçün: stasionar şəraitində orta və ağır ödem zamanı, xüsusilə ağır reaksiya və asfiksiya təhlükəsi ilə 500 ME (6 yaşdan 11 yaşa qədər uşaqlar) – böyüklər 1000 V venadaxili, dəqiqədə 1 ml. Hücumu dayandırmaq üçün yenidən tətbiq etmək mümkündür.

Gonadotropinlərin istehsalın inhibitoru:

Danazol (Danazolium): əməliyyatdan 10 gün əvvəl gündəlik 200-400 mq profilaktik doza təyin edilir. Profilaktik kurslar.

İmmunodepressantlar, komponent C5 komplementin inhibitorları:

Komponent C5-ə komplementə qarşı monoklonal anticisimlər- 600-1200 mq venadaxili damcı ilə, sxemə görə həftədə 2 dəfə, əsas terapiya kimi uzun müddət.

Lokalizasiyasına görə ödemlərin müalicəsi:

Baş, boyun və qarın boşluğundan başqa istənilən lokalizasiyada ödemlər:

Traneksam turşusu: daxili gündə 1 g 4 dəfə; vena daxili 10-15 mq / kq;

Nativ və ya təzə dondurulmuş plazma: vena daxili 250 ml

Furosemid: vena daxili 40-80 mq

İnsan C1 esteraz inhibitoru (C1-İNH): 500 ME. bir dəfə venadaxili.

Baş və boyun nahiyyəsində ödemlər, abdominal sindrom:

İkatibant- dərialtı 1 ml (10 mq), təsirsizdirsə, inyeksiyanı 6 saatdan sonra təkrarlamaq

İnsan C1 esteraz inhibitoru (C1-İNH): 1000 ME venadaxili; lazım gələrsə, 1 saatdan sonra doza təkrarlana bilər

Nativ və ya təzə dondurulmuş plazma: vena daxili 250 ml

Furosemid: vena daxili 40-80 mq

Təcili əməliyyata hazırlıq:

İnsan C1 esteraz inhibitoru (C1-İNH): 500 ME, vena daxili, bir dəfə

Nativ və ya təzə dondurulmuş plazma: vena daxili 250-300 ml, bir dəfə

ε-aminokapron turşusu: vena daxili 200 ml, bir dəfə

Traneksam turşusu: daxili gündə 1 g 4 dəfə; vena daxili 10-15 mq / kq.

Planlaşdırılmış cərrahi müdaxiləyə hazırlıq:

ε -aminokapron turşusu: daxili 16 g (gündə 4 dəfə 4 g) əməliyyatdan 2 gün əvvəl və əməliyyatdan sonra 2 gün ərzində; əməliyyatdan əvvəl vena daxili 200 ml 5% məhlul və əməliyyatdan sonrakı ilk gün ərzində 4-5 dəfə 100 ml;

Traneksam turşusu: daxili 1g gündə 4 dəfə əməliyyatdan əvvəl 2 gün ərzində və 2 gün əməliyyatdan sonra; vena daxili 10-15 mg/kg

Androgenlər : profilaktik əməliyyatdan 10 gün əvvəl

İnsan C1 esteraz inhibitoru (C1-INH): vena daxili 1000 ME. manipulyasiyadan 24 saat əvvəl bir dəfə.

İrsi anqionevrotik ödem üçün remissiya dövründə (böyüklər və 12 yaşdan yuxarı uşaqlar üçün) tövsiyə olunan sxemlər.

İnsan C1 esteraz inhibitoru (C1-INH): 500 ME (6 yaşdan 11 yaşa qədər olan uşaqlar) – 1000ME vena daxili, dəqiqədə 1 ml; 4 gündə bir dəfə Kallikrein İnhibasiya edən anticisimlər (***Lanadelumab***): dərialtı 300 mg, hər 2 həftə 1 dəfə

Antifibrinolitik preparatlar:

ε -aminokapron turşusu – daxili 4-12 g/gün

Traneksam turşusu – daxili 1-1,5 g gündə 2-3 dəfə.

Cərrahi müalicə: medikamentoz terapiyasına məruz qalmayan gırtlığın mütərəqqi ödemi olduqda intubasiya və konikotomiya imkanlarını nəzərdən keçirmək.

Sonrakı idarəetmə:

Immunoloq-allergoloq, revmatoloq, nefroloq tərəfindən yaşayış yerində dinamik müşahidə edilməsi prosesində dəstəkləyici terapiya, aparılan müalicənin yan təsirlərinin minimuma endirilməsi məsələləri həll olunur. Immunoloqda nəzarət müayinəsi respublika səviyyəsində 2 ildə ən azı 1 dəfə, irsi və ya qazanılmış anqionevrotik ödem olduqda.

Revmatoloq - sistem qırmızı qurdeşənəyi, vaskulit olduqda.

Nefroloq - qlomerulonefrit olduqda.

Müalicənin effektivliyinin göstəriciləri:

- xəstəliyin klinik remissiyasına nail olmaq;
- infeksiya ağırlaşmalarının aradan qaldırılması və ya azaldılması;
- itirilmiş əmək qabiliyyətinin bərpası;
- xəstələrin həyat keyfiyyətinin yaxşılaşdırılması.

Әдәбиyyат

«Первичные иммунодефициты с дефектом системы фагоцитоза»
Республиканский центр развития здравоохранения. Клинические
протоколы МЗ РК - 2019 (Казахстан)

<https://diseases.medelement.com/disease/первичные-иммунодефициты-с-дефектом-системы-фагоцитоза-кп-рк-2019/16655>