

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

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

XBT-10 rubrikası	Xəstəliklər
D89.8	Başqa rubrikalarda təsnif edilməyən, immun mexanizmin prosesə cəlb olunması ilə müşahidə olunan digər dəqiqləşdirilmiş pozğunluqlar

Müalicə

Xəstələrdə müəyyən edilməmiş diaqnoz ilə qızdırma və ağrı sindromunu aradan qaldırmaq məqsədi ilə yalnız QSİƏP-lərin (qeyri-steroid iltihab əleyhinə preparatlar) təyinatı tövsiyə olunur.

Müəyyən edilmiş CAPS (Kriopirin-assosiasiya olunmuş dövri sindromlar-Cryopyrin-associated periodic syndromes (CAPS)) diaqnozu olan xəstələrdə qızdırma və ağrı sindromunun qarşısını almaq məqsədilə QSİƏP təyin edilməsi tövsiyə olunur.

Diklofenak 6 yaşdan yuxarı uşaqlara 0,5-3 mq/kq/sutka dozada tövsiyə olunur, və ya **nimesulid** 2 yaşdan yuxarı uşaqlara 1,5 mq/kq dozada 2-3 dəfə qəbulda (gündə 5 mq/kq-dan çox deyil), 12 yaşdan yuxarı uşaqlara 3-5 mq/kq/gün dozada, və ya **meloksikam** 2 yaşdan yuxarı uşaqlara gündə 0,125 mq/kq, 15 yaşdan yuxarı uşaqlara isə 7,5-15 mq/gündə, və ya **ibuprofen** 3 aydan yuxarı uşaqlara 3-4 dəfə qəbulda 30 mq/kq/gün iltihab, ağrı kəsici və qızdırıcı effekti əldə etmək üçün.

QSİƏP-lər aşağıdakı dozalarda təyin olunur:

Diklofenak (Diclophenacum) - 6 yaşdan yuxarı uşaqlarda tablet və süpozituarlarda əzələdaxili inyeksiya şəklində istifadə olunur (18 yaşdan icazə verilir)

Nimesulid (Nimesulid) - 2 yaşından uşaqlarda suspenziyada, 12 yaşdan

yuxarı uşaqlarda təbletkada tətbiq olunur

Meloksikam (Meloxicam) - 2 yaşından uşaqlarda suspenziyada, 15 yaşdan yuxarı tabletkada, əzələdaxili inyeksiya şəklində 18 yaşından icazə verilir

Ibuprofen (Ibuprofen) - 3 aydan yuxarı uşaqlarda suspenziya formasında istifadə olunur, tabletlərdə 6 yaşdan yuxarı-tabletkada formasında, dərmanın dozaları arasındakı interval 6-8 saat olmalıdır.

Bütün xəstələrdə 1 aydan çox QSİƏP ilə monoterapiya tövsiyə edilmir.

Diklofenak, nimesulid, meloksikam yaş göstəricilərindən asılı olmayaraq valideynlərin və 15 yaşdan yuxarı uşaqların məlumatlı razılığı alındıqdan sonra tibbi komissiyanın qərarı ilə təyin edilir.

Tam laboratoriya və instrumental müayinə başa çatana və CAPS diaqnozu qoyulana qədər kortikosteroidlərin və/və ya genetik cəhətdən yaradılmış bioloji preparatların təyin edilməsi tövsiyə edilmir.

Xəstələrə **Metilprednizolon** (Methylprednisolone) ilə nəbz terapiyası aparmaq tövsiyə olunur -10-30 mq/kq/venadaxili tətbiq 3 gün, lazım olduqda ardıcıl 5 gün, diaqnostika mərhələsində müəyyən edilmiş CAPS diaqnozu ilə, kəskin ağrı sindromu və/və ya həyati təhlükəli sistem təzahürləri ilə (davamlı febril və ya hektik qızdırma və/və ya perikardit, və/və ya plevrit) iltihaba qarşı sürətli effekti əldə etmək məqsədi ilə. Metilprednizolon ilə nəbz-terapiya həkim komissiyasının qərarı ilə valideynlərin və 15 yaşdan yuxarı uşaqların məlumatlı razılığı alındıqdan sonra təyin olunur.

Diaqnostika mərhələsində müəyyən edilmiş CAPS diaqnozu ilə, kəskin ağrı sindromu və/və ya həyati təhlükəli sistem təzahürləri ilə (davamlı febril və ya hektik qızdırma və/və ya perikardit, və/və ya plevrit) iltihaba qarşı sürətli effekti əldə etmək məqsədi ilə **Prednizolon** (Prednisolone) və ya **Metilprednizolon** xəstələrə gündə 1 mq/kq peroral olaraq tövsiyə edilir.

İnterleykin (IL-1 β) **Kanakinumab** (Canakinumab) inhibitorunun və ya interleykin (IL-1 α və IL-1 β) **Anakinra** (Anakinra) inhibitorunun təyinatı CAPS diaqnozu qoyulmuş bütün xəstələr üçün patogenetik terapiyanın əsas vasitəsi kimi sistemli iltihab reaksiyasının çəlamətləri (qızdırma, səpgi və digərləri) ilə, organların çatmamazlığı (eşitmə itkisi, göz patologiyası, mərkəzi sinir sistemindən, oynaqlardan dəyişikliklər) ilə, ESR 30 mm/saat çox artırılması ilə, 20 mq/l-dən çox C-reaktiv zülal ilə CAPS remissiyasını induksiya etmək məqsədi üçün tövsiyə edilir.

Kanakinumab 2 yaşdan yuxarı və bədən çəkisi $\geq 7,5$ <40 kq 2 mq/kq 1 dəfə/8 həftədə olan xəstələr üçün tövsiyə olunur; bədən çəkisi ≥ 40 kq olan xəstələr üçün-150 mq 1 dəfə/8 həftədə dərialtı.

Kanakinumab ilə müalicə ömür boyu aparılır. Dərmanın tətbiqi stasionar və ambulator şəraitdə aparıla bilər.

CAPS remissiyasını induksiya etmək üçün 8 aydan yuxarı bədən çəkisi 10 kq olan xəstələrə dərialtı yolla **Anakinra** (Anakinra) 1-2 mq/kq/gün təyin edilməsi tövsiyə olunur.

CAPS xəstələrində hemofagositar sindromun müalicəsi

Hemofagositar sindromun qabağını almaq məqsədi ilə metilprednizolonla (20-30 mq/kq / , venadaxili tətbiqi) nəbz terapiyasının keçirilməsi və ya deksametazonun təyin edilməsi gündə 10-20 mq/m² venadaxili prednizolonla birlikdə (və ya olmadan) peroral gündə 1-2 mq/kq, siklosporin (Cyclosporin) gündə 5-7 mq/kq dozada peroral və ya venadaxili tövsiyə edilir.

Siklosporin (Cyclosporin) və **Deksametazon** (Dexamethasone) həyat göstəricilərinə görə, həkim komissiyasının qərarı ilə, valideynlərin və 15 yaşdan yuxarı uşaqların məlumatlı razılığı alındıqdan sonra təyin olunur.

Hemofagositar sindromun qabağını almaq məqsədi ilə kanakinumab 4 mq/kq dozada dərialtı hər 4 həftədə bir dəfə tövsiyə olunur.

İmmunosupressiv effektə nail olmaq məqsədi ilə hemofagositar sindromu olan bütün xəstələrə vena daxili **Normal insan immunoglobulin** (Immunoglobulinum humanum normale) 2 g/kg dozada yeridilməsi tövsiyə edilir.

Antitrombotik vasitələrin təyin edilməsi tövsiyə olunur: heparinlər qrupundan preparatlar, heparindən başqa antiaqreqantlar, antifibrinolitik maddələr, birbaşa faktor Xa inhibitorları.

İstehlak koagulopatiyasının inkişafı və qanaxma zamanı qan və qan preparatlarının köçürülməsi tövsiyə olunur.

Hemofagositar sindromun qabağını almaq və B limfositlərdə virusun replikasiyasını yatirtmaq məqsədi ilə hemofagositar sindromlu və aktiv Epstein-Bar viruslu infeksiyalı xəstələrə **Rituximab** (Rituximab) 375 mq/m² venadaxili olaraq həftədə 1 dəfə ardıcıl 2-4 həftə ərzində **Siklosporin** (Cyclosporin) ilə birlikdə gündə 5-7 mq/kq və Normal insan immunoglobulin 1-2 q / kq yeridilməsi tövsiyə edilir.

Rituximab ko-trimoksazol (Co-trimoxazol) ilə birlikdə 5 mq/kq trimetoprim (Trimethoprim) ilə peroral həftədə 3 dəfə və ya hər gün beynəlxalq tövsiyələrə uyğun olaraq pnevmokist pnevmoniyanın profilaktikası üçün təyin edilməsi tövsiyə olunur.

Empirik antibiotik terapiyasının təyin edilməsi və daha sonra qram-müsbət, qram-mənfi və anaerob floraya təsir edən sistemli antibakterial preparatların təyin edilməsi tövsiyə olunur (penisilinlərin kombinasiyaları, beta-laktamaz inhibitorları ilə kombinasiyalar daxil olmaqla, 4-cü nəsil sefalosporinlər, karbapenemlər; digər antibakterial preparatlar, qlikopeptid strukturlarının antibiotikləri) sistem təsirli antifungal preparatlarla birlikdə.

İnduksiyalı terapiyanın davam etdirilməsi və ya müalicə rejiminin dəyişdirilməsi məsələsini həll etmək üçün 2-4 həftədən sonra hemofagositar sindromun müalicəsinin effektivliyini qiymətləndirmək tövsiyə olunur.

Qeyri -aktiv bir mərhələyə çatana qədər hemofagositar sindromun müalicəsinin aparılması tövsiyə olunur.

Hemofagositar sindromun qeyri- aktiv mərhələ meyarlarına aşağıdakılar daxildir: qızdırmanın, splenomeqaliyanın, sitopeniyanın olmaması (hemoqlobin ≥ 90 q / l, trombositlər $\geq 100 \cdot 10^9/l$, neytrofillər $\geq 0,5 \cdot 10^9 / l$), zərdab trigliserid konsentrasiyasının azalması < 3 mmol / l, ferritin ≤ 500 $\mu\text{g/l}$, serebrospinal mayenin normallaşdırılması (mərkəzi sinir sisteminin zədələnməsi zamanı).

Qeyri medikamentoz müalicə.

Amiloidoz və terminal xroniki qaraciyər çatışmazlığı olan xəstələrdə əvəzedici hemodializ tövsiyə edilir.

Qlükokortikoidlər qəbul edən xəstələrdə osteoporozun qarşısını almaq üçün yüksək miqdarda kalsium olan qidaların və D vitaminin istifadəsi tövsiyə olunur.

Xroniki artrit, oynaq deformasiyaları və ayaqların böyüməsinin pozulması olan xəstələrdə ortopedik pozğunluqları düzəltmək üçün şinlər, longetlər, içliklər və yüngül çıxarıla bilən cihazlar tövsiyə olunur.

Ədəbiyyat

«Криопирин-ассоциированные периодические синдромы (Другие уточненные нарушения с вовлечением иммунного механизма, не классифицированные в других рубриках)» Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации. 2023 год
https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/758_1