

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

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

| XBT-10 rubrikası | Xəstəliklər |
|-------------------------|---|
| D68 | Laxtalanmanın digər pozğunluqları |
| D68.2 | Laxtalanmanın digər amillərinin irsi çatmazlığı Anadangəlmə afibrinogenemiya AC-qlobulinin çatmamazlığı Proaksələrinin çatmamazlığı Aşağıdakı amillərin çatmamazlığı: I [fibrinogen] II [protrombin] V [labil] VII [stabil] X [Stuart-Prower] XII [Hageman] XIII [fibrin tənzim edən] Disfibrinogenemiya (anadangəlmə) Hipoprokonvertinemiya Ovren xəstəliyi |

Müalicə

İrsi FII çatışmazlığı zamanı, tərkibində FII olan aktivləşdirilməmiş preparatlarla xüsusi əvəzedici terapiya aparmaq tövsiyə olunur. Plazma ilə təmizlənmiş virus-inaktivləşdirilmiş protrombin kompleksi konsentratlarının istifadəsi ciddi şəkildə tövsiyə olunur:

Qanın laxtalanma faktorları IX, II, VII və X kombinasiyada) - qanın laxtalanma faktorları II, VII, IX və X kombinasiyada) (protrombin kompleksinin konsentratları - PKK) və qanın laxtalanma faktorları II, IX və X kombinasiyada dərmanın tərkibindəki FII-dən və xəstənin bədən çəkisindən asılı olaraq fərdi doza seçimi ilə.

PKK venadaxili olaraq yeridilir. Bolus infuziyası istehsalçı tərəfindən tövsiyə

olunan sürətlə istifadə olunur.

PKK tətbiqi ilə profilaktik müalicənin aparılması tövsiyə olunur:

FII çatışmazlığı olan xəstələrdə FII aktivliyinə $\geq 10\%$ nail olmaq üçün 5-7 gün fasilələrlə 20-40 IU/kq xəstənin bədən çəkisi dozasında, hemorragik sindromun inkişafının qarşısını almaq üçün, şəxsi və ya ailə anamnezi, ağır klinik fenotip, əvvəlki qanaxmalar mövcud olarsa və ya FII aktivliyinin $< 1\%$ azalması zamanı.

Əgər PKK mövcud deyilsə, xəstənin bədən çəkisinin 15-25 ml/kq dozasında Təzə dondurulmuş plazmanı (TDP) istifadə etmək mümkündür və bu FII plazma aktivliyini 30-40%-ə qədər artırır. TDP-nin istifadəsi müstəsna hallarda mümkündür və daimi təcrübə olmamalıdır.

FII çatışmazlığı olan xəstələrdə yüngül qanaxmaların aradan qaldırılması və ya kiçik cərrahi əməliyyatlar zamanı xəstənin bədən çəkisinin 15-20 mq/kq dozasında və ya gündə 1,0 q x 4 dəfə **traneksam turşusu** (**Tranexamic acid**) təyin edilməsi tövsiyə olunur.

Hipoprokonvertinemiyası olan xəstələrdə qanaxmanın dayandırılması və ya qarşısının alınması, aşağıdakı preparatlarla spesifik əvəzedici terapiya tövsiyə olunur: **qan laxtalanma faktoru FVII, eptakoq alfa** (aktivləşdirilmiş) **Eptacog alfa (activated)**, **qan laxtalanma faktoru II, VII, IX və X kombinasiyada [protrombin] kompleks]*** və ya **qan laxtalanma faktorları II, IX və X kombinasiyada** dərmanın tərkibindəki FVII-dən və xəstənin bədən çəkisindən asılı olaraq fərdi doza seçimi ilə.

FVII qan laxtalanma faktoru ilə hemostatik terapiya, hemorragik sindrom aradan qalxana qədər hər 4-6 saatdan bir xəstənin bədən çəkisinin 20-30 IU/kq dozasında qanaxma inkişaf etdikdə aparılır. Qanaxmanın qarşısını almaq üçün həftədə 3 dəfə xəstənin bədən çəkisinin 10-30 IU/kq dozasında VII qan laxtalanma faktoru ilə əvəzedici terapiya aparmaq mümkündür.

Hipoprokonvertinemiyalı xəstələrin müalicəsi üçün VII** laxtalanma faktoruna alternativ - **Eptacog alfa** (aktivləşdirilmişdir) **Eptacog alfa (activated)**.

Yüngül qanaxmanı dayandırmaq üçün dərman xəstənin bədən çəkisinin 30-50 mq / kq dozada bir dəfə tətbiq olunur. Orta və ya ağır qanaxma baş verərsə, həmçinin cərrahi müdaxilələr zamanı və müdaxilədən sonra hemorragik ağırlaşmaların inkişaf riski yüksək olduqda, xəstənin bədən çəkisinin 15-30 mq/kq dozada eptakoq alfa (aktivləşdirilmiş) təkrar 4-6 saatlıq fasilələrlə qəbulu tövsiyə edilir (adətən ən azı 3 infuziya).

Kiçik cərrahi prosedurlar və ya invaziv prosedurlar həyata keçirərkən, **eptakog alfa** (aktivləşdirilmiş) minimum dozası prosedurdan əvvəl xəstənin bədən çəkisinin 15 mq/kq olması və prosedurdan sonra ən azı 2 dəfə 4-6 saatlıq fasilə ilə tətbiq edilməlidir.

Hipoprokonvertinemiyası olan xəstələrdə oynaqlarda təkrar qanaxmalar,

təkrarlanan qanaxmalar və digər lokalizasiyalı qanaxmalarda - **qan laxtalanma faktoru VII** preparatlarının profilaktik tətbiqi tövsiyə olunur, bu şərtlə ki, hemorragik sindrom xəstənin sağlamlığı və həyatı üçün proqnozu müəyyən edir və əhəmiyyətli dərəcədə onun həyat keyfiyyətinə təsir göstərir.

Dərman qəbulunun tezliyi xəstəliyin klinik mənzərəsini nəzərə alaraq fərdi olaraq seçilir. Dərmanların profilaktik tətbiqi qısamüddətli ola bilər (məsələn, uşaqlıq yolundan qanaxma üçün: **eptakog alfa** (aktivləşdirilmiş) xəstənin bədən çəkisinə 20-40 mq/kq dozada, 12-24 saat intervalla 3-4 infuziya) və uzunmüddətli (məsələn, təkrar hemartroz üçün - 20-30 IU/kq dozada **qan laxtalanma faktoru VII** tətbiqi həftədə 3 dəfə)

Ailəsinin anamnezində ağır qanaxmalar olmayan, lakin FVII aktivliyi $\leq 1\%$ olan hipoprokonvertinemiya ilə yenidoğulmuşlarda **eptakog alfa** (aktivləşdirilmiş) ilə 20-40 mq/kq xəstənin bədən çəkisi dozada həftədə 3 dəfə 6 -12 aya çatana qədər qısamüddətli profilaktika aparılması tövsiyə olunur.

Eptacog alfa (aktivləşdirilmiş) və qan laxtalanma faktoru VII olmadıqda, FVII çatışmazlığı zamanı qanaxmanı dayandırmaq üçün PKK (protrombin kompleksinin konsentratını) bir dəfə 20-30 IU/kq bədən çəkisi dozada istifadə etmək tövsiyə olunur.

Nadir qanaxma pozğunluqları olan xəstələrdə eptakog alfa (aktivləşdirilmiş), laxtalanma faktoru VII, PKK və antiinhibitor koagulyant kompleksi mövcud olmadıqda, karantinləşmiş təzə dondurulmuş plazmanı istifadə etmək tövsiyə olunur (xəstənin bədən çəkisinin 15-25 ml/kq dozasında)

Hipoprokonvertinemiya zamanı xəstələrdə mülayim qanaxmanı aradan qaldırmaq üçün və ya qanaxma riski yüksək olan kiçik cərrahi əməliyyatlar zamanı, eləcə də əməliyyatdan sonrakı hemorragik sindromun inkişaf riski aşağı olan bütün hallarda **traneksam turşusu** ilə monoterapiya tövsiyə olunur. (10-15 mq dozada xəstənin bədən çəkisinin kq və ya 1,0 q x gündə 3-4 dəfə)

FX çatışmazlığı olan xəstələrin müalicəsi üçün PKK-nin spesifik əvəzedici terapiyası tövsiyə olunur: **laxtalanma faktorları II, VII, IX və X kombinasiyada [protrombin kompleksi]**** və **ya koagulyasiya faktorları II, IX və X kombinasiyada**.

Şərh: Hal hazırda Rusiya Federasiyasında tərkibində FX olan 2 PKK preparatı qeydiyyatda alınıb: **PKK - qan laxtalanma faktorları II, VII, IX və X kombinasiyada [protrombin kompleksi]** və **qan laxtalanma amilləri II, IX və X kombinasiyada**.

Nadir qanın laxtalanma pozğunluğu olan bütün xəstələrə plazma ilə təmizlənmiş virus- inaktivə olunmuş PKK-lərdən istifadə etmək tövsiyə olunur.

FX çatışmazlığı olan xəstələrdə, şəxsi və ya ailə anamnezində keçmiş qanaxmanın ağır klinik fenotipi olan və ya FX aktivliyinin $< 2\%$ azalması

olan xəstələrdə hemorragik sindromun inkişafının qarşısını almaq üçün uzunmüddətli profilaktik müalicə tövsiyə olunur.

Şərhlər: Böyüklərdə FX aktivliyini > 1%, uşaqlarda isə > 2% saxlamaq üçün PKK xəstənin bədən çəkisi üçün 20-30 IU/kq dozada həftədə 2-3 dəfə təyin edilir.

PKK-nin mövcud olmaması halında, karantinləşmiş təzə dohdurulmuş plazmanı xəstənin bədən çəkisinin 15-25 ml/kq dozasında istifadəsi tövsiyə olunur ki, bu da FX-nin plazma aktivliyini 30-40%-ə qədər artırır.

Ədəbiyyat

Клинические рекомендации «Редкие коагулопатии: наследственный дефицит факторов свертывания крови II, VII, X». Министерство Здравоохранения РФ. Национальное гематологическое общество. 2023 г

https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/149_2