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

İlkin versiyanın tərtibatçı (İSİM)	Qaziyeva S.

XBT-10 rubrikası	Xəstəliklər
D57	**Orağabənzər – hüceyrə pozğunluqları**
D57.0	Krizlə müşayiət olunan orağabənzər hüceyrəli anemiya Krizlə müşayiət olunan Hb-SS xəstəliyi
D57.1	Krizsiz müşayiət olunan orağabənzər hüceyrəli anemiya Orağabənzər hüceyrəli: • anemiya • xəstəlik } ƏGO • pozğuluq
D57.2	İkiqat heteroziqot orağabənzər hüceyrəli pozğunluqlar Hb-SC Hb-SD } xəstəliyi Hb-SE Orağabənzər hüceyrə talassemiya
D57.3	**Orağabənzər hüceyrə əlamətlərinin daşıyıcılığı** S hemoqlobininin (Hb-S) daşıyıcılığı Heteroziqot S hemoqlobini (HbAS)
D57.8	**Digər orağabənzər – hüceyrə pozğunluqları**

Müalicə

- Geniş spektrli antibiotiklər (əgər infeksiya varsa)
- Analgetiklər və venadaxili rehidratasiya (vazookklyuziv ağrıkriz vaxtı)

- Oksigen (hipoksiya oldugu xalda)
- Bəzi hallarda qan köçürmələri (gemotransfuziyalar) istifadə olunur

- İmmunizasiya, fol turşusu , hidroksikarbamid.

Müalicə müntəzəm bərpaedici tədbirləri, həmçinin baş verdikdə ağırlaşmalar üçün xüsusi dəstəkləyici terapiyanı əhatə edir. Müalicə simptomatikdir. Hal-hazırda bu xəstəliyini *in vivo* müalicə etmək üçün effektiv dərmanlar yoxdur.

Ümumi bərpaedici müalicə
Uzun müddətli müalicədə aşağıdakı tədbirlərdən istifadə olunur:

- ✓ Pnevmokok, Haemophilus influenzae, qrip (aktivləşdirilmiş, lakin cansız) və meningokoklara qarşı vaksinlər.

Pnevmovaks 23 (*Pneumovax 23*) Polivalent pnevmokok vaksin
Əzələdaxili və dərialtı tətbiq üçün məhlul, 0,5 ml/doza

- ✓ 4 aydan 6 yaşa qədər uzunmüddətli oral penisilin profilaktikasını əhatə edən profilaktik antibiotik terapiyası
- ✓ ***Fol turşusu*** (*Folic acid*) preparatların qəbulu

Oral fol turşusu adətən gündə bir dəfə 1 mq dozada tövsiyə olunur.

- ✓ ***Qidroksikarbamidın*** (Hydroxycarbamidum) qəbulu

Təkrarlanan ağrı krizləri və ya digər ağırlaşmaları olan xəstələr üçün göstərilir. Dərmanın dozası dəyişə bilər və qan testinin nəticələrinə və mənfi təsirlərin mövcudluğuna əsasən tənzimlənir.

Orağabənzər – hüceyrə xəstəliyini müalicə etmək üçün üç əlavə dərman mövcuddur:
L-qlutamin (*L-Glutamine*)
Krizanlizumab (*Crizanlizumab*)
Vokselotor (*Voxelotor)*

Ədəbiyyat

1.Справочник MSD (Глобальная база медицинских знаний)
https://www.msdmanuals.com/ru

Серповидно-клеточная анемия (болезнь Hb S). Авторы: *Evan M.*

Braunstein , MD, PhD, Johns Hopkins University School of Medicine
Проверено/пересмотрено июнь 2022

2. Регистр лекарственных средств России. https://www.rlsnet.ru/drugs/pnevmovaks-23-vakcina-pnevmokokkovaya-polivalentnaya-74685