

<b>Xəstəlik sinifi (XBT-10)</b>	<b>D - Qanyaradıcı orqanların xəstəlikləri</b>
---------------------------------	--

<b>İlkin versiyanın tərtibatçı (İSİM)</b>	<b>Qaziyeva S.</b>
---	--------------------

<b>XBT-10 rubrikası</b>	<b>Xəstəliklər</b>
<b>D59</b>	<b>Qazanılmış hemolitik anemiya</b>
<b>D59.1</b>	<p><b>Digər autoimmün hemolitik anemiyalar</b>  Autoimmün hemolitik xəstəlik (soyuqluq tipi) (istilik tipi)  Soyuqluq hemoaqqlütininləri tərəfindən törədilən xroniki xəstəlik "Soyuqluq aqqlütinin":</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• xəstəliyi</li> <li>• hemoqlobinurisasi</li> </ul> <p>(İkincili) (simptomatik) soyuqluq tipinə mənsub hemolitik anemiya  (İkincili) (simptomatik) istilik tipinə mənsub hemolitik anemiya</p>

## **Müalicə**

Müalicə taktikası: yalnız xəstəxanaya yerləşdirmə üçün göstərişlər olmadıqda: ambulator mərhələdə xəstəxanada başlayan müalicə davam etdirilir, terapiyanın sonrakı korreksiyası ilə klinik və laboratoriya parametrlərinin monitorinqi.

### **Qeyri-medikamentoz müalicə:**

Uzunmüddətli terapiya zamanı müntəzəm fiziki məşqlər tövsiyə olunur, tarazlığın təsadüfən itirilməsindən və yıxılmaqlardan çəkinmək və siqaretdən imtina etmək tövsiyə olunur. Soyuq anticisimlərlə QHA halında hipotermiyadan qaçmaq.

### **Medikamentoz müalicə:**

### **Əsas dərman preparatların siyahısı:**

## **Prednizolon** (Prednisolone)

### **Əlavə dərman preparatların siyahısı:**

Rituksimab (Rituximab)  
Siklosporin (Cyclosporine)  
Amlodipin (Amlodipine)  
Lizinopril (Lisinopril)  
Atenolol (Atenolol)  
Torasemid (Torasemide)  
Fol turşusu (Folic acid)  
Alendron turşusu (Alendronic acid)  
Rizendron turşusu (Risedronic acid)  
Alfakalsidol (Alfakaltsidol)  
Kalsium karbonat (Calcium carbonate)  
Parasetamol (Paracetamol)  
Xlorpiramin (Chloropyramine)  
Omeprazol (Omeprazole)  
Enoksaparin (Enoxaparin)  
Nadroparin (Nadroparin)  
Amoksisillin (Amoxicillin)  
Klavulan turşusu (Clavulanic acid)  
Levoflaksasin (Levofloxacin)  
Natrium xlorid məhlulu (Sodium chloride)

### **Müalicənin birinci sırası:**

#### **Qlükokortikoidlər.**

**Prednizolonun** və ya **metilprednizolonun** başlanğıc dozası 1 mq/kq-dır (oral və ya venadaxili). İlk terapiya xəstəxanada başlayır.

Terapevtik məqsədə nail olunarsa, prednizolonun dozası bir neçə həftə ərzində gündə 20-30 mq-a endirilir. 3-cü həftənin sonuna qədər bu məqsədlərə nail olunmazsa, ikinci sıra terapiyaya başlanılır.

**Prednizolonun dozasının azaldılması ambulator mərhələdə davam edilir.** Terapevtik effekt əldə edilərsə, prednizolonun dozasının yavaş yavaş azaldılması həyata keçirilir. Prednizolonun dozası 2-3 gün ərzində 5-10 mq azalmağa başlayır və gündəlik doza 20-30 mq-a çatana qədər davam edilir. Dərmanın sonrakı ləğv edilməsi daha yavaş həyata keçirilir - 5-7 gündə 2,5 mq. 10-15 mq-dan aşağı bir dozaya çatdıqdan sonra ləğv edilmə sürətini daha da azaltmaq lazımdır: dərmanı tamamilə dayandırmaq üçün hər 2 həftədən bir 2,5 mq. Bu taktika 3-4 ay ərzində prednizolonun qəbulunu nəzərdə tutur. Gündə 5 mq dozada prednizolon qəbul edərkən remissiya 3-4 ay davam edərsə, dərmanı tamamilə dayandırmağa cəhd edilməlidir.

Steroidlərlə müşayiət olunan müalicəyə bifosfonatlar, D vitamini, kalsium və fol turşusu ilə saxlama terapiyası daxil ola bilər.

### Müalicənin ikinci sırası:

#### ✓ Splenektomiya.

Splenektomiyadan sonra *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis* və *Haemophilus influenzae* ilə əlaqəli ağır infeksiyaların riski artır. Xəstələrə polivalent pnevmokokk, meningokokk vaksinaları təyin edilir.

#### ✓ Rituksimab (Rituximab)

1, 8, 15 və 22-ci günlərdə 375 mq/m<sup>2</sup>. Rituksimab terapiyasına başlamazdan əvvəl prednizolon ilə müalicə alan xəstələr rituksimaba cavabın ilk əlamətləri görünənə qədər onu qəbul etməyə davam etməlidirlər.

#### ✓ İmmunsupressiv preparatlar

**Azatioprin** (Azathioprine): Uzun müddət (4-6 ay) üçün 100-150 mq/gün və ya 1-2,5 mq/gün. Saxlama terapiyası üçün (hər gün 25 mq) sonradan 4 aydan 5-6 ilə qədər davam edə bilər.

**Siklofosfamid** (Cyclophosphamide): 100 mq/gün

**Siklosporin A** (Cyclosporine A): 6 gün ərzində 5 mq/kq/gün, sonra 3 mq/kq/günə qədər (qanda siklosporinin səviyyəsi 200-400 pq/ml arasında) Dərman konsentrasiyasına uzunmüddətli nəzarət altında olmalıdır.

**Mikofenolat mofetil** (Mycophenolate mofetil): İlk doza 500 mq/gün təşkil edir, 2 aydan 13 aya qədər 1000 mq/günə qədər artırılır.

### Ədəbiyyat

Аутоиммунная гемолитическая анемия у взрослых. Клинический протокол МЗ РК-2016 (Казахстан)

<https://diseases.medelement.com/disease/аутоиммунная-гемолитическая-анемия-у-взрослых/15010>