

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

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

XBT-10 rubrikası	Xəstəliklər
D86	Sarkoidoz

Müalicə

Sarkoidozun müalicəsinin məqsədi zərərin qarşısını almaq və ya azaltmaq, simptomları aradan qaldırmaq və xəstələrin həyat keyfiyyətini yaxşılaşdırmaqdır. Sarkoidoz üçün etiotrop terapiya yoxdur. Sarkoidozun aktiv terapiyasına başlamaq üçün iki səbəb tövsiyə olunur-orqan və sistem çatışmazlığı, həyat təhlükəsi və ya həyat keyfiyyətinin itirilməsi təhlükəsi. Digər hallarda aktiv müşahidə tövsiyə olunur. Bütün mövcud sxemlər məsləhət xarakteri daşıyır və hər halda müalicə edən həkim təyin edilmiş müalicə üçün biliklə əsaslandırılmış məsuliyyəti öz üzərinə götürür.

Sarkoidozun müalicəsində istifadə olunan preparatlar :

Kortikosteroidlər:

Prednizolon (Prednisolone)

Metilprednizolon (Methylprednisolone)

Antimetabolitlər:

Metotreksat (Methotrexate)

İmmunodepressantlar:

Azatioprin (Azathioprine)

Xloroxin (Chloroquine)

Hidroksixloroxin (hydroxychloroquine)

Mikofenolat mofetil (Mycophenolate mofetil)
Leflunomid (Leflunomide)
Siklofosfamid (Cyclophosphamide)

Nekroz amilinin inhibitorların alfa şışləri:

Pentoksifillin (Pentoxifylline)
Infliksimab (Infliksimab)
Adalimumab (Adalimumab)

Qeyri-steroid iltihab əleyhinə və antirevmatik preparatlar (ağrı sindromu olduqda):

Indometasin (Indomethacin)
Diklofenak (Diclofenac)
Ibuprofen (Ibuprofen)
Nimesulid (Nimesulid)
Etorikoksib (Etoricoxib)

Proteinkinaz inhibitorları:

Nintedanib (Nintedanib)

Vitaminlər:

Alfa-tokoferol asetat (E vitamini) ((alfa-Tocopherol acetate (vitamin E))

Spontan remissiyaların tezliyi yüksək olduğuna görə sarkoidozun ilk şüa mərhələsində olan simptomuz xəstələr (uşaqlar və böyüklər) üçün aktiv müşahidə tövsiyə edilir.

Simptomuz və funksional pozuntuları olmayan böyük xəstələrə gündə 200 mq ***asetat alfa-tokoferol*** ən azı 6 ay müddətində tətbiq edilməsi tövsiyə olunur. Arzuolunmaz hadisələrin riski azdır.

Simptomuz və funksional pozuntuları olmayan böyük xəstələrə alternativ olaraq ***alfa-tokoferol asetat*** 200 mq 2 dəfə gündə ən azı 6 ay müddətində, alfa-tokoferol asetat 200-400 mq 2 dəfə və/və ya pentoksifillin gündəlik dozada 400-2000 mq (düzümlülükdən asılı olaraq) ən azı 6 ay ərzində tətbiqi tövsiyə olunur.

Kortikosteroidlər:

Rentgenoloji və funksional tənəffüs müayinələrin məlumatlarına görə xəstəliyin irəliləyici gedişatı olan xəstələrdə birinci sıra preparatları kimi tövsiyə olunur.

Böyüklərə **prednizolonun** təyini (və ya digər kortikosteroidin ekvivalent dozası ilə) peros ilkin dozada 4 həftə ərzində gündə 15-40 mq tövsiyə olunur, sonra doza hər ay 5 mq (pillə) azalır və minimal dəstəkləyici dozaya endirilir, 12-24 ay müddət ərzində.

Müalicənin başlanmasından 3 ay sonra kortikosterodlrlə müalicənin təsirini qiymətləndirmək lazımdır.

Heç bir təsiri yoxdursa, alternativ terapiyaya keçirlər.

Uşaqlar üçün müalicə əvvəlcə 4-8 həftə ərzində 1-2 mq/kq bədən kütləsi peroral prednizolon qəbulundan ibarətdir, sonra prednizolonun dozası tədricən 2-3 ay ərzində (3-5 gün aralıqlarla 2,5-5 mq) müvafiq dəstəkləyici dozaya endirilməlidir.

Inhalasiyalı qlükokortikoidlər: Sarkoidozun müalicəsində inhalasiyalı qlükokortikoidlər əsas terapiya kimi tövsiyə olunmur, çünki sarkoidoz sistem xəstəliyi, yalnız ağciyər xəstəliyi deyil.

Metotreksat. Neyro və kardiosarkoidozlu böyüklər üçün həftədə 25 mq-a qədər metotreksat (MTT) qəbul etmək tövsiyə olunur. Eyni zamanda, metotreksat qəbulu ilə birgə həftədə 5 dəfə 1 mq və ya gündəlik 1 mq dozada fol turşusu qəbul etməyi tövsiyə edilir (MTT qəbul etdikdən 24 saat əvvəl). Müalicənin müddəti 6 ay və ya daha çoxdur.

Azatioprin: 3 yaş və yuxarı xəstələr üçün gündə 100-200 mq dozada ən azı 6 ay ikinci sıra dərman preparatı kimi tövsiyə olunur.

Leflunomid: 18 yaş və yuxarı şəxslərə tövsiyə olunur, gündə 10-20 mq dozada ikinci sıra dərman preparatı olaraq, təsir qəbulun başlanğıcından 3 aydan gec olmayaraq baş verir. Teratogenliyə malikdir.

Mikofenolat mofetil: 12 yaşdan yuxarı şəxslərə (bədən sahəsi 1,25 m²) gündə iki dəfə 500 mq-dan başlayaraq gündə 750-1000 mq-a qədər 2 dəfə təyin etmək tövsiyə olunur ağciyər sarkoidozu üçün ikinci sıra dərman preparatı kimi, dəri sarkoidozu zamanı isə ya monoterapiya şəklində ya da kortikosteroidlərlə birgə.

Siklofosfamid: Poliorqan zədələnmə zamanı və digər dərmanlara refrakterliq olduğu vaxt ikinci sıra dərman (uşaqlar və böyüklər) kimi tövsiyə olunur, hər 3-4 həftədə vena daxili 500-1000 mq dozada.

Xloroxin və hidrosixloroxin:

Xloroxinlə müalicə 6 ay ərzində gündə 750 mq-dan başlayır, sonra doza gündə 250 mq-a qədər endirilir.

Hidroksixloroxin 6 yaşdan və yuxarı 400 mq dozada başlayır ki, bu da gündə 200 mq-a qədər endirilə bilər. Müalicə kursu 6-12 aydır.

Pentoksifillin: Böyük xəstələrdə sarkoidozun az simptomlu gedişatı zamanı və ilkin terapiya kimi tövsiyə olunur. Gündə 400-2000 mq dozada E vitamini ilə birlikdə və ya monoterapiya kimi tövsiyə olunur.

Alfa-tokoferol asetat (E vitamini): Böyük xəstələr üçün orqanların və sistemlərin disfunksiyası olmayan asimptomatik və az simptomatik sarkoidoz üçün birinci sıra dərman kimi tövsiyə olunur. Gündə 200-400 mq E vitamininin empirik olaraq seçilmiş dozası yeni diaqnoz qoyulmuş sarkoidozun əhəmiyyətli irəliləmə əlamətləri olmadan müalicəsində effektiv və təhlükəsiz üsul olduğunu sübut edib.

Ədəbiyyat

«Саркоидоз» Клинические рекомендации Министерства
Здравоохранения Российской Федерации. 2022г

https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/736_1