

<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>D68</b>	<b>Laxtalanmanın digər pozğunluqları</b>
<b>D68.0</b>	<b>Villebrand xəstəliyi</b> Angiohemofiliya VIII amilin damar pozğunluğu ilə birgə rast gəlinən çatmamazlığı Damar hemofiliyası

## **Müalicə**

Villebrand xəstəliyinin müalicəsi qanaxmanın ağırlıq dərəcəsi və xəstəliyin tipinə görə təyin edilir.

Medikamentoz müalicə:

Villebrand xəstəliyi (VX) olan xəstənin müalicəsi üçün göstərişlər aşağıdakı klinik vəziyyətlərdir:

- spontan qanaxma
- cərrahi müdaxilə;
- həyat keyfiyyətini azaldan təkrarlanan qanaxmalar.

***Xəstəliyin tipindən asılı olaraq müxtəlif terapevtik yanaşmalar seçilə bilər:***

VX I tip – Desmopressin (əlavə Antifibrinolitik maddələr, estrogenlər, vWF/FVIII konsentratı)

VX IIA tip - vWF/FVIII konsentratı (əlavə Antifibrinolitik maddələr, estrogenlər)

VX IIB tip - vWF/FVIII konsentratı

VX IIM tip - vWF/FVIII konsentratı

VX IIN tip - vWF/FVIII konsentratı

VX III tip - vWF/FVIII konsentratı (əlavə trombokonsentrat).

Desmopressinin istifadəsinə göstərişlər IIB tip istisna olmaqla, VX tip I və II-nin yüngül formalarıdır.

Desmopressin idarəetmə protokolu:

Desmopressin 50 ml fizioloji məxlululda 0,3 mq/kq dozada yavaş-yavaş 30 dəqiqə ərzində venadaxili yeridilir.

İnyeksiyalar 12-24 saatdan sonra təkrarlanır, lakin 3-4 inyeksiyadan sonra terapevtik təsir azalır. Təkrar müalicə 7-10 gündən sonra həyata keçirilir. Dərman (seyreltilməmiş) dərialtı inyeksiya və ya intranazal yolla tətbiq oluna bilər.

VWF/FVIII konsentratları ilə əvəzedici terapiya.

VWF/FVIII konsentratları VX tip III, IIB tip (çünki desmopressinin istifadəsi keçici trombositopeniyaya səbəb ola bilər) və desmopressinə cavab verməyən və ya əks göstərişləri olan I və II tip VX olan bütün xəstələr üçün göstərilir.

Konsentratlarının dozası istehsalçının təlimatlarında göstərilən VWF:RCo (Villebrand faktorunun ristositinin kofaktor fəaliyyəti) aktivliyinə əsasən hesablanmalıdır.

Villebrand xəstəliyinin müalicəsində transaminlərdən də istifadə olunur. Transamin antifibrinolitik bir preparat olaraq ağız və burun boşluğunun selikli qişalarının yüngül dərəcəli qanaxmalarında, dişlərin çəkilməsində 5 %-li məhlul şəklində qarqara üçün istifadə olunur. Preparat vena daxilinə 15 mq/kq dozada vurulur.

Hal-hazırda ən çox istifadə olunan preparatlar Villebrand faktorunun və VIII faktorun konsentratlarıdır:

- *Vilate*,
- *Immunate*,
- *Alphanate*,
- *Humate-P* və s.

Cərrahi müdaxiləyə başlanması üçün bu faktorların aktivliyinin 80-100%-ə yüksəldilməsi gərəkdir.

Xəstəliyin III tipində bir qayda olaraq, Villebrand faktorunun və VIII faktorun qanda səviyyəsi normadan çox aşağı olur və belə xəstələrə faktor konsentrantlarının vurulması vacibdir. Xəstəliyin I və II tipində vaginal doğuş heç bir təhlükə törətmir və nadir hallarda doğuşdan sonra qanaxma 4-5 gün davam edə bilər.

Kesər əməliyyatı aparılan hamilələrdə və xəstəliyin III tipində doğuşdan

sonra 7 gün müddətində faktor konsentratı ilə müalicə davam etdirilir. Əgər Villebrand xəstəliyi olan şəxslərdə cərrahi əməliyyat planlaşdırılırsa, əməliyyatdan əvvəl Villebrand faktoru və VIII faktoru qanda səviyyəsi 100% -ə çatdırılır. Bu məqsədlə faktor konsentratlarından istifadə olunur.

### **Villebrand xəstəliyi üçün əvəzedici profilaktik terapiya:**

#### **FVIII+vWF/FVIII dozaları, IU/kq bədən çəkisinə:**

Hemartrozlar zamanı (III tip) 10-50 doza, həftədə 1-3 dəfə (ilk qanaxmadan sonra)

Mədə-bağırsaq qanaxması zamanı (II tip) -20-40 doza, həftədə 2-4 dəfə (2-3 qanaxmadan sonra)

Anemiyaya səbəb olan burun və/və ya ağız mukozasından qanaxma (III tip)- 20-50 doza- həftədə 1-3 dəfə, ildə 3-4 qanaxmadan sonra (adətən uşaqlarda)

#### **Müxtəlif qanaxma növləri üçün hemostatik əvəzedici terapiya:**

#### **FVIII+vWF/FVIII dozaları, IU/kq bədən çəkisinə:**

Selikli qişalardan yüngül qanaxma (burun, diş əti) -20 doza (adətən bir dəfə)

Spontan və ya post-travmatik orta

qanaxma, yumşaq toxumalara qanaxma, hemartroz -20-40 (adətən bir dəfə)

Dişlərin çıxarılması -30-50 (bir dəfə)

7 gündən çox menorragiya və ya anemiyaya səbəb olan - 20-50 (2-6 gün ərzində hər 24 saatdan bir)

mədə-bağırsaq qanaxması - 40-50 doza bir dəfə; saxladıcı dozası tam qanaxma dayanana qədər gündə 2 dəfə 20-40 doza (5-7 gün, gündə bir dəfə 40 IU/kq)

Beyində və (və ya) onurğa beyində qanaxma - 50 doza bir dəfə;

Saxladıcı doza tam qanaxma dayanana qədər hər 8 saatdan bir 25-30 doza - 15 gün ərzində gündə 1-2 dəfə 40-50 IU/kq

### **Menorragiyalar zamanı hemostatik terapiyanın taktikası .**

VX xəstəliyi olan qadınlarda menorragiyanı müalicə edərkən aşağıdakılardan istifadə edilə bilər:

- Traneksam turşusu;
- Desmopressin;
- vWF/FVIII konsentratları;
- Oral kombine edilmiş kontraseptivlər.

### **Ambulator şəraitdə aparılan medikamentoz müalicə:**

**Qandan alınan preparatlar, plazma əvəzəlidiriciləri və parenteral qidalanma məhsulları:**

**Qan laxtalanma faktoru VIII + Villebrand faktoru**, venadaxili tətbiq üçün məhlul hazırlamaq üçün liyofilizat.

**Əlavə dərmanların siyahısı**

Antifibrinolitik və hemostatik dərmanlar:

- **traneksam turşusu**, inyeksiya üçün 10%;  
və ya
- **traneksam turşusu** infuziya üçün 5 %;  
və ya
- **aminokapron turşusu** infuziya üçün 5%.

**Anemiyaya qarşı preparat:**

**Dəmir sulfatı**

**Hipofiz vəzinin, hipotalamusun hormonları və onların analoqları:**

**Desmopressin**, 4 µg/ml, burun spreyi 150 µg doza.

**Ambulator müalicənin digər növləri:**

Villebrand xəstəliyi olan bütün xəstələr uşaqlıqda hepatitə qarşı peyvənd edilməlidir və hepatit üçün böyüklərdə laboratoriya testlərinin mənfi nəticələri əldə olunarsa. Peyvəndlər üstün tutaraq subkutan yolla verilir. Ambulator müalicənin digər növləri üçün tibbi yardımın həcmi xəstənin müraciətinə uyğun olaraq diaqnostika və müalicə protokollarının profili ilə müəyyən edilir.

Ambulator şəraitdə cərrahi müdaxilə:

Minimal invaziv cərrahi müdaxilələr, o cümlədən stomatoloji müdaxilələr (1-2 dişin çıxarılması) ambulator şəraitdə bu protokola uyğun olaraq əvəzedici terapiya üçün qaydaları (sübut səviyyəsi C) göstərən hematoloqla məsləhətləşdikdən sonra həyata keçirilə bilər.

**Müalicədə istifadə olunan preparatlar (aktiv maddələr).**

**Aminokapron turşusu** (Aminocaproic acid)

**Gestoden** (Gestodene)

**Desmopressin** (Desmopressin)

**Dəmir (III) hidroksid saxaroza kompleksi** (Ferric (III) hydroxide sacharose complex)

**Dəmir sulfat** (Ferric sulfate)

**Traneksam turşusu** (Tranexamic acid)  
**Villebrand faktoru** (Willebrand factor)  
**Qanın laxtalanma faktoru VIII** (Coagulation Factor VIII)  
**Etinilestradiol** (Ethinylestradiol)

## Ədəbiyyat

1. Болезнь Виллебранда. Клинический протокол МЗЗЛ- 2015 (Казахстан)  
<https://diseases.medelement.com/disease/болезнь-виллебранда /14498>
2. Болезнь Виллебранда. Клинический протокол. Белоруссия. 2023 г