

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

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

XBT-10 rubrikası	Xəstəliklər
D68	Laxtalanmanın digər pozğunluqları
D68.6	Digər trombofiliyalar Antikardiolipin sindromu Antifosfolipid sindromu Qurdeşənəyi antikoagulyantının olması

Müalicə

18 yaşdan yuxarı olan xəstələrdə Antifosfolipid sindromun (AFS) müalicəsi.

Müəyyən edilmiş AFS diaqnozu ilə 18 yaşdan yuxarı xəstələrin müalicəsi ümumi praktikanın həkimi (terapevt) və (və ya) mama-ginekoloq və (və ya) revmatoloq tərəfindən tibb mütəxəssisi ilə birlikdə aparılır (xəstənin vəziyyətinin şiddətini təyin edən sindrom bilavasitə kimin səlahiyyətindədir).

AFS olan xəstələrin müalicəsində istifadə edilən dərmanlar:

Varfarin (Warfarin) – таблетки 2.5 мг, 3 мг и 5 мг

Heparin (Heparin) – раствор для вв и пк введения (для инъекций) 500 ME/мл 5 мл

Dalteparin (Dalteparin sodium)

Enoksaparin (Enoxaparin sodium)

Nadroparin (Nadroparinum calcium)

Rivoraksoban (Rivaroxaban)

Rituksimab (Rituximab)

Metilprednizolon (Methylprednisolone)

Klopidogrel (Clopidogrel)

Asetilsalisil turşusu (Acetylsalicylic acid)
Парацетамол Paracetamol

AFS olan 18 yaşdan yuxarı xəstələrə ambulator şəraitdə tibbi yardım aşağıdakı hallarda göstərilir:

AFS-müsbət xəstələrdə ilkin tromboprofilaktika;

Tromboz formalaşması üçün əlavə risk faktorları olan və ya olmayan yüksək riskli AFS profilinə malik asimptomatik AFS daşıyıcılarına asetilsalisil turşusunun (bundan sonra AST) aşağı dozalarda qəbulu tövsiyə olunur (100 mq/günə qədər);

Trombozu olmayan sistemli birləşdirici toxuma xəstəlikləri olan, yüksək riskli AFS profilinin mövcudluğu ilə mamalıq ağırlaşmaları olan qadınlara AST-nın aşağı dozalarını (100 mq/günə qədər) qəbul etmələri tövsiyə olunur. aşağı riskli AFS profili olan - AST-nın aşağı dozaları (100 mq/günə qədər);

AFS-nin mamalıq simptomları olan hamilə olmayan qadınlara qanaxma/tromboz riskini qiymətləndirdikdən sonra aşağı dozada - 100 mq/günə qədər AST qəbul etmək tövsiyə olunur. AST-nın təyin edilməsinə tibbi əks göstərişlər olduqda, preparatın tibbi istifadəsinə dair təlimata (vərəqə) uyğun olaraq, trombositlərin aqreqasiyasını (aqreqatoqramm) təyin etməklə gündə 75 mq ***klopidogrel*** istifadəsi göstərilir.

AFS üçün ikincil tromboprofilaktika:

18 yaşdan yuxarı müəyyən olmuş AFS və ilk venoz trombozu olan xəstələr üçün:

Səbəbsiz ilk venoz trombozu olan 18 yaşdan yuxarı xəstələrə INR-ni (Beynəlxalq Normallaşdırılmış nisbət) 2,5-3,0 səviyyəsində saxlamaq üçün antikoagulyantlarla uzunmüddətli (ömür boyu) müalicə göstərilir, seçim dərmanı ***varfarindir***;

Arterial trombozu olan 18 yaşdan yuxarı üç-pozitiv xəstələrdə təkrar tromboz riskinin yüksək olması səbəbindən yeni oral antikoagulyantlar istifadə edilmir. Venoz trombozu olan 18 yaşdan yuxarı xəstələrdə yeni oral antikoagulyantların istifadəsi yalnız hədəf INR dəyərlərinə nail olmadıqda və ya varfarin üçün tibbi əks göstərişlər olduqda nəzərə alınmalıdır;

Digər amillərdən səbəb olduğu trombozun inkişafı halında, antikoagulyantlarla müalicə müddəti AFS olmadıqda olduğu kimi 3-6 ay müddət ərzində aparılır. Əgər xəstənin yaşı 18-dən yuxarıdırsa və yüksək

riskli AFS profili və ya təkrar tromboz üçün digər risk faktorları ilə təkrar müayinələr aparılıbsa, müalicə müddəti artırılır;

Əhəmiyyətli AFS və təkrarlanan venoz trombozu olan 18 yaşdan yuxarı xəstələr üçün, varfarin ilə müalicəyə baxmayaraq, hədəf INR 2.0-3.0 diapazonunda saxlanılırsa, aşağıdakılar göstərilir:

- AST-nın gündə 100 mq-a qədər əlavə təyini, və ya
- hədəf INR dəyərlərini 3.0-4.0-a çatdırmaq üçün varfarinin dozasını artırmaq, və ya
- AFS ilə 18 yaşdan yuxarı xəstələrin müalicəsində istifadə olunan dərmanların müalicəsinə keçmək.

Etibarlı AFS və ilk arterial trombozu olan 18 yaşdan yuxarı xəstələr üçün:

Hədəf INR-ni 2.0-3.0 aralığında saxlayaraq varfarin qəbul etmək tövsiyə olunur;

Fərdi tromboz riskinin artması halında, AST-nın gündə 100 mq-a qədər qəbulu zamanı hədəf INR-ni 2.0-3.0 aralığında saxlayaraq alternativ olaraq varfarin təyin edilir.

Təkrarlayan arterial trombozu olan 18 yaşdan yuxarı xəstələr üçün, varfarinlə müalicəyə baxmayaraq, 3,0-4,0 hədəf INR dəyərlərinə nail olmaq üçün varfarinin dozasını artırmaq və aşağı ASA dozalarını (75-100 mq/gün) əlavə etmək tövsiyə olunur) müalicə etmək və ya xəstəni antikoagulyant müalicəsinə köçürmək.

Əvvəllər aparılan müalicənin səmərəsizliyi və ya klinik simptomların artması halında 4 həftə ərzində müvafiq dozada həftədə 1 dəfə damcı üsulu ilə məhlul hazırlamaq üçün konsentrat olan monoklonal anticisim ***rituksimab*** həkimlərin tiibi şurasının qərarı ilə dərman kimi istifadə olunur.

Faciəli AFS-nin müalicəsi stasionar şəraitində aparılır.

Ambulator şəraitdə müalicənin effektivliyinin qiymətləndirilməsi:

Üç ayda bir dəfə ümumi praktika həkimin göstərişi ilə revmatoloq tərəfindən baxım zamanı antikoagulyant terapiyanın başlanmasından 3 ay sonra trombozların olması halında trombozun residivi və ya AFS-nin digər simptomları olmadıqda, müalicə effektiv sayılır.

18 yaşınadək AFS-müsbət xəstələrdə ilkin tromboprofilaktika sübut edilmiş tromboz əlamətləri olmadan AFS-nin asimptomatik daşınması zamanı aparılır və 18 yaşdan kiçik xəstələrə antiaqreqant və ya antikoagulyant

terapiyanın təyin edilməsi üçün tibbi göstəriş deyil.

sistemli birləşdirici toxuma xəstəlikləri

Sistemli birləşdirici toxuma xəstəlikləri ilə trombozu olmayan, mamalıq ağrılaşmaları və AFS-nin mövcudluğu olan 18 yaşdan kiçik xəstələrə profilaktik **AST-nin (asetil salisil turşusu)** gündə 1-2 mq/kq dozada qəbulu tövsiyə olunur.

AST-nin başlanğıc dozası yeməkdən sonra günün eyni vaxtında daxili olaraq gündə 1 mq/kq təşkil edir. 12 yaşdan 18 yaşa qədər və çəkisi 50 kq-dan çox olan xəstələr üçün gündə bir dəfə 75 mq dozada AST-nin tablet şəklində qəbul edilməsinə icazə verilir.

AST-nin təyin edilməsinə tibbi əks göstərişlər olduqda, dərmanın tibbi istifadəsinə dair göstərişlərə (vərəqə) uyğun olaraq, preparatın qəbulu zamanı trombositlərin aqreqasiyasını (aqreqatoqramı) təyin etməklə **klopidoqrel** 75 mq/gün istifadəsi göstərilir.

18 yaşdan kiçik xəstələr, AFS daşıyıcıları, ehtimal ki, A və ya B qripi virusları, Koxsaki qrupundan olan viruslar, suçiçəyi, Epstein-Barr, sitomeqalovirus, adenovirus və ya bakterial infeksiyanın səbəb olduğu kəskin xəstəliyin ilk simptomlarında tərkibində AST olan dərman qəbul etməyini dayandırır.

Qızdırmanı azaltmaq üçün tibbi əks göstərişlər olmadıqda

parasetamoldan yaşa uyğun dozada istifadə edilir.

Birdəfəlik doza 10-15 mq/kq, gündəlik doza 40-60 mq/kq, dozanın tezliyi ən azı 4 saat dozalar arasında fasilə ilə 3-4 dəfədir.

Trombotik ağrılaşmalar baş verən zaman, **antikoagulyant terapiya stasionar şəraitində aparılır.**

Ədəbiyyat

«Оказание медицинской помощи пациентам с антифосфолипидным синдромом (взрослое и детское население)» Клинический протокол 2023 г. (Белорусь)

<https://diseases.medelement.com/disease/оказание-медицинской-помощи-пациентам-с-антифосфолипидным-синдромом-взрослое-и-детское-население-кп-рб-2023/17659>