

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

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

XBT-10 rubrikası	Xəstəliklər
D70	Aqranulositoz
D71	Polimorf-nüvəli neytrofillərin funksional pozğunluqları
D72.0	Leykositlərin genetik anomaliyaları
D72.8	Ağ qan hüceyrələrinin digər dəqiqləşdirilmiş pozğunluqları
D82.8	Digər dəqiqləşdirilmiş mühüm dərəcəli qüsurlarla bağlı olan immun çatmamazlıq

Müalicə

Müalicə (ambulatoriya)

Ambulator səviyyədə müalicənin taktikası:

Qeyri-medikamentoz müalicə:

Rejim: ümumi təhlükəsizlik. Şəxsi gigiyena qaydalarına riayət etmək, dişlərə və diş ətlərinə diqqətli, lakin yumşaq qulluq.

Pəhriz: Ana südü ilə qidalandırmaq mümkündür. Süni qidalanma zamanı laktozasız və/və ya hidrolizə olunmuş formulaların istifadəsi tövsiyə olunur. Əlavə qidalanma üçün sübut edilmiş istilik müalicəsindən keçmiş qidalardan istifadə edin. İçmək üçün yalnız şüşə və ya qaynadılmış su istifadə edin. Tərkibində canlı bakterial və göbələk mədəniyyətləri (biokefirlər, bio-qatıqlar, mavi pendirlər), fermentasiya və yetişmə məhsulları olan qidalardan çəkinmək lazımdır.

Medikamentoz müalicə:

Əsas preparatların siyahısı:

Antimikrob preparatlar - yoluxucu ağırlaşmaların qarşısının alınması və müalicəsi üçün:

Amoksisillin+[klavulan turşusu] (Amoxicillin/clavulanic acid) və ya **Ampisillin+sulbaktam** (Ampicillinum + Sulbactamum) və ya **Doksisiklin** (Doxycycline) (12 yaşdan yuxarı uşaqlar üçün) : peroral, 50-150 mq/kq, gündəlik, uzun müddət ərzində

Sefepim (Cefepime) və ya **Seftazidim** (Ceftazidime): peroral, əzələ daxili; 50-100 mq/kq, gündə 2 dəfə, 7-28 gün

Xloramfenikol (Chloramphenicol) (12 yaşdan yuxarı uşaqlar üçün) və ya **Klindamisin** (Clindamycin) və ya **Azitromisin** (Azithromycin): peroral; 5-10 ml/gün, uzun müddət ərzində

Sulfametaksazol (Sulfamethoxazolum) / **Trimetoprim** (Trimethoprimum): peroral; 2-3 mq/kq trimetoprim, həftədə 3 dəfə, uzun müddət ərzində

Siprofloksasin (Ciprofloxacin): vena daxilinə damcı ilə; 15 mq/kq/gün.

Antifungal dərmanlar - invaziv mikozların qarşısının alınması və müalicəsi üçün:

İtrakonazol (Itraconazole): peroral, hər 12 saatdan bir 100-200 mq/gün, uzun müddət ərzində

Flukonazol (Fluconazole): peroral, 3-12 mq/kq, gündə 1 dəfə, uzun müddət ərzində

Vorikonazol (Voriconazole): peroral, 100-200 mq/gün, uzun müddət ərzində

Posakonazol (Posaconazole): peroral, gündə 2 dəfə 400 mq

Koloniya stimullaşdırıcı amillər - neytropeniyanın müalicəsi üçün (doza və tezlik fərdi olaraq seçilir):

Filgrastim, 300 mkq (Filgrastim): dərialtı; həftədə 1-2 dəfə 5-10 mkq/kq

Lenograstim 363 mkq (Lenograstim): dərialtı və ya venadaxili damcı ilə; 150 µg (19,2 milyon IU)/m²

Pegfilgrastim, 6 mq (Pegfilgrastim): dərialtı; 6 mg

İnterferon γ preparatları - faqositlərin funksional pozğunluqlarının müalicəsi üçün:

γ-interferon (IFNγ): dərialtı, 50 mkq/m² həftədə 3 dəfə

Əlavə dərman preparatların siyahısı:

Qlükokortikosteroidlər:

Prednizolon (Prednisolone): peroral; qısa kursda (1 aya qədər) 1-2 mq/kq

hematopoetik kök hüceyrə transplantasiyasına hazırlaşmazdan əvvəl, xroniki qranulomatoz xəstəlikdə bronxial obstruksiya əlamətləri olanda.

Antivirus dərman preparatları:

Asiklovir (Aciclovir): peroral; gündə 3-4 dəfə 200-400 mq

Qansiklovir (Ganciclovir): vena daxili,dərialtı; 5-10 mq/kq, 1g*3 dəfə

Valasiklovir (Valaciclovir): peroral; 500 mq gündə 2 dəfə.

Proton pompanın inhibitorları:

Omeprazol (Omeprazole): peroral; gündə 1-2 dəfə 20 mq.

Müalicə taktikası faqositoz qüsurunun forması ilə müəyyən edilir.

Anadangəlmə neytropeniya:

1. Qranulosit-koloniya stimullaşdırıcı amillərin (G-KSA) istifadəsi 1 µl-də neytrofillərin mütləq sayını (NMS) 1000-dən çox saxlamağa yönəldilmişdir. . Dozalara bölünmə və qəbulun tezliyi fərdi olaraq seçilir. Adətən olaraq dərman gündə 5-10 mkq/kq dozada dərialtı, maksimal doza 80 mkq/kq/gün dozada yeridilir.

2. Antibakterial və antifungal terapiya 1 µl-də 1000-dən az neytrofil olan neytrofillərin mütləq sayının (NMS) bütün dövrü üçün təyin edilir.

3. Aşağıda sadalanan göstərişlərə görə hematopoietik kök hüceyrələrin transplantasiyası (HSCT):

- Xəstədə cavabın olmaması (80 µg/kq/gün dozada qranulosit-koloniya stimullaşdırıcı amillərin (G-KSA) istifadə edərək neytrofillərin mütləq sayı1000-1500/µl-ə qədər artmır).
- Miyelodisplastik sindromla (MDS) və ya kəskin miyeloleykoz ilə anadangəlmə neytropeniyanın ağırlaşmaları.
- Sümük iliyində G-KSA reseptorun gen mutasiyasının və/və ya sitogenetik anomaliyaların aşkarlanması (trisomiya 7 və 7q delesiya, monosomiya 5 və 5q delesiya).

Oksigen partlaması defektləri (Xroniki qranulomatoz xəstəlik), neytrofil hərəkətilik qüsurları (LAD):

1. Antibiotik və antifungal preparatlarla profilaktik terapiya hematopoietik kök hüceyrələrin transplantasiyasına (HSCT) qədər davam edir.

- **Trimetoprim/sulfametoksazol** peroral olaraq gündə 2 dəfə 6+30 mq/kq/gün.
- **İtrakonazol** 5 mq/kq/gün fasiləsiz.

2.Əkilən florasından asılı olaraq xroniki irinli ocaqların olması zamanı antibakterial terapiya:

- Qram-müsbət flora üçün - qorunan penisilinlər, sefalosporinlər, makrolidlər;

- Qram mənfi flora üçün - ftorxinolonlar.

3. İnterferon γ preparatları yoluxucu ağırlaşmaların tezliyini və ağırlığını azalda bilər. X ilə əlaqəli xroniki granulematoz xəstəliyi ilə təsirli olduğunu göstərilir. Həftədə 3 dəfə 50 mq/m² nisbətində dərialtı yeridilir. HSCT-dən 4 həftə əvvəl interferon-γ preparatları ilə müalicəni tamamlamaq lazımdır.

4. Hematopoietik kök hüceyrələrin transplantasiyası (HSCT) – является терапией выбора при наличии HLA-совместимого (9/10 или 10/10) донора ГСК. HLA-uyğun (9/10 və ya 10/10) donorunun iştirakı ilə seçilən terapiyadır. Terapiyanın klinik protokoluna uyğun olaraq aparılır.

Cərrahi müalicə: dəri infeksiyasının irinli ocaqlarının ilkin cərrahi müalicəsi.

Müalicənin effektivliyinin göstəriciləri:

- aydın şüur;
- saxlanılan həyati funksiyalar;
- yoluxucu ağırlaşmaların olmaması;
- sabit hemogram dəyərləri (neytrofillər 1000 hüceyrə / µl-dən çox);
- saxlanılan biokimyəvi göstəricilər

Ədəbiyyat

«Первичные иммунодефициты с дефектом системы фагоцитоза»
Республиканский центр развития здравоохранения. Клинические
протоколы МЗ РК - 2019 (Казахстан)
<https://diseases.medelement.com/disease/первичные-иммунодефициты-с-дефектом-системы-фагоцитоза-кп-рк-2019/16655>