

<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>D76.1</b>	<b>Hemofaqositar limfohistiositoz</b> Ailəvi hemofaqositar retikulyoz Mononuklear faqositlərdən əmələ gələn histiositozlar
<b>D76.2</b>	<b>İnfeksiya ilə bağlı olan hemofaqositar sindrom</b> Törədicinin və ya infeksiyon xəstəliyinin adını dəqiqləşdirmək zərurəti yaranarsa, onda əlavə koddan istifadə edilir.

## **Müalicə**

### **Müalicə (ambulatoriya)**

#### **Ambulator səviyyədə müalicənin taktikası:**

Xəstəni ixtisaslaşdırılmış şöbəyə kecirilməsini təmin etmək üçün sindromlar üzrə terapiya.

#### **Qeyri-medikamentoz müalicə:**

Rejim və pəhriz xəstənin vəziyyətinin ağırlaşmasından asılıdır.

#### **Medikamentoz müalicə:**

Xəstəxanadan əvvəlki mərhələdə terapiya xəstədə baş verən müəyyən bir sindromun mövcudluğundan asılıdır:

- anemiya sindromu HB 80 q/l-dən aşağı düşdükdə bir qrup leykofiltrlənmiş eritrosit suspenziyası ilə əvəzedici terapiya tələb edir;
- hemorragik sindrom - qanaxmanın dayandırılması, tək qrup leykofiltrlənmiş, virusla təsirsizləşdirilmiş trombokonsentrat ilə

əvəzedici terapiya. Plazma laxtalanma faktorlarının çatışmazlığı və disseminə edilmiş damardaxili laxtalanma sindromu zamanı təzə dondurulmuş plazma transfuziyası

- simptomatik müalicə- adekvat antibakterial, antifungal terapiya.

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

#### Antibakterial preparatlar

**Penisilinlər**- 80-100 U/kq, 7-21 günlük dövrlərlə

**Sefalosporinlər** - 50-100 mq/kq, 7-21 günlük dövrlərlə

**Aminoqlikozidlər** - 7,5-15 mq/kq, 7-14 günlük dövrlərlə

#### Antifungal preparatlar

**Flukonazol** (Fluconazole) - 6-12 mq/kq, 14-30 gün

#### Antivirus preparatları:

**Asiklovir** (Aciclovir) - 250 mq/m<sup>2</sup>, gündə 3 dəfə, 7-14 gün

### **Sonrakı aparılma:**

**Profilaktik tədbirlər:** ikincili hemofaqositar limfhistiositoz halında yoluxucu və septik ağırlaşmaların vaxtında müalicəsi, ailəvi hemofaqositar limfhistiositoz vəziyyətində tibbi və genetik məsləhətləşmə.

### **Xəstənin vəziyyətinin monitorinqi:**

- əsas həyati funksiyalara nəzarət - qan təzyiqi, nəbz, tənəffüs dərəcəsi, şüur dərəcəsi;
- hemoqramma göstəricilərinə nəzarət - gündəlik qırmızı qan hüceyrələri, HB, leykositlər, trombositlər;
- gündəlik koaquloqramma nəzarəti.

### **Müalicənin effektivliyinin göstəriciləri:**

- Aydın şüur;
- Stabil hemodinamika;
- Qanaxmanın olmaması;
- Stabil hemoqram dəyərləri (HB>80g/l, trombositlər  $\geq 30 \cdot 10^9/l$ );
- Saxlanılan diurez.

**Ədəbiyyat**

«Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз у детей»

Республиканский центр развития здравоохранения. Клинические протоколы МЗ РК - 2017 (Казахстан)

<https://diseases.medelement.com/disease/гемофагоцитарный-лимфогистицитоз-у-детей/15625>