

<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>D59</b>	<b>Qazanılmış hemolitik anemiya</b>
<b>D59.5</b>	<b>Paroksizmal gecə hemoqlobinurisi (Markiafav-Mikel)</b>

## **Müalicə**

Müalicənin məqsədi: remissiyaya nail olmaq və onu saxlamaq.

Müalicə taktikası:

Qeyri-medikamentoz müalicə:

Rejim II: ümumi təhlükəsizlik.

Pəhriz: Neytopenik xəstələr üçün heç bir xüsusi pəhriz tövsiyə edilmir.

Medikamentoz müalicə:

### ***Ekulizumab (Eculizumab)***

Ekulizumabın qəbulu və dozası

Dərman venadaxili, damcı ilə, 25-45 dəqiqə ərzində - böyüklər üçün.

Müalicə kursu əvvəlcə 4 həftəlik ilkin dövrü, sonra isə saxlama dövrü əhatə edir. İlkin dövr 4 həftə ərzində həftədə bir dəfə 600 mq dərmandır. Saxlama terapiyası - 5-ci həftədə 900 mq, sonra hər (14±2) gündə 900 mq dərman.

### Meninkokok infeksiyasının qarşısının alınması və müalicəsi.

Ekulizumab ilə müalicə zamanı infeksiya simptomlarının meydana çıxmasına nəzarət etmək və bakterial infeksiyalar üçün dərhal antibiotiklər təyin etmək lazımdır. Meningokok infeksiyası aşkar edilərsə, preparatın növbəti qəbulu ləğv edilir.

### Simptomatik terapiya.

Ekulizumab ilə müalicə zamanı simptomatik müalicəyə **fol turşusu** (5 mq/gün), **vitamin B12** (defisit zamanı), **dəmir preparatları** (defisit zamanı), trombotik ağırlaşmalar üçün antikoagulyantlar (**varfarin**, aşağı molekulyar çəki **heparin**),transfuziyalar.

### Antikoagulyant terapiya.

Trombotik hadisədən sonra antikoagulyantlar (kumarin törəmələri və ya heparinlər) ilə uzunmüddətli (ömür boyu) terapiya tövsiyə oluna bilər.

## **Ambulator səviyyəsində aparılan dərman müalicəsi.**

### **Əsas dərmanların siyahısı (100% istifadə ehtimalı ilə)**

#### Antineoplastik və immunosupressiv dərmanlar:

**Ekulizumab** (Eculizumab)- 300 mq, infuziya məhlulu üçün konsentrat, 10 mq/ml.

#### Antionkoloji dərmanların toksik təsirini zəiflədən preparatlar:

**Filgrastim** (*Filgrastim*), inyeksiya üçün məhlul 0,3 mq/ml, 1 ml;  
**Ondansetron** (*Ondansetron*), inyeksiya üçün məhlul 8 mq/4ml.

#### Antibakterial preparatlar:

**Azitromisin**, tablet/kapsul, 500 mq;  
**Amoksisillin/klavulan turşusu**, pilyonka ilə örtülmüş tablet, 1000 mq;  
**Moksifloksasin**, tablet, 400 mq;  
**Ofloksasin**, tablet, 400 mq;  
**Siprofloksasin** tablet, 500 mq;  
**Metronidazol**, tablet, 250 mq, diş geli 20 q;  
**Eritromisin**, tablet 250 mq.

#### Antufungal preparatlar:

**Anidulafungin**, inyeksiya üçün məhlul hazırlamaq üçün liyofilləşdirilmiş toz, 100 mq/flakon;  
**Vorikonazol**, tablet, 50 mq;  
**İtrakonazol**, oral məhlul 10 mq/ml 150,0;  
**Kaspofungin**, infuziya məhlulünün hazırlanması üçün liyofilizat 50 mq;  
**Klotrimazol**, xarici istifadə üçün məhlul 1% 15ml;  
**Mikafungin**, inyeksiya üçün məhlul hazırlamaq üçün liyofilləşdirilmiş toz 50

mq, 100 mq;  
**Flukonazol**, kapsul/tablet 150 mq.

Antivirus preparatları:

**Asiklovir**, tablet, 400 mq, boruda gel 100.000 ədəd 50 q;  
**Valasiklovir**, tablet, 500 mq;  
**Valgansiklovir**, tablet, 450 mq;  
**Famsiklovir**, tabletlər, 500 mq.

Pnevmosistoz zamanı istifadə olunan preparat:

**Sulfametoksazol/trimetoprim**, tablet 480 mq.

Suyun, elektrolit və turşu-əsas balansının pozğunluqlarını düzəltmək üçün istifadə olunan məhlullar:

**İnyeksiya üçün su**, inyeksiya üçün məhlul 5 ml;  
**Dekstroza**, infuziya üçün məhlul 5% 250ml;  
**Natrium xlorid**, infuziya üçün məhlul 0,9% 500ml.

Qan laxtalanma sisteminə təsir edən dərmanlar:

**Heparin**, inyeksiya üçün məhlul 5000 IU/ml, 5 ml; (kateterin yuyulması üçün)  
**Nadroparin**, əvvəlcədən doldurulmuş şprislərdə inyeksiya üçün məhlul, 2850 IU anti-Xa/0,3 ml, 5700 IU anti-Xa/0,6 ml;  
**Rivaroksan**, tablet;  
**Traneksamik turşu**, kapsul/tablet 250 mq;  
**Enoksaparin**, şprislərdə inyeksiya üçün məhlul 4000 anti-Xa IU/0,4 ml, 8000 anti-Xa IU/0,8 ml.

Digər preparatlar:

**Ambroksol**, oral qəbul və inhalyasiya üçün məhlul, 15 mq/2 ml, 100 ml;  
**Amlodipin**, tablet/kapsul 5 mq;  
**Atenolol**, tablet 25 mq;  
**Asetilsistein**, ağızdan qəbul üçün məhlul hazırlamaq üçün toz, 3 q;  
**Deksametazon**, göz damcıları 0,1% 8 ml;  
**Difenhidramin**, inyeksiya üçün məhlul 1% 1 ml;  
**Drotaverin**, tablet 40 mq;  
**Ketoprofen**, inyeksiya üçün məhlul 100 mq/2ml;  
**Laktuloza**, şərbət 667 q/l, 500 ml;  
**Levofloksasin**, tablet, 500 mq;  
**Lidokain**, inyeksiya üçün məhlul, 2%, 2 ml;  
**Lisinopril**, 5 mq tablet;

**Metilprednizolon**, tablet, 16 mq;  
**Metilurasil**, bir boruda yerli istifadə üçün məlhəm 10% 25g;  
**Omeprazol**, kapsul 20 mq;  
**Povidon-yod**, xarici istifadə üçün məhlul 1 l;  
**Prednizolon**, tablet, 5 mq;  
**Dioktaedral smektit**, oral qəbul üçün suspenziya hazırlamaq üçün toz 3,0 q;  
**Spiroolakton**, kapsul 100 mq;  
**Torasemid**, tablet 10 mq;  
**Fentanil**, terapeutik transdermal sistem 75 mkq/saat; (xərçəng xəstələrində xroniki ağrıların müalicəsi üçün)  
**Xloramfenikol, sulfadimetoksin, metilurasil**, xarici istifadə üçün trimekain məlhəmi 40q;  
**Xlorheksidin**, məhlul 0,05% 100ml;  
**Xloropiramin**, inyeksiya üçün məhlul 20 mq/ml 1 ml.

### Ədəbiyyat

Пароксизмальная ночная гемоглобинурия у взрослых. Клинический протокол МЗ РК- 2015 (Казахстан)  
<https://diseases.medelement.com/disease/пароксизмальная-ночная-гемоглобинурия-у-взрослых/14493>