

Xəstəlik sinifi (XBT-10)	Endokrin sistemin xəstəlikləri, maddələr mübadiləsi və qidalanma pozğunluqları (E00-E90)
---------------------------------	---

İlkin versiyanın tərtibatçı (İSİM)	Vaqif Süleymanov
---	-------------------------

XBT-10 rubrikası	Xəstəliklər
-------------------------	--------------------

E 27.1	Böyrəküstü vəzinin qabıq qatının birincili çatmamazlığı
---------------	--

Böyrəküstü vəzinin xroniki çatışmazlığı vəzin qabıq qatında kortizolun sintezi və ifrazının çatışmazlığı nəticəsində yaranan bir sindromdur

Müalicə

Ambulator səviyyədə müalicə taktikası

Böyrəküstü vəzinin xroniki çatmamazlığı zamanı qlükokortikoidlər və/və ya mineralokortikoidlərlə ömürlük əvəzedici terapiya lazımdır. Qeyd etmək vacibdir ki, əvəzedici terapiyada istifadə olunan dərmanların dozaları fərdi olaraq seçilir və uşağın yaşından, yanaşı gedən xəstəliklərin əlavə qoşulmasından, stressdən və s. dəyişir.

Dərman müalicəsi

Əsas dərmanların siyahısı (100% istifadə ehtimalı ilə):

Dərman qrupu	Dərmanın beynəlxalq adı	Tətbiq üsulu
Qlükokortikosteroidlər	Hidrokortizon (Hydrocortisone)	8-10 mq/m ² /sut, 3 dəfəyə
	Prednizolon (Prednisolone) (böyümə zonaları bağlanmağa yaxın olan uşaqlarda)	Daxilə, 2-4 mq/m ² /sut, 2 dəfəlik dozada (1/3 doza səhər 6-da və 2/3-ü saat 23-də)

	Deksametazon (Dexametasone) (böyümə zonaları bağlanmağa yaxın olan uşaqlarda)	Daxilə, 0,25 - 0,35 mq/m ² , sutkada 1 dəfə axşam
Mineralokortikoidlər	Fludrokortizon (Fludrocortisone)	0,05 – 0,15 mq/sut 2 dəfəyə (6, 17 saatlarda) - Həyatın 1-ci ilində olan uşaqlarda doza 0,3 mq/sut 3 dəfəyə çata bilər (saat 6:00-da – 1/2 sutkalıq doza, 14 və 22:00 saatda – 1/4 sutkalıq doza) <i>Süfrə duzu ilə birlikdə (gündə 2 qrama qədər)</i>

Cərrahi müdaxilə: yox.

Qeyri-dərman müalicəsi:

Rejim: kəskin stresli vəziyyətlərdən, hipotermiyadan çəkinmək.

Pəhriz: masa 15 (qida süfrə duzu və askorbin turşusu ilə zənginləşdirilməlidir).

Müalicənin effektivliyinin göstəriciləri:

Hipokortizolizmin klinik və laborator əlamətlərinin aradan qaldırılması. Eyni zamanda, qlüko- və mineralokortikoidlərin həddindən artıq dozası əlamətlərin olmaması.

Ədəbiyyat

Хроническая надпочечниковая недостаточность у детей Версия:
Клинические протоколы МЗ РК - 2017 (Казахстан)

<https://diseases.medelement.com/disease/%D1%85%D1%80%D0%BE%D0%BD%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B0%D1%8F-%D0%BD%D0%B0%D0%B4%D0%BF%D0%BE%D1%87%D0%B5%D1%87%D0%BD%D0%B8%D0%BA%D0%BE%D0%B2%D0%B0%D1%8F-%D0%BD%D0%B5%D0%B4%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B0%D1%82%D0%BE%D1%87%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%8C-%D1%83-%D0%B4%D0%B5%D1%82%D0%B5%D0%B9/15291>