

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

İlkin versiyanın tərtibatçı (İSİM)	Pirverdiyeva A.
---	------------------------

XBT-10 rubrikası	Xəstəliklər
E83.3	Fosfor mübadiləsinin pozulması

Müalicə

Konservativ müalicə

Patogenetik terapiya

Skelet təzahürləri olan və perinatal dövrdə və uşaqlıqda başlayan HFF diaqnozu təsdiqlənmiş xəstələrə **asfotaza alfa (asfotase alfa)** ilə ferment əvəzedici terapiyadan keçmək tövsiyə olunur.

Simptomatik terapiya

D vitamini qrupu dərmanlarının və onun analoqlarının HFF üçün müntəzəm istifadəsi tövsiyə edilmir: onun artıqlığı hiperkalsemiya, hiperkalsiuriya və nefrokalsinoza səbəb ola və ya ağırlaşdırı bilər.

Asfotaza alfa (asfotase alfa) ilə müalicənin əvvəlində müşahidə olunan HFF olan xəstələrdə hipokalsemiyanı düzəltmək üçün kalsium preparatlarının istifadəsi tövsiyə olunur.

Sümük hipomineralizasiyasının ağırlaşmasının qarşısını almaq üçün HPF olan xəstələrə bifosfonatlar qrupundan dərmanların təyin edilməsi tövsiyə edilmir.

HFF olan xəstələrdə qıcolmalar zamanı bu vəziyyəti aradan qaldırmaq üçün **piridoksin (pyridoxine)** venadaxili (ilkin doza 100 mq, sonra 10-30 mq/kq/gün olmaqla 3 dozada) təyin edilməsi tövsiyə olunur.

Qeyri-steroid iltihabəleyhinə və revmatizmə qarşı dərmanlar kursu ağrı sindromunun mövcudluğunda HFF olan xəstələrə tövsiyə olunur.

Ədəbiyyat

Нарушение обмена фосфора. Гипофосфатазия

Версия: Клинические рекомендации РФ 2023 (Россия)

Версия: Клинические рекомендации РФ 2023 (Россия) Версия: Клинические протоколы МЗ РК - 2015 (Казах

<https://shorturl.at/uwMWY>

<https://shorturl.at/vCORZ>