

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

İlkin versiyanın tərtibatçı (İSİM)	Quliyeva P.
---	--------------------

XBT-10 rubrikası	Xəstəliklər
84.0	Ağciyər əlamətləri ilə müşayiət olunan kistoz fibroz
84.1	Bağırsaq əlamətləri ilə müşayiət olunan kistoz fibroz
84.8	Digər əlamətlərlə müşayiət olunan kistoz fibroz

Müalicə

Xəstə kateqoriyası: böyüklər, uşaqlar.

Müalicənin məcburi komponentləri:

Bronxial ağacın drenajı və fiziki müalicə üsulları;

Pəhriz terapiyası;

Mukolitik terapiya;

Bronxodilatator terapiyası;

Antibakterial terapiya;

Ekzokrin pankreas çatışmazlığı üçün əvəzedici terapiya;

İltihab əleyhinə terapiya;

Vitamin terapiyası.

Ambulator mərhələdə dərman müalicəsi:

Kistoz fibroz olan xəstələr üçün yağda həll olunan vitaminlərin və beta-karotinin tövsiyə olunan dozaları.

Vitaminlər	Xəstələrin xüsusiyyətləri	Dozalar
A	Hamısı pankreas çatışmazlığı ilə	4000-10000 IU/gün**
D	Hamısı pankreas çatışmazlığı ilə	400 - 2000 IU/gün**
E	Hamısı: 0-6 ay 6-12 ay 1-4 il 4-10 il 10 yaşdan yuxarı	25 IU/gün** 50 IU/gün 100 IU/gün 100-200 IU/gün 200-400 IU/gün
K	Hamısı pankreas çatışmazlığı ilə, qaraciyər patologiyası olanda	2-5 mq/gün 2-10 mq/gün
Beta karoten (β-каротин)	Hamısı pankreas çatışmazlığı ilə	0,5 – 1 mq/kq/gün, maks. 50 mq/gün

****Vitamin dozasının bir ölçü vahidinin digərinə çevrilməsi:**

A vitamini: 1 mq = 3333,3 IU

D vitamini: 1 mkq = 40 IU

E vitamini: 1 mg = 1,36 IU

Mədəaltı vəzi əvəzedici terapiya, lipaz tərkibinə görə hesablanır:

Yaş	Təklif olunan doza
Körpələr (12 aya qədər)	2000-4000 IU lipaz/120 ml ana südü və ya qarışığı, bu da qidada 1 q yağ üçün təxminən 2000 IU lipazdır.
1 yaşdan 4 yaşa qədər uşaqlar	Qidada 1 q yağ üçün 2000-4000 IU lipaz, ehtiyac olduqda artır (maksimum doza - gündə 10,000 IU lipaz/kq bədən çəkisi)
4 yaşdan yuxarı uşaqlar və böyüklər	Yemək başına 500 IU lipaz/kq bədən çəkisi ilə başlayaraq, tədricən maksimum dozaya qədər artır, yəni: <ul style="list-style-type: none">- yemək başına 1000-2500 IU lipaz/kq bədən çəkisi və ya- gündə 10,000 IU lipaz/kq bədən çəkisi və ya- 2000 Bütün yağ tərkibli yeməklər, qəlyanaltılar, içkilər ilə 1 q yağ üçün -4000 IU lipaz

Staphylococcus aureus və Haemophilus influenzae bəlgəminin kulturasında istifadə edilən antibiotiklər:

Antibiotik	Uşaqlar üçün gündəlik doza	Tətbiq üsulu	Qəbul tezliyi /gün
-------------------	-----------------------------------	---------------------	---------------------------

Amoksisillin (Amoxicillin) + Klavulan turşusu (CLAVULANIC ACID) (amoksisillin əsasında hesablama)	Gündə 50-100 mq/kq	Daxilə	3-4
Azitromisin (Azithromycin)	>6 ay – gündə10 mq/kq, 15-25 kq-200 mq 26-35 kq-300 mq 36-45kq-400mq	Daxilə	1 dəfə 7-10 gün
Sefaklor (CEFAKLOR)	1 yaşa qədər 125 mq 3 dəfə. 1-7 yaş 250 mq 3 dəfə. 7 yaşdan yuxarı 500 mq 3 dəfə.	Daxilə	3 dəfə
Sefiksim (CEFIXIME)	8 mq/kq 6 ay - 1 il 75 mq 1-4 yaş - 100	Daxilə	1-2dəfə

	<p>mq</p> <p>5-10 yaş - 200 mq</p> <p>11-12 yaş - 300 mq</p>		
<p><i>Sulfametoksazol və Trimetoprim</i></p> <p><i>(Co-trimoxazol)</i></p>	<p>6həftə - 5 ay, 120 mq 2 dəfə,</p> <p>6 aydan 5 yaşa qədər - 240 mq 2 dəfə,</p> <p>6-12 yaş - 480 mq 2 dəfə,</p> <p>ağır infeksiyalar üçün, doza 50% artırıla bilər.</p>	Daxilə	2dəfə
<p><i>Klaritromisin</i></p> <p><i>(Clarithromycin)</i></p>	<p>15 mq/kq</p> <p>1-2il -125 mq</p> <p>3-6 yaş - 250 mq</p> <p>7-9 yaş - 375 mq</p> <p>>10 yaş - 500 mq</p>	Daxilə	2dəfə
<p><i>Sefoperazon + Sulbaktam</i></p> <p><i>(Cefoperazone+Sulbactam)</i></p>	<p>1 aydan 12 yaşa qədər uşaqlar –</p> <p>80 mq/kq</p> <p>sefoperazon tərəfindən,</p>	Vena daxili	2dəfə

	160 mq/kq-a qədər ağır infeksiyalar üçün		
Sulfametoksazol və Trimetoprim (Co-trimoxazol)	trimetoprim üçün 6-10 mq/kq, 5 aya qədər 240 mq, 6 aydan-5 yaşa qədər - 480 mq, 6-12 yaş - 480-960 mq, 12 yaşdan yuxarı - 1920 mq, ağır infeksiyalar üçün doza 50% artırıla bilər.	Daxilə	2-3dəfə
Seftriakson (Ceftriaxone)	50-80 mq/kq	Vena daxili, əzələ daxili	1-2dəfə
Sefuroksim (Cefuroxime)	20-30 mq	Daxilə	2dəfə
Sefuroksim natrium	150-200 mq/kq	Vena daxili	3-4 dəfə

Ps.aeruginosa bəlgəminin kulturasında istifadə edilən antibiotiklər:

Antibiotik	Uşaqlar üçün gündəlik doza	Böyüklər üçün gündəlik dozalar	Tətbiq üsulu	Qəbul tezliyi /gün
<i>Amikasin</i> (Amikacin)	15-20 mq/kq	700-1000 mq	Vena daxili	2
<i>Gentamisin</i> (Gentamicin)	10 mq/kq	10 mq/kq	Vena daxili	1-2
<i>Tobramisin</i> (Tobramycin)	300 mq/5 ml	300 mq/5 ml	inhalyasiya	2
<i>Tobramisin</i> (Tobramycin)	112 mq (28 mq 4 kapsul)	112 mq (28 mq 4 kapsul)	toz inhalyatoru	2
<i>Seftazidim</i> (Ceftazidime)	150-250 mq/kq	6-9 q	Vena daxili	2-3
<i>Sefepim</i> (Cefepime)	100-150 mq/kq	4-6 q	Vena daxili	2-3
<i>Piperasilin + Tazobaktam</i>	100-200	13,5 q	Vena daxili	3-4

(Piperacillin+Tazobactam)	mq/kq			
Sefoperazon+ Sulbaktam (Cefoperazone+Sulbactam)	150-200 mq/kq	8q	Vena daxili	2
Meropenem (Meropenem)	60-120 mq/kq	3-6 q	Vena daxili	3
Kolistimetat Natrium (COLISTIMETHATE SODIUM)	50-75 min IU /kq	6 milyon IU	Vena daxili	3
Kolistimetat Natrium (COLISTIMETHATE SODIUM)	1-4 milyon IU	1-4 milyon IU	inhalyasiya	2
İmipenem+ Silastatin (Imipenem+Cilastatin)	İmipenem üçün gündə 50- 100 mq/kq	2-4q	Vena daxili	3-4
Aztreonlar (AZTREONAM)	150-250 mq/kq	8q	Vena daxili	4

Burkholderia cepacia kompleksi, Achromobacter xylosoxidans ərkən, istifadə olunan antibiotiklər:

Antibiotik	Uşaqlar üçün gündəlik doza	Böyüklər üçün gündəlik dozalar	Tətbiq üsulu	Qəbul tezliyi /gün
<i>Seftazidim</i> (<i>Ceftazidime</i>)	300 mq/kq	9-12q	Vena daxili	3
<i>Seftazidim</i> (<i>Ceftazidime</i>)	2 aydan aşağı: 25-50 mq/kq/gün, 2 aydan yuxarı: 50-100 mq/kq/gün	2q	inhalyasiya	2
<i>Meropenem</i> (<i>Meropenem</i>)	120 mq/kq	6q	Vena daxili	3
<i>Meropenem</i> (<i>Meropenem</i>)	250 mq -500 mq	250 mq -500 mq	inhalyasiya	2

Piperasilin + Tazobaktam (Piperacillin+ Tazobactam)	400-500 mq/kq	13,5	Vena daxili	3
Sulfametoksa zol və Trimetoprim (Co-trimoxazol)	20 mq/kq (trimetoprim ə görə)	2880 mq	Vena daxili və daxilə	3
Doksisiklin (Doxycycline) (12 yaşdan yuxarı)	100-200 mq	1 gün - 200 mq sonra 100 mq	Daxilə	1
Xloramfenikol (CHLORAMP HENICOL)	50-100 mq/kq	2-4q	Daxilə vena daxili	3-4

Stenotrophomonas spp əkərkən, istifadə olunan antibiotiklər:

Antibiotik	Uşaqlar üçün gündəlik doza	Böyükər üçün gündəlik dozalar	Tətbiq üsulu	Qəbul tezliyi /gün
Sulfametoksazol və Trimetoprim (Co-trimoxazol)	20 mq/kq (trimetoprim üçün)	2880 mq	Vena daxili,daxilə	2-3
Xloramfenikol (CHLORAMPHENICOL)	50-100 mq/kq	2-4q	Daxilə	3-4
Seftazidim (Ceftazidime)	150 mq/kq	9q	Vena daxili	3
Seftazidim (Ceftazidime)	2 q/gün	2q	İnhalyasiyalar	2
Piperasilin/Tazobaktam (Piperacillin+Tazobactam)	400 mq/kq	13,5 q	Vena daxili	4
Siprofloksasin (Ciprofloxacin)	30 mq/kq	800 mq	Vena daxili	2
Siprofloksasin (Ciprofloxacin)	50 mq/kq	1,5-2 q	Daxilə	2

Əsas dərmanların siyahısı:

Farmakoterapevtik qrup	Beynəlxalq qeyri-mülkiyyət adı	Tətbiq üsulu
<i>Sefalosporin</i>	<i>Sefepim 1 q</i> <i>Seftazidim 1 q</i> <i>Seftriakson 1 q</i>	vena daxili vena daxili vena daxili
<i>Ftorxinolon</i>	Siprofloksasin 200 mq/100 ml, 250-500 mq	Vena daxili Dahilə
<i>Sulfanilamid</i> (SULFANILAMIDE)	Sulfametoksazol və Trimetoprim 120 mq, 480 mq	Vena daxili Dahilə
<i>Makrolid</i>	Azitromisin 50 mq, 125 mq, 250 mq, 500 mq; 100 mq/5 ml;	Dahilə Vena daxili
<i>Karbapenem</i>	Meropenem 500 mq/1,0 q	Vena daxili
<i>Qarışıq penisilinlər</i>	Piperasilin və tazabaktam 2,5 q	Vena daxili
<i>Aminoqlikozid</i>	Tobramisin	inhalyasiya üçün həll

	300mq/5ml, Tobramisin 112 mq (28 mq 4 kapsul)	inhalyasiya üçün toz
Digər qrupların antibakterial preparatı	Kolistimetat natrium 2000 000 IU	inhalyasiya üçün həll
Mukolitiklər:		
<i>Asetilsistein</i> <i>(Acetylcysteine)</i>	400 mq/2 ml	inhalyasiya üçün həll
<i>Dornase-alfa</i> <i>(DORNASE ALFA)</i>	2,5 mq/2,5 ml	inhalyasiya üçün
3-5-7% NaCl	100.0 ml	inhalyasiya üçün
Fermentlər:		
<i>Pankreatin</i>	10.000 IU 25.000 IU	Dahilə
Antifungal dərmanlar:		
<i>Flukonazol</i> <i>(Fluconazole)</i>	2 mq/ml, 50 mq, 100 mq, 150 mq	Dahilə
<i>Vorikonazol</i> <i>(Voriconazole)</i>	200 mq, 50 mq	Dahilə, infuziya üçün həll
<i>Kaspofungin</i>	50 mq	infuziya üçün

(CASPOFUNGIN)		
Amfoterisin B	50 mq, 10 ml	infuziya üçün
Mikafungin	50 mq	infuziya üçün
Posakonazol	40 mq/ml	Dahilə
Bronxodilatatorlar:		
Salbutamol (Salbutamol)	100 mkq/doza; 5 mq/ml;	Aerozol, inhalyasiya üçün məhlul
İprotropium bromid (IPRATROPIUM BROMIDE)	0,025%, 250µg/ml	Aerozol, inhalyasiya üçün məhlul
Fenoterol/iprotropium bromid	1 ml-də 0,5/0,25 mq, dozada 0,5/0,2 mq	Aerozol, inhalyasiya üçün məhlul
Qlükokortikosteroidlər:		
Prednizolon (Prednisolone)	30 mq/ml, 5 mq	Dahilə/əzələ daxili, vena daxili
Budesonid (BUDESONIDE)	0,25-0,5 mq/ml	inhalyasiya üçün həll

--	--	--

Əlavə dərmanların siyahısı

Farmakoterapevtik qrup	Beynəlxalq qeyri-mülkiyyət adı	Tətbiq üsulu
<i>Monobaktam</i>	Aztreonam 500 mq, 1000 mq	Vena daxili
<i>Karbapenem kombinasiyada</i>	İmipenem+ Silastatin	Vena daxili
<i>Tetrasiklinlər</i>	Doksisiklin 50 mq, 100 mq	Dahilə
<i>Amfenikol</i>	Xloramfenikol 250 mq, 500 mq; 0,5 q, 1,0 q	Dahilə, Vena daxili
<i>sefalosporin + beta-laktamaz inhibitoru</i>	Sefoperazon+ Sulbaktam 1,0 q	Vena daxili
Vitaminlər:		
<i>Tokoferol</i>	100 mq	Dahilə
<i>Xolekalsiferol</i>	15000 IU/ml;	Dahilə
<i>Erqokalsiferol</i>	0,125%	Dahilə
<i>Retinol asetat</i>	5000 IU, 33000 IU.	Dahilə

Ədəbiyyat

Муковисцидоз

Клинические протоколы МЗ РК - 2018 (Казахстан)

<https://diseases.medelement.com/disease/%D0%BC%D1%83%D0%BA%D0%BE%D0%B2%D0%B8%D1%81%D1%86%D0%B8%D0%B4%D0%BE%D0%B7-2018/16050>