

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
E83.0	Mis mübadiləsinin pozulması

Müalicə

Dərman terapiyası

Xəstəyə VX diaqnozu qoyularsa, **penisilamin (penicillamine)** təyin etmək tövsiyə olunur, doza fərdi olaraq seçilir, uşaqlarda (3 yaşdan etibarən təlimatlara uyğun olaraq): - 20 mq/kq çəki, böyüklərdə - 1500-2000-mq qədər sərbəst misi bağlamaq və sidiklə xaric olunmasını sürətləndirmək üçün

Üç dozada elementar sinkin gündə 150 mq dozada bağırsaqda misin udulmasını azaltmaq üçün **penisilaminə (penicillamine)** qarşı dözümsüzlük olan VX xəstələri üçün sink preparatları ilə ikinci sıra terapiya (sink sulfat (zinci sulfat)) tövsiyə olunur. 5 yaşa qədər uşaqlarda - gündə 2 dəfə 25 mq elementar sink, 5 yaşdan yuxarı uşaqlarda - 75 mq/gün (uşağın çəkisi 50 kq-dan azdırsa) və ya 150 mq/gün (bədən varsa) çəkisi 50 kq-dan çox) yeməkdən 30 dəqiqə əvvəl, 3 bölünmüş dozada

Asimptomatik VX olan xəstələrə penisilaminlə müqayisədə daha az mənfi reaksiyalar səbəbindən birinci sıra dərman kimi sink əlavələrini seçmək tövsiyə olunur.

Hamiləlik və ana südü zamanı terapiya

VX-nin remissiyada davam etməsi üçün hamiləlik və doğuşdan sonrakı dövrdə VX ilə terapiyanın davam etdirilməsi tövsiyə olunur, lakin potensial teratogenlik (nadir hallarda təsvir edilir - yalnız yüksək dozalar qəbul edərkən) və keysəriyyə əməliyyatından sonra mümkün çarıqlar və ya kollagenin sintezinin pozulması səbəbindən epizyotomiya zamanı terapiyanın dozasını hamiləlik boyu ilkin dozanın 25-50% azaldılmalıdır. Sink sulfat terapiyası dozanın tənzimlənməsi olmadan davam etdirilə bilər.

Hamiləlik baş verdikdə, ağırlaşma ehtimalı səbəbindən terapiyanı ləğv etmək qəti qadağandır.

VX olan xəstələrə xelasiya terapiyasından, xüsusən də penisilaminlə istifadə edərkən ana südü ilə qidalandırmaq tövsiyə edilmir.

Ədəbiyyat

Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона) у детей
Версия: Клинические рекомендации РФ 2021 (Россия)
<https://shorturl.at/epxzZ>