

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
E88	Plazma zülallarının mübadiləsinin pozğunluqları

Müalicə

Müalicə məqsədləri:

- tənəffüs çatışmazlığının inkişafının ləngiməsi;
- həyat keyfiyyətinin yaxşılaşdırılması.

Əvəzedici terapiya:

Alpha1-AT: **Prolastin-C** 60 mq/kq bədən çəkisinə, həftədə bir dəfə, ömür boyu (Aralast, Zemaira analoqları);

İnhalyasiya üçün bronxodilatatorlar:

- **İpratropium bromid/fenoterol (ipratropium bromide/fenoterol)** şüşəsi 20 ml ,gündə 4 dəfə ,yaşa uyğun dozada;
- **Salbutamol**, ölçülü dozada aerosol 100 mkq və ya yaşa uyğun dozada ,inhalyasiya üçün məhlul;

və ya

- **Aminofilin (aminophyllinum)**, yaşa uyğun dozada, 5 ml ampula.

Antipiretiklər temperaturun bir qədər artması ilə belə təyin edilir, çünki qızdırma zamanı A1-AT polimerləşməsi artır:

Parasetamol (paracetamol) 10 mq/kq bədən çəkisinə

Antibakterial terapiya:

"Qorunan" penisilinlər:

- **amoksisillin + klavulan turşusu (amoxicillin + clavulanic acid)** , inyeksiya üçün toz, 625 mq və ya 1,2 q 100 mq/kq bədən çəkisinə gündə 3 dəfə, 7-14 gün ərzində; və ya daxiləl suspenziya 125 mq/5 ml, 7-14 gün ərzində, gündə 3 dəfə ,100 ml ,50 mq/kq bədən çəkisinə;
- **azitromisin, (azithromycin)** 100 mq/5 ml (200 mq/5 ml) suspenziya hazırlamaq üçün toz, 10 mq/kq bədən çəkisinə olan flakonda ,gündə 1 dəfə ,3-5 gün müddətində;
- **spiramisin (spiramycinum)**, tablet şəklində 1,5 milyon IU və ya 3,0 milyon IU, 7-10 gün ərzində ,gündə 150-300 min IU/kq bədən çəkisi.nə

Sefalosporinlər:

- **sefuroksim** tozu d/i 250 mq; 750 mq; Yenidoğulmuşlar və uşaqlar üçün 1500 mq, 3-4 dozada ,30-100 mq/kq/gün təyin edilir. Venadaxili, əzələdaxili suspenziya üçün toz 125 mq/5 ml, tabletlər 125 mq; 250 mq,500, 7-14 gün ərzində, ehtimal ki, "mərhələli" terapiya rejimində;
- **seftriakson (ceftriaxone)** 50 - 80 mq/kq, gündə 1-2 dəfə ,7-14 gün;
- **seftazidim (ceftazidime) (cefuroxime)**, toz d/i 1 q flakon, gündə 50-80 mq/kq bədən çəkisinə, 7-14 gün ərzində, 2 inyeksiyaya bölünür;
- **sefepim (cefepime)**, toz d/i 1 q, gündə 2 dəfə, 7-14 gün;
- **sulperazon (sulperason) (sefoperazon + sulbactam (cefoperazonum + sulbactam))** 40 – 100 mq/kq ,gündə 2 dəfə, 7 – 14 gün;

· **meropenem** tozu d/i 1 q, gündə 2 dəfə ,10 gün ərzində.

Antifungal dərmanlar:

Flukonazol (fluconazole), kapsullar 50 mq, 150 mq 3-5 mq/kq ,gündə 1 dəfə ,5-7 gün ərzində.

Mukolitik agentlər:

· **ambroksol**, inhalyasiya üçün məhlul və yaşa bağlı dozada gündə 2-3 dəfə 15 mq/5 ml 100 ml;

Ambroksol (ambroxolum), tabletlər 30 mq ,gündə 2-3 dəfə ,yaşa uyğun dozada;

· inhalyasiya üçün **asetilsistein(acetylcysteine)** məhlulu 20%, ampula 5 ml ,gündə 2 dəfə, yaşa bağlı dozada;

və ya

- **asetilsistein + tiamfenikol (tiamfenikol qlisinat asetilsisteinat) (thiamphenicoli glycinas acetylcyteinas)** ; 125 mq (1 ml), 250 mq (2 ml məhlul) və ya inhalyasiya üçün, gündə 1-2 dəfə ,500 mq;

Ədəbiyyat

Дефицит альфа-1-антитрипсина у детей

Версия: Клинические протоколы МЗ РК - 2015 (Казахстан)

<https://shorturl.at/bhmt4>