Xəstəlik sinifi (XBT-10)	G - Sinir sistemi xəstəlikləri

İlkin versiyanın tərtibatçı (İSİM)	Məmmədova A.

XBT-10 rubrikası	Xəstəliklər
G71.0	Əzələ distrofiyası: • Düşen və ya Bekker distrofiyasına bənzər uşaq tipli autosom ressesiv • xoşxassəli [Bekker]

Müalicə

Qeyri-medikamentoz müalicə:

- Pəhriz - zülallarla, vitaminlərlə (B, D, C), mikroelementlərlə (kalsium) zənginləşdirilmiş;
- hormonal terapiyaya başlamazdan əvvəl peyvənd cədvəlinə uyğun olaraq **immunizasiya məcburidir**; hormonal terapiyası qəbul edərkən inaktivləşdirilmiş (öldürülmüş) vaksinlərlə immunizasiyaya icazə verilir; Hormonal terapiya qəbul edərkən diri vaksinlərə immunizasiyadan çəkinmək lazımdır;
- vəziyyətə və xəsətəliyin mərhələsinə adekvat olan fiziki fəaliyyət **(**nəzarət altında)

Medikamentoz müalicə

Əsas dərman preparatları:

Farmakoterapevtik qrup	Preparatın beynəlxalq patentləşdirilməmiş adı	Istifadə qaydası
Qlükokortikosteroidlər	***Prednizolon -*** tablet 5 mq	Gündəlik doza 0,75 mq/kq,

		gündəlik səhərlər qəbul edilir, daxilə
	Deflazakort – tablet 6 mq, 30 mq	Gündəlik doza 0,9 mq/kq, gündəlik səhərlər qəbul edilir, daxilə

Əlavə dərman preparatları:

Farmakoterapevtik qrup	**Preparatın beynəlxalq patentləşdirilməmiş adı**	**Istifadə qaydası**
Sümük-əzələ sistemi. Sümük-əzələ sistemi xəstəliklərinin müalicəsi üçün digər dərmanlar.	***Ataluren*** - qranullar, paketlər: 125, 250, 1000 mq	Gündəlik doza 40 mq/kq, 3 dəfəyə qəbul olunur: səhər 10 mq/kq, günorta 10 mq/kq, axşam 20 mq/kq, daxilə (konsilium tərəfindən təyin edilir)
Sümük-əzələ sistemi. Sümük-əzələ sistemi xəstəliklərinin müalicəsi üçün digər dərmanlar.	***Eteplirsen*** **–** v/d yeridilmə üçün məhlul, 50 mq/ml, ampulalar: 500 mq/10 ml, 100 mq/2 ml	Gündəlik doza 30 mq/kq, venadaxili damcı üsulu ilə, həftədə bir dəfə, infuziya müddəti 35-60 dəqiqədir (konsilium tərəfindən təyin edilir)
Sümük-əzələ sistemi. Sümük-əzələ sistemi xəstəliklərinin müalicəsi üçün digər dərmanlar.	***Golodirsen*** – v/d yeridilmə üçün məhlul, 50 mq/ml ampulalar: 100 mq/2 ml	Gündəlik doza 30 mq/kq, venadaxili damcı üsulu ilə, həftədə bir dəfə, infuziya müddəti 35-60 dəqiqədir (konsilium tərəfindən təyin edilir)
Vitamin	***Xolekalsiferol*** (vitamin D3) - ağızdan tətbiq üçün sulu məhlul, yağlı məhlul daxilə; kapsul və tabletlər 0,25, 0,5, 1,0 mkq; v/d tətbiq üçün məhlul 2 mkq/1,0 ml və 5	Gündəlik doza 1000-5000 BV, gündə 1 dəfə, daxilə, payız-qış dövründə və ya daimi olaraq qəbul edilir

	mkq/1,0 ml.	
Kalsium preparatları	**Kalsium preparatları**, digər preparatlarla birlikdə kalsium preparatları - tabletlər	Gündəlik doza 2-3q. 2-3 dəfəyə, kurs 1-2 aydır

Ədəbiyyat	

https://diseases.medelement.com/disease/%D0%BF%D1%80%D0%BE%D0%B3%D1%80%D0%B5%D1%81%D1%81%D0%B8%D1%80%D1%83%D1%8E%D1%89%D0%B0%D1%8F-%D0%BC%D1%8B%D1%88%D0%B5%D1%87%D0%BD%D0%B0%D1%8F-%D0%B4%D0%B8%D1%81%D1%82%D1%80%D0%BE%D1%84%D0%B8%D1%8F-%D0%B4%D1%8E%D1%88%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D0%B0-%D0%B1%D0%B5%D0%BA%D0%BA%D0%B5%D1%80%D0%B0-%D0%BA%D0%BF-%D1%80%D0%BA-2021/16654

- Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна/Беккера Клинические протоколы МЗ РК - 2021 (Казахстан)

https://www.pediatr-russia.ru/news/%D0%9A%D0%A0%20%D0%9C%D0%B8%D0%BE%D0%B4%D0%B8%D1%81%D1%82%D1%80%D0%BE%D1%84%D0%B8%D1%8F%20%D0%94%D1%8E%D1%88%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D0%B0_%20%D0%BD%D0%B0%20%D1%81%D0%B0%D0%B9%D1%82_%D0%A1%D0%9F%D0%A0.pdf

- Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна. Прогрессирующая мышечная дистрофия Беккера. Клинические рекомендации. 2023