

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

İlkin versiyanın tərtibatçı (İSİM)	Konul İsmayılova
---	-------------------------

XBT-10 rubrikası	Xəstəliklər
G71.2.	Anadangəlmə miopatiyalar

Müalicə

AMBULATOR MÜALİCƏ

SMA 5q üçün dərman müalicəsi iki sahəyə bölünür:

- SMN protein çatışmazlığını doldurmağa yönəlmiş patogenetik terapiya;
 - simptomatik terapiya (xəstəliyin fərdi simptomlarının korreksiyası).
- tam uzunluqlu funksional zülalların ekspressiyasını artıran SMN2 geninin splicing modifikatorlarının (genetik modifikasiya) istifadəsi və ya SMN1 geninin hüceyrələrə çatdırılması üçün gen terapiyası vektoru:

Oliqonukleotid Spinraza1 beynəlxalq patentləşdirilməmiş adı (bundan sonra MHH) Nusinersen təsir mexanizmlili dərman SMA 5q-nin bütün növlərinin müalicəsi üçün qeydiyyatdan keçmişdir, intratekal olaraq verilir

Evrisdi1 (MHH Risdiplam) (yeridilmə yolu: peroral) SMA 5q 1, 2, 3-cü növlərinin müalicəsində;

SMN1 geninin hüceyrələrə çatdırılması üçün gen terapiyası üçün dərman virus-vektoru - Zolgensma1 -tək dozalıq venadaxili verilmə

Bütün xəstələrə Zolgensma infuziyasından əvvəl və sonra sistemli kortikosteroidlər verilir.

SMA üçün simptomatik terapiya tibbi səbəblərə görə yanaşı gedən xəstəlikləri korreksiyası üçün təyin olunan dərmanları əhatə edir, o cümlədən:

antibiotiklər; sümük mineralizasiyasını təmin edən dərmanlar (pəhriz əlavələri): D vitamini, kalsium və bifosfonat (vitamin D əsasən aydın ehtiyac olduqda istifadə olunur (çatışmazlıq olduqda));
mədə-bağırsaq traktının funksional pozğunluqlarının müalicəsi üçün dərmanlar

Ədəbiyyat

ПОСТАНОВЛЕНИЕ МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ 5 мая 2023 г. № 73

https://minzdrav.gov.by/upload/dadvfiles/CProtokol/%D0%9A%D0%9F_%D0%9E%D0%BA%D0%B0%D0%B7%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D0%B5_%D0%BC%D0%B5%D0%B4%D0%BF%D0%BE%D0%BC%D0%BE%D1%89%D0%B8_%D0%BF%D0%B0%D1%86%D0%B8%D0%B5%D0%BD%D1%82%D0%B0%D0%BC_%D0%B4%D0%B5%D1%82_%D0%B2%D0%BE%D0%B7%D1%80_%D1%81%D0%BE_%D1%81%D0%BF%D0%B8%D0%BD%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D0%BE%D0%B9_%D0%BC%D1%8B%D1%88%D0%B5%D1%87%D0%BD%D0%BE%D0%B9_%D0%B0%D1%82%D1%80%D0%BE%D1%84%D0%B8%D0%B5%D0%B9_%D0%BF%D0%BE%D1%81%D1%82_%D0%9C%D0%97_05.05.2023_%E2%84%9673.pdf