

<b>Xəstəlik sinifi (XBT-10)</b>	<b>G - Sinir sistemi xəstəlikləri</b>
---------------------------------	---------------------------------------

<b>İlkin versiyanın tərtibatçı (İSİM)</b>	<b>Məmmədova A.</b>
---	---------------------

<b>XBT-10 rubrikası</b>	<b>Xəstəliklər</b>
<b>G11.0</b>	<b>Anadangəlmə progressivləşməyən ataksiya</b>
<b>G11.1</b>	<b>Erkən beyincik ataksiası</b>
<b>G11.2</b>	<b>Gecikmiş beyincik ataksiası</b> <i>Qeyd:</i> Adətən, 20 yaşdan yuxarı şəxslərdə başlanır
<b>G11.3</b>	<b>DNT-nin reparasiya pozğunluğu ilə gedən beyincik ataksiası</b> Teleangiektatik ataksiya [Lui-Bar sindromu]
<b>G11.4</b>	<b>İrsi spastik paraplegiya</b>
<b>G11.8</b>	<b>Digər irsi ataksiya</b>
<b>G11.9</b>	<b>Dəqiqləşdirilməmiş irsi ataksiya</b> İrsi beyincik: <ul style="list-style-type: none"><li>• ƏGO ataksiası</li><li>• degenerasiyası</li><li>• xəstəliyi</li><li>• sindromu</li></ul>

## **Müalicə**

### **Qeyri-medikamentoz müalicə:**

Müalicəvi gimnastika, simulyatorlarda müalicəvi fiziki məşqlər, robotlaşdırılmış mexanoterapiya, fizioterapiya, erqoterapiyanın tədrisi,

akupunktura, loqopedlə xüsusi məşqlər, ortopedik tədbirlər (longetlər, xüsusi gəzinti vasitələrinin istifadəsi).

### Medikamentoz müalicə

İrsi ataksiyalar, radikal müalicəsi olmayan bir qrup neyrodegenerativ xəstəliklərdir. Ataksiyanın bəzi variantlarında simptomatik müalicə və reabilitasiya tədbirləri müəyyən fayda verə bilər.

Ataksiyanın növü	Farmakoterapevtik qrup	Preparatın beynəlxalq patentləşdirilməmiş adı	İstifadə qaydası
<b>Nimann Pik xəstəliyinin C növü</b> [Niemann-Pick C disease (NP-C)]	Lizosomal depo xəstəliklərinin müalicəsi üçün vasitə	<b><i>Miqlustat (Miglustat)</i></b>	Daxilə <ul style="list-style-type: none"> <li>• Böyüklər 100-400 mq/gün</li> <li>• 4-11 yaşlı uşaqlar. Bədən səthinin sahəsi 0,48 m<sup>2</sup> - dir: - 100 mq gündə 1 dəfə;</li> <li>• 4-11 yaşlı uşaqlar. Bədən səthinin sahəsi 0,48 -0,73 m<sup>2</sup> - dir: -100 mq gündə 2 dəfə;</li> <li>• 4-11 yaşlı uşaqlar. Bədən səthinin sahəsi 0,74 -0,88 m<sup>2</sup> - dir: -100 mq gündə 3 dəfə;</li> <li>• 4-11 yaşlı uşaqlar. Bədən səthinin sahəsi 0,89 -1,25 m<sup>2</sup> - dir: -200 mq gündə 2 dəfə;</li> <li>• 4-11 yaşlı uşaqlar. Bədən səthinin sahəsi 1,26 m<sup>2</sup>-dən yuxarıdır : -200 mq gündə 3 dəfə;</li> </ul>
<b>Serebrotendinal ksantomatoz</b>	Xolesterin öd daşlarını həll etməyə kömək edən dərman	<b><i>Xenodeoksixol turşusu (chenodeoxycholic acid) (xenofalk)</i></b>	Daxilə. <ul style="list-style-type: none"> <li>• Böyüklər: 3-ə bölünmüş dozada 750 mq/gün. Lazım gələrsə, gündə 1000</li> </ul>

			<p>mq-a qədər artırılır</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Uşaqlar: İlkin olaraq gündə 5 mq/kq 3 dozaya bölünür; doza cavaba uyğun tənzimlənir, gündə maksimal olaraq 15 mq/kq, yəni maksimum 1000 mq.</li> </ul>
<b>Spinocerebellar ataksiya 3 (SSA 3)</b>	$\alpha$ 4 $\beta$ 2 neyron nikotinə həssas asetilxolin reseptorlarının agonisti	<b>Vareniklin (varenikline)</b>	Böyüklər: 1 mq-dan gündə 2 dəfə
<b>SSA və digər etiologiyalar (resessiv və sporadik)</b>	Tetrodotoksinə həssas natrium kanallarının blokatoru	<b>Riluzol /Rilutek (Riluzolum)</b>	Böyüklər: 100 mq/gün
<b>SSA 3</b>	Mikroelementlər	<b>Sink</b>	Böyüklər: Daxilə, gündə 50 mq

### Ədəbiyyat

<https://diseases.medelement.com/disease/%D0%BD%D0%B0%D1%81%D0%BB%D0%B5%D0%B4%D1%81%D1%82%D0%B2%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%B0%D1%82%D0%B0%D0%BA%D1%81%D0%B8%D0%B8-%D0%BA%D0%BF-%D1%80%D0%BA-2022/17193>

- Наследственные атаксии  
Клинические протоколы МЗ РК - 2022 (Казахстан)