

<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>G71.1</b>	Miotonik pozğunluqlar Miotonik distrofiya [Şteyner]

### **Müalicə**

#### **Qeyri-medikamentoz müalicə:**

- Pəhriz – tərkibində az miqdarda kalium olan qidalar
- Fizioterapiya və reabilitasiya
- Ortopedik vasitələr

#### **Medikamentoz müalicə**

- Rigidliyi (sərtliyi) azaltmaq üçün **membran stabiləşdirici preparatlar**, məs.: **meksiletin** (mexiletine), **lamotrigin** (lamotrigine), **karbamazepin** (carbamazepine), **fenitoin** (phenytoin)

**Meksiletin** - ağızdan və v/d damcı və ya şırnaq üsulu ilə tətbiq edilir. Doza, istifadə qaydası/ rejimi, müalicə müddəti göstərişlərdən, klinik vəziyyətdən və istifadə olunan dərman formasından asılı olaraq fərdi müəyyən edilir. Beləliklə, funksiyanı məhdudlaşdıran miotonik distrofiyalarda **meksiletinin** birinci sıra dərman vasitəsidir.

Meksiletin nadir hallarda ilkin səbəb kimi mədəcik aritmiyalı xəstələrdə aritmiyanı gücləndirə bildiyindən, preparatın istifadəsi 2-ci və ya 3-cü dərəcəli atrioventrikulyar blokadada əks göstərişdir; Müalicəyə başlamazdan əvvəl, kardioloqa müraciət etmək tövsiyə olunur, xüsusilə patoloji EKG göstəriciləri olan xəstələr.

- **Simptomatik müalicə.**

<https://www.msmanuals.com/ru/%D0%BF%D1%80%D0%BE%D1%84%D0%B5%D1%81%D1%81%D0%B8%D0%BE%D0%BD%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D1%8B%D0%B9/%D0%BF%D0%B5%D0%B4%D0%B8%D0%B0%D1%82%D1%80%D0%B8%D1%8F/%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%BC%D1%8B%D1%88%D0%B5%D1%87%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%8F/%D0%BC%D0%B8%D0%BE%D1%82%D0%BE%D0%BD%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B0%D1%8F-%D0%B4%D0%B8%D1%81%D1%82%D1%80%D0%BE%D1%84%D0%B8%D1%8F>

- Миотоническая дистрофия (Болезнь Штейнерта)  
Проверено/пересмотрено янв 2022

[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](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