

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

İlkin versiyanın tərtibatçı (İSİM)	Yusifova B.
---	--------------------

XBT-10 rubrikası	Xəstəliklər
G60.1.	Refsum xəstəliyi

Müalicə

Dərman müalicəsi:

İrsi ataksiyalar radikal müalicəsi olmayan bir qrup neyrodegenerativ xəstəliklərdir. Beyincik kənar simptomlarda tətbiq olunan bir neçə simptomatik variant və reabilitasiya terapiyası müəyyən qədər faydalı ola bilər. İrsi ataksiyaların müəyyən növləri müalicə olunur.

Əsas dərmanların siyahısı yoxdur

Əlavə dərmanların siyahısı

Ataksiya növü	Farmakoterapevtik qrup	DV beynəlxalq patentləşdirməmiş adı	Qəbul qaydası
Niemann-Pick növü C	Lizosomal toplanma xəstəliklərinin müalicəsi üçün vasitə	<i>Miqlustat</i> (Miglustat)	Oral <ul style="list-style-type: none"> • Böyüklər 100-400 mq/gün • 4-11 yaş uşaqlar. Bədən

			<p>səthinin sahəsi 0,48 m² qədər - 100 mq gündə 1 dəfə.</p> <ul style="list-style-type: none"> • 4-11 yaş uşaqlar. Bədən səthinin sahəsi 0,48 m²-0,73 m²-100 mq gündə 2 dəfə. • 4-11 yaş uşaqlar. Bədən səthinin sahəsi 0,74 m²-0,88 m²-100 mq gündə 3 dəfə. • 4-11 yaş uşaqlar. Bədən səthinin sahəsi 0,89 m²-1,25 m²-200 mq gündə 2 dəfə. • 4-11 yaş uşaqlar. Bədən səthinin sahəsi 1,26 m²-dən
--	--	--	---

			yuxarı - gündə 3 dəfə 200 mq.
Serebrotendi noz ksantomatoz	Xolesterin öd daşlarını həll edən preparat	Xenodezoksixolik turşusu (Chenodeoxycholic acid)	<ul style="list-style-type: none"> • Böyüklər: 3 qəbula 750 mq/gün. Lazım gələrsə, gündə 1000 mq-a qədər artırmaq • Uşaqlar Oral İlkin olaraq gündə 5 mq/kq 3 qəbula, doza cavaba uyğun tənzimlənilir, gündə maksimum 15 mq/kq, maksimum 1000 mq.
SCA 3	$\alpha 4\beta 2$ neyron nikotinic asetilxolin reseptor agonisti	Vareniklin (Vareniclinum)	Böyüklər: Gündə 2 dəfə 1 mq
SCA və digər etiologiyalar (resessiv və sporadik)	Tetrodotoksin həssas natrium kanallarının blokatoru	Riluzol (Riluzolum)	Böyüklər: 100 mq/gün
SCA3	Mikroelementlər	Sink (Zincum)	Böyüklər: oral gündə 50 mq

Әдәбиyyat

Наследственные атаксии

Версия: Клинические протоколы МЗ РК - 2022 (Казахстан)

<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>