

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

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

<b>XBT-10 rubrikası</b>	<b>Xəstəliklər</b>
<b>G31.8</b>	<b>Sınır sisteminin digər dəqiqləşdirilmiş degenerativ xəstəlikləri</b> Baş beyin boz maddənin degenerasiyası (Alpers xəstəliyi) Levi cismi(ləri) (demensiya) xəstəliyi Yarımkəskin nekrozlaşan ensefalomiopatiya (Leyq xəstəliyi)

## **Müalicə**

### **Levi cismi(ləri) (demensiya) xəstəliyi**

#### **Dəstəkləyici tədbirlər:**

- Pasiyentin təhlükəsizliyi və rifahı
- Əhatə edən mühitdə oriyentasiyanın gücləndirilməsi

#### **Simptomatik dəstəkləyici müalicə:**

**-Rivastiqmin** (rivastigmine) və ya digər xolinesteraza inhibitorları:

**İstifadə rejimi:** Rivastiqminin başlanğıc dozası 1,5 mq daxilə, gündə iki dəfə təşkil edir və koqnitiv funksiyanı yaxşılaşdırmaq üçün doza 6 mq-a qədər artırıla bilər.

- **Levodopa** (ehtiyac olduqda) - başlanğıc doza 0,5-1 q/gün daxilə, orta terapevtik doza 4-5 q/gün təşkil edir.

### **Alpers xəstəliyi**

### Simptomatik müalicə:

- **Levokarnitin** (Levocarnitine) 18 yaşdan kiçik uşaqlar və yeniyetmələrdə müvafiq dərman formalarında (sirop/şirə, kapsullar ) istifadə olunur.

Uşaqlar: doğumdan 1 yaşa qədər 8 - 20 damcı gündə 2 - 3 dəfə, 1 yaşdan 6 yaşa qədər 20 - 28 damcı gündə 2 - 3 dəfə, 6 yaşdan 12 yaşa qədər 2,5 ml (1/2 ölçü qaşığı) 2 - 1 ay ərzində gündə 3 dəfə.

14 aştan yuxarı uşaqlar: gündə 1 kapsul.

### -Antikonvulsantlar:

Dərman vasitəsi	İlkin doza	Dozalama rejimi	Dozanın artırma sürəti	Saxlayıcı doza
<b>Fenobarbital</b> (Phenobarbital)	< 1 yaş: 3–5 mq/kq/gün; > 1 yaş: 2–4 mq/kq/gün;	Gündə 2–3 dəfə	Uşaqlarda: 1–2 mq/kq 2 həftədən bir	< 1 yaş: 3–5 mq/kq/gün; > 1 yaş: 2–4 mq/kq/gün;
<b>Klonazepam</b> (Clonazepam)	< 10 yaş və ya çəkisi <30 kq: 0,01–0,3 mq/kq/gün; > 10 yaş: 1–1,5 mq/gün;	Gündə 3–4 dəfə	< 10 yaş: 0,02 mq/kq/həftə; > 10 yaş: 0,5 mq/həftə;	Uşaqlarda: 0,1–0,3 mq/kq/gün;

### Leyq xəstəliyi

#### Dəstəkləyici tədbirlər:

- Ketogen pəhrizi - yüksək yağlı, aşağı karbohidratlı pəhriz.

### Simptomatik müalicə:

- **Tiamin** və ya B1 vitamini (thiamine) - yaşa uyğun olan dozalarda və dərman formalarında.
- **Natrium-bikarbonat** (sodium bicarbonate) və ya natrium sitrat (sodium citrate) ehtiyac olduqda laktoasidozun müalicəsi üçün, daxilə və ya parenteral tətbiq olunur; yaşa uyğun olan dozalarda və dərman formalarında istifadə olunur.

### Ədəbiyyat

[https://isim.az/upload/File/reports/37\\_Usaqlarda\\_epilepsiya\\_W.pdf](https://isim.az/upload/File/reports/37_Usaqlarda_epilepsiya_W.pdf)

- Uşaqlarda epilepsiya üzrə klinik protokol

<https://www.mediasphera.ru/issues/zhurnal-nevrologii-i-psixiatrii-im-s-korsakova/2021/10-3/1199772982021103006>

- Клинические рекомендации «Когнитивные расстройства у пациентов пожилого и старческого возраста»

<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%BD%D0%B5%D0%B2%D1%80%D0%BE%D0%BB%D0%BE%D0%B3%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B5-%D1%80%D0%B0%D1%81%D1%81%D1%82%D1%80%D0%BE%D0%B9%D1%81%D1%82%D0%B2%D0%B0/%D0%B4%D0%B5%D0%BB%D0%B8%D1%80%D0%B8%D0%B9-%D0%B8-%D0%B4%D0%B5%D0%BC%D0%B5%D0%BD%D1%86%D0%B8%D1%8F/%D0%B4%D0%B5%D0%BC%D0%B5%D0%BD%D1%86%D0%B8%D1%8F-%D1%81-%D1%82%D0%B5%D0%BB%D1%8C%D1%86%D0%B0%D0%BC%D0%B8-%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B8-%D0%B8-%D0%B4%D0%B5%D0%BC%D0%B5%D0%BD%D1%86%D0%B8%D1%8F-%D0%BF%D1%80%D0%B8-%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%BD%D0%B8-%D0%BF%D0%B0%D1%80%D0%BA%D0%B8%D0%BD%D1%81%D0%BE%D0%BD%D0%B0>

- Деменция с тельцами Леви и деменция при болезни Паркинсона  
Проверено/пересмотрено фев 2023

<https://www.ninds.nih.gov/health-information/disorders/leigh-syndrome#:~:text=There%20is%20also%20a%20form,is%20thiamine%20or%20Vitamin%20B1.>

- Leigh Syndrome