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

İlkin versiyanın tərtibatçı (İSİM)	Məmmədova A.

XBT-10 rubrikası	Xəstəliklər
G70.0	Myasthenia gravis (ağır miasteniya)
G70.1	Sinir-əzələ sinapsının toksiki pozğunluğu
G70.2	Anadangəlmə və qazanılma miasteniya

Müalicə

Böyüklərin müalicəsi

Medikamentoz müalicə

1-ci mərhələ

- **Antixolinesteraz preparatları** (əsasən təsir müddətinə görə fərqlənirlər):

Dərman və onun sinonimləri	Dərman forması	Dərmanın təsirinin baçlanğıcı, dəqiqə	Təsir müddəti, saat
Neostigmin metilsulfat (Neostigmine methylsulphate)	Tabletlər 15 mq, 0,05%-li məhlul 1 ml (0,5 mq) ampulada	20-40	2-4
Piridostigmin bromid (Pyridostigmine	Tabletlər 60 mq, 0,5%-li məhlul 1 ml (5 mq) ampulada	60	4-6

bromide)			
Qalantamin hidroxlorid (Galantamine hydrochloride)	0,1%, 0,25%: 0,5%-li məhlul 1 ml ampulada	60	8-12

- **Kalium preparatları: *kalium orotat*** (Potassium orotate) tablet 0,5 q gündə 3 dəfə daxilə; ***kalium xlorid*** (Potassium chloride) tozda/tabletlərdə 0,5 – 1 g və ya 1 q və ya 50 ml 4%-li məhlul (10 ml 10% məhlul) gündə 2-3 dəfə daxilə.
- Kalium saxlayan diuretiklər: ***spironolakton*** (Spironolactone) 25 mq gündə 3-4 dəfə daxilə

<u>2-ci mərhələ</u>

Birinci mərhələdə istifadə edilən dərmanlar kifayət qədər effektiv olmadıqda **qlükokortikoidlər** təyin edilir:

- ***Prednizolon*** (Prednisolone) orta hesabla 1 mq/kq/gün dozada, lakin 50 mq-dan az olmayaraq. Ciddi kəskinləşmə zamanı hər gün səhər 60-150 mq/gün təyin edilir, 5-7 gündən sonra (müalicə effekti əldə olunana qədər) bir gündən bir sxeminə keçirlər. xəstələrin vəziyyəti yaxşılaşdıqca, prednizolonun dozası tədricən **saxlayıcı** dozaya endirilir: günaşırı 20-30 mq/gün, uzun müddət qəbul edilir (bir neçə ay və ya hətta illər).

<u>3-cü mərhələ</u>

İstifadə edilən dərmanlar kifayət qədər effektiv olmadıqda/ ciddi əlavə təsirlər inkişaf etdikdə **sitostatik preparatların** təyin edilməsi məqsədəuyğundur:

- ***Azatioprin*** (azathioprine) – gündəlik 50 mq/gün daxilə təyin edilir, sonra isə doza 150-200 mq/günə qədər artırılır.
- ***Mikofenolat mofetil*** (Mycophenolate mofetil) – daxilə gündə 2 q, sonra müalicənin effektivliyindən asılı olaraq doza tənzimlənir.
- ***Siklosporin*** (Ciclosporin) – 3 mq/kq dozada daxilə. Toksiki təsirləri olmadıqda, doza gündə 2 dəfə 5 mq/kq-a qədər artırıla bilər. Stabil terapevtik effekt əldə etdikdən sonra siklosporinin dozası minimum saxlayıcı səviyyəyə endirilə bilər.

<u>Hamiləlik zamanı müalicə</u>

- Hamiləlik, miasteniya gravisin müalicəsində istifadə olunan əsas dərmanlar əks göstəriş deyil.

- Hamiləlik dövründə hormonal terapiyadan, plazmaferez seanslarından və böyük dozada kalium tərkibli dərmanların istifadəsindən imtina etmək məsləhətdir.

Uşaqların müalicəsi

- Antixolinesteraz preparatları:

- ***Piridostigmin bromid*** (Pyridostigmine bromide) - tabletlər30-60 mq/gün, maksimal sutkalıq doza 360 mq-dır uzun müddətə,bəzən ömürlük.
- ***Neostigmin metilsulfat*** (Neostigmine methylsulphate)-inyeksiya üçün məhlul 0,5 mq/ml;
  - yenidoğulmuşlarda əzələdaxili inyeksiya kimi ilkin doza 0,1 mq, sonra doza fərdi tənzimlənir 0,05-0,25 mq və ya 0,02 mq/kq inyeksiya şəklində hər 2-4 saatdan bir;
  - 12 yaşa qədər uşaqlar üçün ehtiyac olduqda 0,2-0,5 mq inyeksiya şəklində tətbiq edilir;

- Qlükokortikoidlərin sistemli tətbiqi:

- ***Prednizolon*** (inyeksiya üçün məhlul 30 (25) mq/ml, tabletlər 5 mq) 1-1,5 mq/kq/gün və ya inyeksion məhlulun hazırlanması üçün ***metilprednizolon*** [Methylprednisolone, toz (liyofilizat) 40 mq, 125 mq, 250 mq, 500 mq və 1000 mq; tabletlər 4 mq, 8 mq, 16 mq və 32 mq] 0,8-1,2 mq/kq/gün dozada.

- İmmunosupressiv preparatlar:

• ***Azatioprin***** (50 mq) – daxilə 1-3 mq/kq/gün, 2-3 dozaya bölünür;
• ***Siklosporin***** (kapsulalar 25 mq, 50 mq və 100 mq, oral məhlul 100 mq/ml) 2,5-5 mq/kq/gün.

**”off-label”- Dövlət tənzimləyici orqanları tərəfindən təsdiq edilməyən, istifadəyə dair təlimatlarda qeyd olunmayan dərmanların göstərişlər üzrə istifadəsi

Ədəbiyyat	

https://diseases.medelement.com/disease/%D0%BC%D0%B8%D0%B0%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8F/14922

- Клинические протоколы МЗ РК - 2016 (Казахстан)
  Myasthenia gravis и другие нарушения нервно-мышечного синапса (G70)

  https://minzdrav.gov.by/upload/dadvfiles/CProtokol/%D0%9A%D0%9F_%D0%94%D0%B8%D0%B0%D0%B3%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B8%D0%BA%D0%B0_%D0%BB%D0%B5%D1%87%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5_%D0%BF%D0%B0%D1%86%D0%B8%D0%B5%D0%BD%D1%82%D0%BE%D0%B2_%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%BD%D0%B5%D1%80%D0%B2%D0%BD%D0%BE%D0%B9_%D1%81%D0%B8%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%BC%D1%8B_%D0%B4%D0%B5%D1%82%D1%81_%D0%BD%D0%B0%D1%81_%D0%BF%D0%BE%D1%81%D1%82_%D0%9C%D0%97_12.04.2023_53.pdf

- Клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов с заболеваниями нервной системы (детское население)» 2023