

<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>G12.0</b>	<b>I tip uşaq spinal əzələ atrofiyası [Verdniq-Hoffman]</b>
<b>G12.1</b>	<b>Digər irsi spinal əzələ atrofiyaları (SƏA)</b> Uşaqlarda progressivləşən bulbar iflic [Fasio- Londe] Spinal əzələ atrofiyası: <ul style="list-style-type: none"><li>• yaşlı forması</li><li>• uşaq forması, II tip</li><li>• distal</li><li>• gənclik forması, III tip [Kuqelberq-Velander]</li><li>• kürək-peroneal forması</li></ul>
<b>G12.2</b>	<b>Hərəkəti neyronun xəstəliyi</b>
<b>G12.8</b>	<b>Digər spinal əzələ atrofiyaları və oxşar sindromlar</b>
<b>G12.9</b>	<b>Dəqiqləşdirilməmiş spinal əzələ atrofiyası</b>

## **Müalicə**

### **Qeyri-medikamentoz müalicə:**

- **Rejim:** qoruyucu rejim; otaqda optimal rütubət və temperatur şəraitinin gözlənilməsi; bakterial və virus xəstəliklərin qarşısının alınması, yoluxucu xəstələrlə təmasın məhdudlaşdırılması
- **Pəhriz:** Zülal və vitaminlərlə zənginləşdirilmiş tamdəyərli qidalanma, Yarı bərk qidalar və qatı mayelərdən istifadə. SƏA-nın 0-1 növləri üçün: amin turşuları və zülallarla zənginləşdirilmiş müalicəvi xüsusi

süd formulaları. Zondla və qastrostomiya vasitəsilə qidalanmada: müalicəvi xüsusi maye qidalanma.

- **Qayğı:** Dəriyə və selikli qişaya qulluq; ağız və burun boşluqlarının, yuxarı tənəffüs yollarının sanitariyası; yataq yaralarının qarşısının alınması.

**Ortopedik vasitələrin istifadəsi**

### Medikamentoz müalicə

Medikamentoz müalicə 2 istiqamətdə aparılır: **patogenetik** terapiya (SMN [gen] zülalının çatışmazlığını doldurmağa yönəlmiş) və **simptomatik** terapiya (xəstəliyin fərdi simptomlarının korreksiyası).

Əsas dərman preparatları:

**Nusinersen** bütün növ SƏA-nın müalicəsi üçün istifadə olunan yeganə dərmandır. Təvsiyə olunan doza (bir tətbiq üçün) 12 mq (5 ml) təşkil edir. Ambulator şəraitində saxlayıcı doza 4 ayda bir dəfə tətbiq olunur. Təyinat haqqında qərarı konsilium qəbul edir.

Farmakoterapevtik qrup	Preparatın beynəlxalq patentləşdirilməmiş adı	İstifadə qaydası
Antisense oligonucleotides (eng.)	<b>Nusinersen (Spinraza)</b>	İntratekal (onurğa kanalına vurulur).
Kalsium preparatları	<b>Kalsium preparatları</b> 1250 mq/gün	Daxilə
Metabolik preparatlar və vitaminlər	<b>Xolekalferol (Cholecalciferol)</b> gündə 2000-5000 BV arasında	Daxilə 1-2 aylıq kurslarla

Əlavə dərman preparatları:

Farmakoterapevtik qrup	Preparatın beynəlxalq patentləşdirilməmiş adı	İstifadə qaydası
Metabolik preparatlar və vitaminlər	• <b>Piridoksin hidroxlorid (Pyridoxine hydrochloride)</b> , ampulalar, 1 ml 5%-	• Əzələdaxili (ə/d) 1,0 ml 10 gün

	li məhlul <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Tiamin xlorid (Thiamine chloride)</b>, ampulalar 5%-li 1 ml</li> <li>• <b>Fol turşusu (Folic acid)</b>, tablet 0,001</li> <li>• <b>Siyanokobalamin (Cyanocobalamin)</b>, 1 ml ampulalar 200 mkq və 500 mkq</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ə/d 1,0 ml 10 gün</li> <li>• Daxilə, 1 tab. gündə 3 dəfə 30 günə qədər</li> <li>• ə/d 500 BV 10 gün</li> </ul>
β2-adrenoreseptorlarının selektiv agonistləri	<b>Salbutamol (Salbutamol)</b> 2-4 mq gündə 4 dəfə;	2-4 mq gündə 4 dəfə; maksimal doza - 32 mq/gün Daxilə və ya aerosol şəklində 30 günə qədər

### Ədəbiyyat

[https://minzdrav.gov.by/upload/dadvfiles/CProtokol/%D0%9A%D0%9F\\_%D0%9E%D0%BA%D0%B0%D0%B7%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D0%B5\\_%D0%BC%D0%B5%D0%B4%D0%BF%D0%BE%D0%BC%D0%BE%D1%89%D0%B8\\_%D0%BF%D0%B0%D1%86%D0%B8%D0%B5%D0%BD%D1%82%D0%B0%D0%BC\\_%D0%B4%D0%B5%D1%82\\_%D0%B2%D0%BE%D0%B7%D1%80\\_%D1%81%D0%BE\\_%D1%81%D0%BF%D0%B8%D0%BD%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D0%BE%D0%B9\\_%D0%BC%D1%8B%D1%88%D0%B5%D1%87%D0%BD%D0%BE%D0%B9\\_%D0%B0%D1%82%D1%80%D0%BE%D1%84%D0%B8%D0%B5%D0%B9\\_%D0%BF%D0%BE%D1%81%D1%82\\_%D0%9C%D0%97\\_05.05.2023\\_%E2%84%9673.pdf](https://minzdrav.gov.by/upload/dadvfiles/CProtokol/%D0%9A%D0%9F_%D0%9E%D0%BA%D0%B0%D0%B7%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D0%B5_%D0%BC%D0%B5%D0%B4%D0%BF%D0%BE%D0%BC%D0%BE%D1%89%D0%B8_%D0%BF%D0%B0%D1%86%D0%B8%D0%B5%D0%BD%D1%82%D0%B0%D0%BC_%D0%B4%D0%B5%D1%82_%D0%B2%D0%BE%D0%B7%D1%80_%D1%81%D0%BE_%D1%81%D0%BF%D0%B8%D0%BD%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D0%BE%D0%B9_%D0%BC%D1%8B%D1%88%D0%B5%D1%87%D0%BD%D0%BE%D0%B9_%D0%B0%D1%82%D1%80%D0%BE%D1%84%D0%B8%D0%B5%D0%B9_%D0%BF%D0%BE%D1%81%D1%82_%D0%9C%D0%97_05.05.2023_%E2%84%9673.pdf)

- Клинический протокол «Оказание медицинской помощи пациентам детского возраста со спинальной мышечной атрофией» МЗД РБ 2023 г.

<https://diseases.medelement.com/disease/%D1%81%D0%BF%D0%B8%D0%BD%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%BC%D1%8B%D1%88%D0%B5%D1%87%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%B0%D1%82%D1%80%D0%BE%D1%84%D0%B8%D0%B8-%D1%83-%D0%B4%D0%B5%D1%82%D0%B5%D0%B9-2020/16412>

- Спинальные мышечные атрофии у детей  
Клинические протоколы МЗ РК - 2020 (Казахстан)

<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%B7%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%8F-%D0%BF%D0%B5%D1%80%D0%B8%D1%84%D0%B5%D1%80%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%BE%D0%B9-%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%B8-%D0%BC%D0%BE%D1%82%D0%BE%D0%BD%D0%B5%D0%B9%D1%80%D0%BE%D0%BD%D0%B0/%D1%81%D0%BF%D0%B8%D0%BD%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%BC%D1%8B%D1%88%D0%B5%D1%87%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%B0%D1%82%D1%80%D0%BE%D1%84%D0%B8%D0%B8-%D1%81%D0%BC%D0%B0>

- Спинальные мышечные атрофии (СМА)  
Проверено/пересмотрено апр 2022