

Xəstəlik sinifi (XBT-10)	K - Həzm sisteminin xəstəlikləri
---------------------------------	---

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

XBT-10 rubrikası	Xəstəliklər
K70	Qaraciyərin alkoqol xəstəliyi
K70.0	Qaraciyərin alkoqol mənşəli piy distrofiyası (piyli qaraciyər)
K70.1	Alkoqol hepatiti
K73	Başqa rubrikalarda təsnif edilməyən xroniki hepatit
K73.0	Başqa rubrikalarda təsnif edilməyən xroniki persistəedici hepatit
K73.1	Başqa rubrikalarda təsnif edilməyən xroniki lobulyar hepatit
K73.2	Başqa rubrikalarda təsnif edilməyən xroniki aktiv hepatit
K73.8	Başqa rubrikalarda təsnif edilməyən digər xroniki hepatitlər
K73.9	Dəqiqləşdirilməmiş xroniki hepatit
K76	Qaraciyərin digər xəstəlikləri
K76.0	Qaraciyərin başqa rubrikalarda təsnif edilməyən piy degenerasiyası

E83	Mineral mübadiləsinin pozğunluğu
E83.0	Mis mübadiləsi pozğunluğu
E83.1	Dəmir mübadiləsinin pozğunluğu

Müalicə

Alkoqolsuz yağlı qaraciyər xəstəliyinin diaqnostikası və müalicəsi (AYQX)

Farmakoterapiya

Tövsiyələr

- ASH olan xəstələrə xüsusilə ağır fibrozda (mərhlə F2 və daha yüksək) medikamentoz müalicə tələb olunur. Xəstəliyin daha az ağır gedişi olan, lakin onun progressivləşmə riski yüksək olan pasiyentlərə (ŞD-də, MS-da, ALT səviyyəsində davamlı artım, şiddətli nekroiltihablı prosesdə) həmçinin profilaktik terapiya göstərilir
- **Pioqlitazon** ASH müalicəsində istifadə edilə bilər (məlumatlar preparatın yüksək effektivliyini göstərir, lakin ŞD2-də istifadəsini istisna olmaqla bütün digər hallarda qeyd olunmuş göstərişlərdən kənar istifadə olunur) və ya E vitamini (qısamüddətli perspektivdə ən təhlükəsiz və yaxşı dözümlülüyü olan preparat) və ya bu dərmanların kombinasiyasını, lakin bununla bağlı etibarlı tövsiyələr yoxdur
- Terapiyanın optimal müddəti müəyyən edilməyib; ilkin olaraq yüksək ALT səviyyələri olan xəstələrdə müalicənin 6 aydan sonra aminotransferaza səviyyəsi azalmırsa müalicə dayandırılmalıdır; normal ALT səviyyəsi olan xəstələrdə tövsiyələr yoxdur
- Statinlər *aşağı sıxlıqlı lipoproteinlərin* LDL səviyyələrini azaltmaq və ürək-damar riskinin qarşısını almaq üçün inamla tövsiyə edilə bilər, qaraciyər patologiyasına müsbət və ya mənfi təsiri müəyyən edilməmişdir.
Doymamış yağ turşuları plazma və qaraciyərdə yağın səviyyəsini azaltmağa kömək edir, lakin onların xüsusi olaraq ASH-da istifadəsini dəstəkləyən heç bir məlumat yoxdur.

Bu xəstəliyin yaranmasında insulində rezistentliyin rolu tam

aydınlaşdığına görə müalicə zamanı hüceyrələrin insuline qarşı həssaslığını artırmaq üçün metformin və tiazolidindionlardan istifadə olunur .

Həmçinin xəstələrə metabolizmə antioksidant kimi təsir göstərən essensial fosfolipidlər (Essensiale), ademetionin, betain, lipoy turşusu, vitamin E təyin olunur .

Xəstələrə ursodezoksixol turşusunun təyini məqsədəuyğundur. Antiapoptoz və immunomodulyasiya təsirinə malik ursodezoksixol turşusunun gündə 15 mq/kq dozada qəbulu biokimyəvi dəyişikliyə, meydana çıxan steatoza müsbət təsir edir, həmçinin hepatositlərdə nekrozun yaranmasına tormozlayıcı təsir göstərir.

İkincili QASH-nin müalicəsində həmçinin bağırsağın patogen bakteriyalarına təsir göstərmək üçün metronidazol (750 mq/gün, 7-10 gün) təyin edilir.

QASH-li xəstələrdə çox vaxt öd çıxarıcı yollarda patologiyalar (biliar durğunluq, xolesteromalar, öd kisəsinin daşı) yaranır. Litolitik xüsusiyyətə malik olan ursodezoksixol turşusu ödün litogenliyini aşağı salmaqla xolesterin molekullarından ibarət kristalların formalaşmasının qarşısını alır.

Dinamikanı artırmaq, bədən kütləsini aşağı salmaq, pəhriz və fiziki hərəkətlərlə kifayətlənmədikdə anoreksigen dərman vasitəsi (sibutramin) və ya bağırsaq lipazasını ingibə edən dərman vasitəsi (orlistat) təyin olunur .

Uşaqlarda AYQX

Pəhriz və fiziki aktivlik AYQX olan uşaqlarda steatozun və qaraciyərin iltihabının şiddətini azaldır, lakin fibroza müsbət təsiri hələ qeydə alınmayıb. Hal-hazırda AYQX olan uşaqlarda fibrozun dərman müalicəsi effektiv deyil.

Qaraciyərin alkoqol xəstəliyi

Cədvəl 16. QAX-nin müalicəsində istifadə olunan dərmanların farmakoloji sinifləri

Farmakoloji sinif	Preparatlar
Sistemli qlükokortikosteroidlər	Prednizolon
Fosfodiesteraza inhibitorları	Pentoksifillin
<i>Detoksikasiyaedici maddələr</i>	N-asetilsistein
Hepatoprotektorlar	<i>Ursodeoksikolik turşusu</i>

	Metadoksin Essensial fosfolipidlər Süd qığılcımı preparatları
Amin turşuları	Ademetionin L-ornitin L-arginin Taurin

Qlükokortikosteroidlər.

Qlükokortikosteroidlərin (GKS) təyin alkoqol hepatiti mərhələsində QAX-in ağır gedişat zamanı göstərilir. GKS təyin edilməsinə göstərişlər -sitolitik proseslərin intensivliyi və 10 normadan çox transaminazların səviyyəsidir.

QAX-in steroid terapiyasının seçim preparatı prednizolondur, 28 gün ərzində minimal effektiv fərdi dozada (gündə 40-60 mq) istifadəsi tövsiyə olunur.

Lille indeksi ilə pasiyentlərin kortikosteroidlərlə müalicəyə cavab qiymətləndirilir. Hesablama bu düsturla aparılır:

$$R = 3,19 - 0,101 \times \text{yaş} + 0,147 \times A0 + 0,0165 \times (ZB1 - ZB7) - 0,206 \times BÇ - 0,0065 \times ZB0 - 0,0096 \times BNN,$$

burada: A0 - 0-cı gündə albumin (q / l); ZB0, ZB1, ZB7 - müvafiq olaraq 0, 1 və 7-ci günlərdə zərdab bilirubini; BÇ - böyrək çatışmazlığının olması və ya olmaması ilə əlaqəli əmsal: zərdab kreatinin səviyyəsi 115 mkmol / L (1,3 mq / dL) və ya kreatinin klirensi 40 ml / dəqdən az olduqda BÇ= 0 (böyrək çatışmazlığı yoxdur); yuxarıda qeyd edilən göstəricilərin yüksəlməsi zamanı böyrək çatışmazlığı diaqnozu qoyulur (BÇ əmsalı = 1).

Nəticələrin şərhı: $R \leq 0,16$ - tam cavab; $R = 0,16-0,56$ - terapiyaya qismən cavab; $R \geq 0,56$ - cavab yoxdur

Müalicənin 7-ci günündə xəstədə Lille indeksi $\geq 0,45$ olarsa, GKS qəbulunu dayandırması və pentoksifillin ilə müalicəyə başlamaq tövsiyə olunur. Bu zaman, pentoksifillin QAX olan pasiyentlərinin sağ qalmasına təsir göstərmir.

Lille indeksinin dəyəri: $R \geq 0,45$ olan xəstələr üçün 6 aylıq sağ qalma ehtimalı, orta hesabla, 25%, $R < 0,45$ - 85% təşkil edir.

Pentoksifillin uzun müddət peroral olaraq 3 qəbula 400 mq dozada təyin edilir və yalnız xəstənin subyektiv halına müəyyən təsir göstərə bilər.

N-asetilsistein. Kortikosteroidlərlə birgə gündə 600 mq dozada kortikosteroidlərlə monoterapiya ilə müqayisədə ağır gedişli alkoqol hepatiti olan xəstələrdə qısamüddətli sağalmanı yaxşılaşdırı bilər.

Ursodeoksikolik turşusu (UDKT)

UDKT təyini kəskin alkoqol hepatitinin xolestatik variantı olan xəstələrdə göstərilir. Alkoqol hepatiti olan xəstələrdə *UDKT* -nin güclü immunomodulyator təsiri, lipidlərin peroksidləşmə səviyyəsinin azalması və antioksidant qorunmasının artması haqqında məlumatlar əldə edilmişdir.

Alkoqol steatozda *UDKT* -nun dozalanma rejimi axşam bir dəfə gündə 10 mq / kq təşkil edir ki, bu da orta hesabla 3 ay ərzində gündə 2-3 kapsul (500-750 mq) edir. Xroniki alkoqol hepatidə, xüsusilə də yanaşı gedən qaraciyərdaxili xolestazda, dərmanı 6 ay ərzində gündə 3 dəfə, 15 mq / kq /gündə dozada qəbul etmək tövsiyə olunur. Qaraciyərdə autoimmün və fibroz dəyişikliklər olduqda, gündə 3 dəfə 15 mq /kq / gündə dozada (3-6 ay). Sonra isə 12 aya qədər gündə bir dəfə 10 mq / kq saxlayıcı dozada qəbulu göstərilir.

Metadoksin

Müalicə, 4 həftəyə qədər 600-1200 mq dozada, dərmanın birdəfəlik venadaxili qəbulu ilə başlayır, sonra isə 3 aya qədər gündə 1000-1500 mq dozada oral qəbul olunur.

Ademetionin.

Ademetionin əvvəlcə parenteral, 5-10 ml (400-800 mq) venadaxili və ya əzələdaxili olaraq 10-14 gün müddətində, sonra isə gündə 2 dəfə 400-800 mq (1-2 tablet) təyin edilir. Ademetionin əvvəlcə parenteral, 5-10 ml (400-800 mq) venadaxili və ya əzələdaxili olaraq 10-14 gün müddətində, sonra isə gündə 2 dəfə 400-800 mq (1-2 tablet) təyin edilir. Müalicə kursunun müddəti orta hesabla 2 aydır. Dərman azotemiyada təyin edilməməlidir.

Essensial fosfolipidlər

Essensial fosfolipid (Essensiale) 600 mq, gündə 3 dəfə, yemək zamanı, 3-6 ay təyin edilir.

Autoimmün hepatit

AİH üçün müxtəlif müalicə sxemləri təklif edilmişdir: - 1 ay ərzində 20 mq / gün qədər sürətlə azalma ilə gündə 60 mq yüksək ilkin dozada prednizolon ilə monoterapiya; kombinə olunmuş terapiya gündə 30 mq dozada prednizolonun və gündə 50 mq dozada azatioprinin təyini, birinci həftədən sonra prednizolonun dozasının gündə 10 mq və terapiyanın ikinci həftəsindən sonra gündə 5 mq sürətlə azalması ilə 10 mq saxlayıcı dozaya

qədər ,daxil edir.İmmunosupressantlarının qəbulunun dayandırma ehtimalı xəstələrdə biokimyəvi remissiyaya nail olduqdan 24 aydan gec olmayaraq nəzərə alınır. AİH-nin residivi prednizon və azatioprinin başlanğıc dozalarına qayıtmağı, ardınca isə saxlayıcı dozalara qədər azaldılmasını tələb edir.

Prednizolon və azatioprinin kifayət qədər təsirinin olmaması və ya pis dozümlüyü digər immunosupressantları təyin etməyə əsas verir - AİH-də, o cümlədən uşaqlarda siklosporin, budesonid, takrolimus, siklofosfamidin istifadəsi.

Takrolimus- dozalanma-gündə 0,05-0,1 mq / kq.

Siklofosfamid, adətən azatioprin dozümsüzlüyü olan xəstələrdə gündə 1-1,5 mq / kq dozada prednizolon ilə birlikdə təyin edilir. Bəzi xəstələrdə alternativ qəbulu mümkündür (günaşırı 50 mq). Hematoloji yan təsirlərin riski səbəbindən uzunmüddətli müalicə arzuolunmazdır.

ALFA 1-ANTİTRİPSİN ÇATIŞMAZLIĞI

Ağciyərlərin zədələnməsi zamanı sintetik ferment və ya zərdabdan əldə edilmiş α -1-antitripsinlə əvəzedici terapiya təyin olunur.

İRSİ HEMOXROMATOZ

- ▶ Dəmir xelatorları ilə müalicə daha az effektiv olub müəyyən fəsadlar verə bilər. Dərman vasitələrinin parenteral yeridilməsini tələb edir.
- ▶ Deferoksamin (desferal) 1 q/günə doza ilə əzələ daxilinə təyin olunur:
 - ✓ effektivliyi dəmirin sidiklə ifraz olunmasına əsasən müəyyənləşdirilir
 - ✓ uzunmüddətli istifadə zamanı büllurun bulanması mümkün haldır

Spesifik terapiya ilə yanaşı, şəkərli diabet, ürək çatışmazlığı, qaraciyər sirrozunun ağırlaşmalarının simptomatik müalicəsi aparılır.

VİLSON XƏSTƏLİYİ

- Xəstəyə VX diaqnozu qoyularsa, sərbəst mislə əlaqəyə girib onu sidiklə xaric olunmasını sürətləndirmək üçün ilkin dozada gündə 250-500 mq Penisilamin preparatını tədricən artıraraq təyin etmək tövsiyə

olunur.

- VX olan pasiyentlərə penisilaminə qarşı dözümsüzlük zamanı bağırsaqda misin sorulmasını azaltmaq məqsədilə Sink preparatları (#Sink sulfat) ilə ikinci sıra terapiya tövsiyə olunur- üç qəbula elementar sink gündə 150 mq dozada, 5 yaşa qədər uşaqlarda - gündə 2 dəfə 25 mq elementar sink, 5 yaşdan yuxarı uşaqlarda: 75 mq / gün (uşağın çəkisi 50 kq-dan azdırsa) və ya 150 mq / gün (bədən çəki 50 kq-dan çox) yeməkdən 30 dəqiqə əvvəl 3 dəfə.
- VX-in asimptomatik gedişatı olan xəstələrə daha az yan təsirlərə görə birinci sıra dərmanı kimi sink (#Sink sulfat) seçməyi tövsiyə olunur.
- Penisilaminə qarşı dözümsüzlük zamanı sərbəst mislə əlaqəyə girib onu sidiklə xaric olunmasını sürətləndirmək üçün ikinci sıra terapiyanın preparatı Trientin (trietilen hidroxlorid) tövsiyə olunur

Hamiləlik dövründə müalicə

- VX-nin gedişatını remissiya mərhələsində saxlamaq məqsədilə hamiləlik və doğuşdan sonrakı dövrdə VX terapiyasını davam etdirilməsi tövsiyə olunur, lakin potensial teratogen təsiri ilə bağlı narahatlıqları nəzərə alınmaqla, hamiləlik boyu xelatların dozaları ilkin dozanın 25-50%-i qədər azaldılmalıdır. Sinklə terapiya dozanın tənzimlənməsi olmadan davam etdirilə bilər.

Ədəbiyyat

“XRONİK HEPATİTLƏRİN DİAQNOSTİKA VƏ MÜALİCƏSİ ÜZRƏ KLİNİK PROTOKOL” Azərbaycan Respublikası Səhiyyə Nazirliyi Kollegiyasının 26 dekabr 2011-ci il tarixli 57 sayılı qərarı ilə təsdiq edilmişdir

https://www.isim.az/upload/File/reports/51_Xroniki_hepatit_W.pdf