

Xəstəlik sinifi (XBT-10)	M - Sümük-əzələ sistemi xəstəlikləri
-------------------------------------	---

İlkin versiyanın tərtibatçı(İSİM)	Süleymanov Vaqif
--	-------------------------

XBT-10 rubrikası	Xəstəliklər
M 34.0	Progressivləşən sistemli skleroz
M 34.1	CR(E)ST sindromu
M 34.2	Dərman preparatları və kimyəvi birləşmələrin təsirindən yaranan sistemli skleroz
M 34.8	Sistemli sklerozun digər formaları
M 34.9	Sistemli skleroz dəqiqləşdirilməmiş
M 35.0	Quru sindrom (Şeqren)
M 35.1	Digər çarpaz sindromlar

Sistemli skleroz–birləşdirici toxumanın autoimmün xəstəliyidir.Əsas kliniki ləlamətləri mikrosirkulyasiyanın ümumi pozğunluqları, dəri və daxili orqanların fibrozu

Müalicə

Müalicə taktikası

- damar ağırlaşmalarının qarşısının alınması və müalicəsi;
- fibrozun inkişafının yatırılması;
- daxili orqanların zədələnməsinin qarşısının alınması və müalicəsi.
- dərman terapiyasının əsas istiqamətləri: damar, iltihab əleyhinə və antifibrotiklər

Ambulator şəraitdə istifadə olunan əsas dərmanlar

Qlükokortikosteroidlər:

- **Metilprednizolon (methylprednisolone)** 4-16 mq daxilə gündə 1-2 dəfə, uzun müddət
- **Prednizolon (prednisolone)** 15-20 mq daxilə gündə 1-2 dəfə, uzun müddət

Əsas iltihabələhinə dərmanlar:

- **Siklofosamid (cyclophosphamide)** daxilə 2 mq/kq gündə 1 dəfə, uzun müddət
- **Metotreksat (methotrexate)** daxilə 7,5-25 mq həftədə 1 dəfə, uzun müddət
- **Metotreksat (methotrexate)** d/a 7,5-25 mq həftədə 1 dəfə, uzun müddət
- **Mikofenalat mofetil (mycophenolate mofetil)** daxilə 250-2000 mq gündə 2-4 dəfə, uzun müddət
- **Siklosporin (ciklosporine)** daxilə 3-5 mq/kq gündə 1-2 dəfə, uzun müddət

Antifibrotik terapiya:

- **Penisilamin (penicillamine)** daxilə 250-500 mq, gündə 1-2 dəfə, uzun müddət

Kalsium kanal antaqonistləri:

- **Amlodipin (amlodipine)** 2,5-20 mq gündə 1 dəfə, uzun müddət
- **Diltiazem (diltiazem)** 30-180 mq gündə 3-4 dəfə, uzun müddət
- **Nikardipin (nicardipine)** 20-60 mq gündə 1-3 dəfə, uzun müddət

Prostaglandin analoqları:

- **Iloprost (Iloprost)** v/d, arteriyadaxili 10-60 mq, gündə 1 dəfə 5-15 gün, kurslar ilə
- **Alprostadil (alprostadil)** v/d, arteriyadaxili 10-60 mq, gündə 1 dəfə 5-15 gün, kurslar ilə

Fosfodiesteraz-5 ferment inhibitorları:

- **Sildenafil (sildenafil)** 25-100 mq daxilə, gündə 1 dəfə, uzun müddət

Vazodilatator, angioprotektiv dərmanlar:

- **Dipiridamol (dipiridamol)** 75-150 mq, gündə 3 dəfə 1-3 ay, kurslar ilə

Selektiv olmayan endotelin reseptor antaqonistləri:

- **Bozentan (bosentan)** 62,5-125mq, gündə 2 dəfə, uzun müddət

Əlavə dərmanların siyahısı:

Qeyri steroid iltihabələhinə dərmanlar

- **Diklofenak (diclofenac)** 75-100 mq kurslar ilə gündə 1-3 dəfə
- **Meloksikam (meloxicam)** daxilə, 7,5–15 mq gündə 1-2 dəfə, kurslar ilə
- **Lornoksikam (lornoxicam)** daxilə, gündə 8-32 mq, gündə 1-2 dəfə, kurslar ilə
- **Etorikoksib (etoricoxib)** daxilə, gündə 60-120 mq, gündə 1-2 dəfə, uzun müddət

Opioidli analgetiklər:

- **Tramadol (tramadoli hydrochlorid)** ə /d, v/d 50q-100mq, gündə 1-2 dəfə, kurslar ilə
- **Tramadol (tramadoli hydrochlorid)** daxilə 50 mq/1ml, 2 ml gündə 1-2 dəfə, kurslar ilə

Prokinetiklər:

- **Metoklopramid (metoclopramide)** ə/d 2ml gündə 1-3 dəfə 1-3 gün
- **Metoklopramid (metoclopramide)** gündə 10-30 mq 3 dəfə, kursları ilə

Dolayı antikoagulyantlar:

-**Varfarin (varfarin)** daxilə 2,5-7,5 mq gündə 1 dəfə, uzun müddət

Genetik- mühəndis bioloji dərmanlar (QMBD)

-**Tokilizumab (tocilizumab)** v/d 80-400 mq, 8 kq çəki üçün 1 mq, ayda 1 dəfə, uzun müddət

QMBD terapiyası ilə bağlı qərarı regional ekspert komissiyası qəbul edir (QMBD-nın aparılmasına dair təlimatlara əsasən)!

Ədəbiyyat

Системная склеродермия Версия: Клинические протоколы МЗ РК - 2016 (Казахстан)

<https://diseases.medelement.com/disease/%D1%81%D0%B8%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%BC%D0%BD%D0%B0%D1%8F-%D1%81%D0%BA%D0%BB%D0%B5%D1%80%D0%BE%D0%B4%D0%B5%D1%80%D0%BC%D0%B8%D1%8F-2016/14949I>.