

Ўзбекистон Республикаси  
Соғлиқни сақлаш вазирининг  
2025 йил "23" июндаги  
180-сонли буйруғига  
илова

**ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ  
БОЛАЛАР ОНКОЛОГИЯСИ, ГЕМАТОЛОГИЯСИ, ИММУНОЛОГИЯСИ  
ИЛМий – АМАЛИЙ ТИББИЁТ МАРКАЗИ**

**"ИММУН ТРОМБОЦИТОПЕНИК ПУРПУРА"  
НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК  
ПРОТОКОЛЛАР**

**ТОШКЕНТ – 2025 й.**



**"ИММУН ТРОМБОЦИТОПЕНИК ПУРПУРА"  
НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА ДИАГНОСТИКАСИ ВА  
ДАВОЛАШ МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛИ**

**ТОШКЕНТ – 2025**

## Кириш қисми

**Тромбоцитопеник пурпура (ТП)** - қон кетишининг кўпайиши билан намоён бўладиган касалликларнинг бутун гуруҳи, унинг сабаби қондаги тромбоцитлар сонининг камайиши. Ушбу касалликларнинг аксариятида тромбоцитопения механизми иммунитетга эга-антиромбоцитар антикорларининг тромбоцитларга таъсири. Бироқ, бир қатор ТП иммунитетга эга эмас, улар бошқа сабабларга кўра юзага келади. Афсуски, турли хил ТП вариантларини аниқ ташхислаш жуда қийин. Ва етарли терапияни кечиктириш исталмаган асоратларга олиб келиши ва прогнозни ёмонлаштириши мумкин.

Аммо ихтисослаштирилган шифохонага киргандан кейин ҳам, полиэтилогик патология ва тромбоцитопениянинг патогенетик механизмларининг мураккаблиги билан боғлиқ бўлган ҳар хил турдаги ТП билан оғриган беморларни бошқариш бўйича ягона кўрсатмалар йўқлиги сабабли бемор ҳар доим ҳам етарли даражада даволанмайди. Педиатр ҳам, умумий амалиёт шифокори ҳам ўз вақтида ташхис қўйиши, етарли даволанишни буюриши ва ТП дифференциал ташхисини ўтказиши керак. Бу оғир асоратларнинг олдини олиш ва баъзи ҳолларда ҳаётни сақлаб қолиш учун зарурдир.

Ушбу (ИТП) миллий клиник протоколлари ХКТ-11 3В64.10 ИТП бўйича қутуриш ташхиси қўйилган беморлар учун ишлаб чиқилган бўлиб, ДПМ (турли даражадаги гематологик шифохоналари) да фойдаланиш учун мўлжалланган.

### 1) халқаро касалликлар таснифи - ХКТ-10/11 коди

ХКТ 10		ХКТ-11	
Код	Номи	Код	Номи
D69.3	Иммун тромбоцитопеник пурпура.	3В64.10	Иммун тромбоцитопеник пурпура.
<a href="https://mkb-10.com/index.php?pid=2104">https://mkb-10.com/index.php?pid=2104</a>		<a href="https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#364346400">https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#364346400</a>	

- **Протоколни ишлаб чиқилган сана** - 2025 йил, қайта кўриб чиқиш санаси янги муҳим далиллар пайдо бўлиши билан. Тақдим этилган тавсияларга киритилган барча ўзгартиришлар тегишли ҳужжатларда эълон қилинади.
- **Ушбу клиник протокол ва стандартни ишлаб чиқишга маъсул муассаса:** Болалар онкологияси, гематологияси, иммунологияси илмий – амалий тиббиёт маркази

**- Миллий клиник баённомани яратиш бўйича ишчи гуруҳ таркиби:**

**Асосий ва ёрдамчи муҳаррирлар исми шарифи, (ИШ, иш жойи, илмий даражаси/лавозими);**

**Полатова Д.Ш.** – тиббиёт фанлари доктори, профессор Республика Болалар онкологияси, гематологияси, иммунологияси илмий-амалий тиббиет маркази директори (РБОГИИАТМ)

**Махамадалиева Г. З.** - Ўзбекистон Республикаси Бош гематологи, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги Республика ихтисослаштирилган илмий-амалий гематология маркази (РИГИАТМ) трансплантация бўлими бошлиғи; Тошкент

**Бергер И. В.**-тиббиёт фанлари номзоди, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги Республика ихтисослаштирилган илмий-амалий гематология маркази (РИГИАТМ) Бош шифокори ўринбосари, Тошкент

**Ибрагимова С. З.**- тиббиёт фанлари доктори Республика Болалар онкологияси, гематологияси, иммунологияси илмий-амалий тиббиет маркази (РБОГИИАТМ)

1- онкогематология бўлими бошлиғи

**Еримбетова И.О.**- Республика Болалар онкологияси, гематологияси, иммунологияси илмий-амалий тиббиет маркази (РБОГИИАТМ)

3-онкогематология бўлими бошлиғи

**Арипова Н. Б.** - Республика Болалар онкологияси, гематологияси, иммунологияси илмий-амалий тиббиет маркази (РБОГИИАТМ)

2-онкогематология бўлими бошлиғи

**Бабаханова Н. Н.**-тиббиёт фанлари номзоди, Республика Болалар онкологияси, гематологияси, иммунологияси илмий-амалий тиббиет маркази (РБОГИИАТМ)

1-онкогематология бўлими гематологи

**Ризаева Ф. А.**-тиббиёт фанлари номзоди, Республика Болалар онкологияси, гематологияси, иммунологияси илмий-амалий тиббиет маркази (РБОГИИАТМ)

1-онкогематология бўлими гематологи

**Нигматов Х.К.**- Республика Болалар онкологияси, гематологияси, иммунологияси илмий-амалий тиббиет маркази (РБОГИИАТМ)

3-онкогематология бўлими гематологи

**Нурумбетов Ш.М.** - Республика Болалар онкологияси, гематологияси, иммунологияси илмий-амалий тиббиет маркази (РБОГИИАТМ)

1-онкогематология бўлими гематологи

**Абдуллаев М.М.**- Республика Болалар онкологияси, гематологияси, иммунологияси илмий-амалий тиббиет маркази (РБОГИИАТМ)

2-онкогематология бўлими гематолог

**Муратова М.Д.**- болалар гематологи қабул бўлими шифокори Республика Болалар онкологияси, гематологияси, иммунологияси илмий-амалий тиббиет маркази (РБОГИИАТМ)

**Алмедова Н.Н.**- Республика Болалар онкологияси, гематологияси, иммунологияси илмий-амалий тиббиет маркази (РБОГИИАТМ)

кундузги бўлим бошлиғи

**Абдурахманова Н. Н.**- Республика Болалар онкологияси, гематологияси, иммунологияси илмий-амалий тиббиет маркази (РБОГИИАТМ) шифокор-трансфузиологи

**Маматқулова Д. Ф.**- тиббиёт фанлари номзоди. Республика Болалар онкологияси, гематологияси, иммунологияси илмий-амалий тиббиет маркази (РБОГИИАТМ)

консультатив поликлиникаси гематологи.

**Киличева Г. Н.**-тиббиёт фанлари номзоди, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги Республика ихтисослаштирилган илмий-амалий гематология маркази (РИИАГМ) марказининг физиотерапевти

**Иноятов Х. П.**-тиббиёт фанлари номзоди, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги ҳузуридаги тиббиёт ходимларининг касбий малакасини ошириш маркази Гематология ва трансфузиология кафедраси доценти

**Садиев З. Р.**-болалар гематологи, Самарқанд вилояти бош мутахассиси, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги болалар кўп тармоқли тиббиёт маркази онкогематология бўлими бошлиғи

**Рахматова Н. Н.**-болалар гематологи, Бухоро вилояти бош мутахассиси, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги болалар кўп тармоқли тиббиёт маркази онкогематология бўлими бошлиғи

**Игамбердиева М. З.**-болалар гематологи, Андижон вилояти бош мутахассиси, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги болалар кўп тармоқли тиббиёт маркази онкогематология бўлими бошлиғи;

**Мирзаева Д.Ф.**- тиббиёт фанлари номзоди, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги ҳузуридаги тиббиёт ходимларининг касбий малакасини ошириш маркази, неврология кафедраси ассистенти

**Матякубова Х.Б.**- шифокор невропатолог болалар гематологияси, онкологияси ва клиник иммунологияси маркази (БГОВАКИМ) маслахат поликлиникаси.

**Эшонқулов Шухрат Бунёдович**-Тошкент давлат стоматология институти. Хирург стоматология ва дентал имплантология кафедраси ассистенти

#### **4. Такризчилар:**

1. **Махмудова А.Д.** – т.ф.д., Ўзбекистон Республикаси Бош гематологи, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги Республика ихтисослаштирилган илмий-амалий гематология маркази (РИГИАТМ) илмий ишлар буйича директор уринбосари

2. **Каюмов А.А.** - т.ф.д., Ўзбекистон Республикаси Бош гематологи, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги Республика ихтисослаштирилган илмий-амалий гематология маркази (РИГИАТМ) даволов ишлар буйича директор уринбосари

#### **5. Сана 30.05.2025 5-сонли илмий Кенгаш муҳокамаси баённомаси**

Мазкур клиник протокол ва стандарт Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазир ўринбосари Баситханова Э.И, Тиббий суғурта бошқармаси бошлиғи Ш. Алмарданов, клиник протоколлар ва стандартларни ишлаб чиқиш ва жорий этиш бўлими бошлиғи Ш.Р. Нуримова бошчилигида, клиник протоколлар ва стандартларни ишлаб чиқиш ва жорий этиш бўлими бош мутахассиси Г. Джумаева ва етакчи мутахассиси Н.Рахимовалар томонидан мутахассисларининг ташкилий ва услубий кўмагида ишлаб чиқилган.

#### **Баённоманинг мақсадли гуруҳи:**

Оилавий шифокорлар, педиатрлар, онколог/гематологлар.

Касалликнинг клиник белгилари кузатилганда ҳар қанақанги мутахассисликдаги шифокорлар бемор болани гематолог кўригига юборишлари шарт.

**Беморлар тоифаси:** 18 ёшгача бўлган болалар.

Агар беморда клиник белгилар мавжуд бўлса, ҳар қандай аралаш мутахассислик шифокори касал болани гематологга юбориши шарт.

**Берилган тавсияларнинг далил даражасини баҳолаш.**

### ТАВСИЯЛАР СИНФЛАРИНИ БАҲОЛАШ ШКАЛАСИ

Синф	ТАЪРИФИ	ТАЛҚИНИ
I	Муайян даволаш / тест / муолажа / аралашув усуллари фойдали ва самарали эканлиги исботланган ёки умумий қабул қилинган <b>ВА</b> потенциал фойда потенциал хавфдан аниқ ва сезиларли даражада устундир.	Тавсия этилган
II	Муайян даволаш / тест / муолажа / аралашувнинг фойда / самарадорлигига зид маълумотлар ва/ёки фикрлаш тафовути <b>ЁКИ</b> фойда/хавф мувозанатига оид ноаниқлик.	Мақсадга мувофиқ
IIa	Аксарият маълумотлар/фикрлар фойдаси/самарадорлигини кўрсатади.	
IIIb	Маълумотлар/фикрлар фойдаси/самарадорлиги ҳақида унча аниқ ишонарли эмас.	Ўта эҳтиёткорлик билан

### Далилларнинг исботланганлик даражасини баҳолаш шкаласи (ташхислаш аралашувлари учун)

Далилларнинг исботланганлик даражаси	
1	Референс усул ёрдамида назорат остида ўтказилган тадқиқотларнинг тизимли шарҳлари ёки мета-таҳлил ёрдамида рандомизацияланган клиник тадқиқотларни тизимли шарҳи
2	Референс усул назорати билан ўтказилган айрим тадқиқотлар ёки айрим рандомизацияланган клиник тадқиқотлар ва ҳар қандай дизайндаги тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқилиши, мета-таҳлил ёрдамида рандомизацияланган клиник тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқилиши бундан мустасно

3	Референс усул ёрдамида изчил назоратсиз ёки ўрганилаётган усулдан мустақил бўлмаган референс усул ёрдамида ўтказилган тадқиқотлар ёки рандомизацияланмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан, когортли тадқиқотлар
4	Қиёсланмаган тадқиқотлар, клиник ҳолат тавсифи
5	Муолажанинг таъсир механизми асослари ёки экспертлар хулосаси

**Далилларнинг исботланганлик даражасини баҳолаш шкаласи  
(профилактика, даволаш ва реабилитацион тадбирлар учун)**

<b>Далилларнинг исботланганлик даражаси</b>	
1	Мета-таҳлил ёрдамида рандомизацияланган клиник тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқиши
2	Айрим рандомизацияланган клиник тадқиқотлар ва ҳар қандай дизайндаги тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқиши, мета-таҳлил ёрдамида рандомизацияланган клиник тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқиши бундан мустасно
3	Рандомизацияланмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан, когортли тадқиқотлар
4	Қиёсланмаган тадқиқотлар, клиник ҳолат ёки ҳолатлар церийаси тавсифи, «ҳолат-назорат» тадқиқоти
5	Муолажанинг таъсир механизми асослари (клиника олди тадқиқотлар) ёки экспертлар хулосаси

**Тавсияларнинг ишончлилик даражасини баҳолаш шкаласи**

<b>Тавсияларнинг ишончлилик даражаси</b>	
A	Кучли тавсия (барча кўриб чиқилган самарадорлик мезонлари (натижалар) муҳим ўринни эгаллайди, барча тадқиқотларнинг методологик сифати юқори ёки қониқарли ва қизиқтираётган натижалар бўйича хулосалари келишилган)
B	Шартли тавсия (айрим кўриб чиқилган самарадорлик мезонлари (натижалар) муҳим ўринни эгаллайди, айрим тадқиқотларнинг методологик сифати юқори ёки қониқарли ва/ёки қизиқтираётган натижалар бўйича хулосалари келишилмаган)
C	Кучсиз тавсия (сифатли далиллар келтирилмаган, кўриб чиқилган самарадорлик мезонлари, натижалар) муҳим ўринни эгалламайди, барча тадқиқотларнинг методологик сифати паст ва қизиқтираётган натижалар бўйича хулосалари келишилмаган

Мундарижа

"ИММУН ТРОМБОЦИТОПЕНИК ПУРПУРА" НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА ДИАГНОСТИКА ВА ДАВОЛАШ МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛИ.....	5
" ИММУН ТРОМБОЦИТОПЕНИК ПУРПУРА " НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА ТИББИЙ АРАЛАШУВЛАРНИНГ МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛИ.....	43
" ИММУН ТРОМБОЦИТОПЕНИК ПУРПУРА " НОЗОЛОГИЯСИНИНГ ОЛДИНИ ОЛИШ ВА РЕАБИЛИТАЦИЯ ҚИЛИШ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛИ.....	56
" ИММУН ТРОМБОЦИТОПЕНИК ПУРПУРА " НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА ПАЛЛИАТИВ ТИББИЙ ЁРДАМ МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛИ .....	60

- **Ишлатиладиган қисқартмалар рўйхати:**

АГ	артериал гипертензия
АД	қон босими
АЛаТ	Аланин аминотрансфераза
АСа Т	Аспартат аминотрансфераза
в/в	томир ичига юбориш
в/м	мушак ичига
ВВИД	вена ичига юқори дозали иммуноглобулин терапияси
ВИЧ	инсон иммунитет танқислиги вируси
ГГТП	гаммаглутамилтранспептидаза;
ИВБДВ	гамма глутамил транспептидаза
ИВЛ	ўпканинг сунъий шамоллатилиши
ИТП	Иммун тромбоцитопеник пурпура
ИФА	иммуноферментли анализ.
ИФТ	иммунофенотиплаш
ВВИД	вена ичига юқори дозали иммуноглобулин терапияси
КТ	компютер томографияси;
КЩС	кислота-ишқор ҳолати
ЛДГ	лактат дегидрогеназа
ЛПУ	даволаш-профилактика муассасаси
МДС	миелодиспластик синдром
МЕ	халқаро бирликлар
ММФ	микофенолат мофетин
МРТ	магнит-резонанс томография
ОАК	қоннинг умумий анализи
ОАМ	сийдикнинг умумий анализи
ОМЛ	ўткир миелоид лейкомия ;
ПНГ	пароксисмал тунги гемоглобинурия
ОНМК	ўткир мия қон томирлари бузилиши
ПЦР	полимераза занжири реакцияси
СОЭ	эритроцитларнинг чўкиш тезлиги
ТГСК	гематопозетик илдиз хужайраси трансплантацияси
УЗДГ	ультратовуш доплерография
ФГДС	фибро-гастро-дуаденоскопия
ХИТП	сурункали иммун тромбоцитопения
ЦМВ	цитомегаловирус
ЧД	нафас олиш тезлиги
ЧСС	юрак уриши тезлиги
ЭКГ	электрокардиография
ЭхоКГ	эхокардиография;

## 2. Асоссий кисм.

### ТАЪРИФИ ВА ТАСНИФИ

#### Кириш.

Биринчи марта Гиппократ асарларида ИТП аломатлари қайд этилган. 1735 йилда касаллик П. Верлхоф томонидан тасвирланган, у ўз-ўзидан тикланиш ҳолатларини кузатган. 19-асрда ИТПда геморрагик синдромнинг сабаби қондаги тромбоцитлар сонининг камайиши эканлиги аниқланди. ИТПнинг иммун генезиси 1950 йилда Сент-Луисда Уилям Гаррингтон ва Жеймс Холлингсворт томонидан ўтказилган тажриба давомида ўрнатилди. Америкалик шифокор Гаррингтон ИТП билан оғриган бемордан 500 мл қон қуйди, шундан сўнг у ўз қонида тромбоцитлар даражасининг пасайишини кузатди, бу 5 кун давом этди[3]. Гаррингтон суяк илиги биопсияси мегакариоцитларнинг нормал даражасини кўрсатди. 1916 йилда полшалик шифокор Пол Кацнелсон спленектомиядан кейин ёш аёлда ИТП ремиссиясига эришиш ҳолатини тасвирлаб берди[4]. XX асрнинг ўрталаридан бошлаб глюкокортикостероидлар ИТПни даволашда ишлатилган. ИТП тарқалиши интервалларни 1 учун 13 учун 100,000 одамлар. Беморларнинг аксарияти ёш ва ўрта ёшли аёллардир[5]. Касаллик ирсий эмас

<https://ru.wikipedia.org/wiki/0>

#### 1.1. Таърифи.

Иммун тромбоцитопения - бу суяк илигида мегакариоцитларнинг доимий / кўпайиб бориши ва қон пластинкалари юзасида ҳамда антитромбоцит антителлар плазмасида антитромбоцитлар борлиги билан ажралиб турадиган тромбоцитопения (100000 / мл дан кам) билан характерланадиган, одатда IIb/IIIa ва/ёки GPIb/IX мембрана гликопротеин мажмуасига таъсир қилувчи аутоиммун касаллик бўлиб, тромбоцитларни фагоцитик моноклеер тизим ҳужайралари томонидан йўқ қилинишига олиб келади, бу геморрагик синдром билан намоён бўлади

<https://ru.wikipedia.org/wiki/0>

#### 1.2. Таснифи (Этиологияси, босқичлари бўйича)

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32674427/>.

Кечишига қараб:

- янги аниқланган - давомийлиги 3 ойгача;
- доимий (узок муддатли) ИТП - давомийлиги 3-12 ой;
- сурункали ИТП - 12 ойдан ортиқ давом этади.

#### Геморрагик синдромнинг оғирлигига кўра [:

- оғир-тромбоцитлар даражасидан қатъи назар, клиник жиҳатдан муҳим қон кетадиган беморлар. Терапияни бошлашни талаб қиладиган касалликнинг бошланишида қон кетиш белгилари билан кечадиган ҳолатлар ёки тромбоцитлар сонини кўпайтирадиган турли хил дорилар билан қўшимча терапевтик фойда олиш зарурати билан қон кетишни тиклаш ҳолатлари ёки ишлатиладиган дорилар дозасини ошириш.
- рефрактер – спленектомиядан кейин терапияга жавоб ёки тўлиқ жавоб ололмастик (тромбоцитлар  $30 \times 10^9$ /л дан кам); спленектомиядан кейин жавобни йўқотиш ва клиник жиҳатдан аҳамиятли қон кетишини минималлаштириш учун дори-дармонларга эҳтиёж. Шу билан бирга, тромбоцитопениянинг бошқа сабабларини истисно қилиш ва ИТП ташхисини

тасдиқлаш учун такрорий текширув талаб этилади. У асосан катталарда учрайди.

Жадвал 1

Босқичлар бўйича [3]; Standardization of ITP, Sept 2006 IMBACH]:

даражаси	Қонаш		тромбоцитлар сони	Бошқариш тактикаси
	Тери ва шиллик пардалар	Бошқа қонашлар		
1. минимал/одатий турмуш тарзи	айрим петехия ва экхимозлар	Ўз-ўзини энгиллаштирадиган бурун ва милкдан қон кетиши. Ва бошқа қон кетиш турлари мавжуд эмас	> 10-150	Кузатув
2. ўртача / ўртача турмуш тарзи	Кўплаб петехия и экхимозлар (диаметри > 5 см)	Узоқ муддатли, назорациз бурун қонашлари, 15 дақиқадан кўпроқ давом этади. Милклар, лаблар, трансбуккал, орофаренк ёки ошқозон-ичак трактидан қон кетиши. Узоқ муддатли менорагия, гематемез, гематурия, мелена	>10-20	Шифохонага ётқизиш
3. оғир / ҳаёт учун хавфли, хавфли ҳаёт тарзи	Серсув, бирлашувчи петехия ва гематомалар	Милклардан, лунжларнинг шиллик қисми, оғиз-томоқ қисмдан узлуксиз қон кетиши. Мияга (мия, ўпка, мушаклар, томирлар, бошқалар) ички қон қўйилишини тахмин қилиш	< 10-20	Шошилинч ёрдам

### 1.3.

#### Касалликнинг клиник кўриниши

— Болаларда иммун тромбоцитопения кўпинча тўсатдан, том маънода бир неча кун ичида ривожланади. Ота — оналар кўкаришлар, терида майда қизил нуқта (петехия) ёки илгари мавжуд бўлмаган қон кетишини пайқашади: одатда бу бурундан қон кетиш, аммо буйрак ва ошқозон-ичак (сийдик ва ахлатда қон), қизларда-бачадон ва бошқалар бўлиши мумкин.

Баъзида бу ўткир вирусли инфекциядан бир ёки икки ҳафта ўтгач содир бўлади, бу оғир шаклда бўлиши шарт эмас. Касаллик ўз вақтида чекланиши мумкин. Аммо баъзи ҳолларда, кўпинча ўсмирлар, шунингдек, катталар беморлари йиллар давом этадиган сурункали касалликни ривожлантирадилар. <https://hemophilia.ru/vse-federal-nye-novosti/20-10-2022-immunnaya-trombofitopeniya-u-detei-dve-treti-pafientov-otvechayut-na-lechenie-v-pervye-tri-chetyre-mesyafa/>

## 2. ИММУН ТРОМБОЦИТОПЕНИК ПУРПУРА ДИАГНОСТИКАСИ.

Диагностика мезонлари:

НБ! Бирламчи иммун тромбоцитопения тромбоцитопениянинг бошқа сабабларини ҳисобга олмаганда, тромбоцитларнинг  $100 \times 10^9$ /л дан кам камайиши билан ташхис қилинади

Диагностика учун диагностика мезонлари:

Шикоятлар:

- шиллик пардалардан қон кетишининг кўпайиши;
- терида петехия ва экхимоз шаклида геморрагик тошмалар.

### **Анамнез:**

- бурундан, тиш милкидан қон кетиши;
- менорагия, метроррагия;
- склерада қон кетиш;
- мияда қон қўйилиши;
- гематурия;
- ошқозон-ичак трактидан қон кетиши (қонли қусиш, мелена);
- теридаги петехия ва экхимоз шаклидаги геморрагик тошмалар.

### **2.2. Жисмоний текширувлар:**

Умумий текширув: Тери геморрагик синдромининг характери:

- петехиялар ва кўкаришлар жойлашуви ва ҳажми;
- оғиз мукозасида, конъюктивда қон кетишлар мавжудлиги;
- томоқ орқасидан қон оқаётгани;

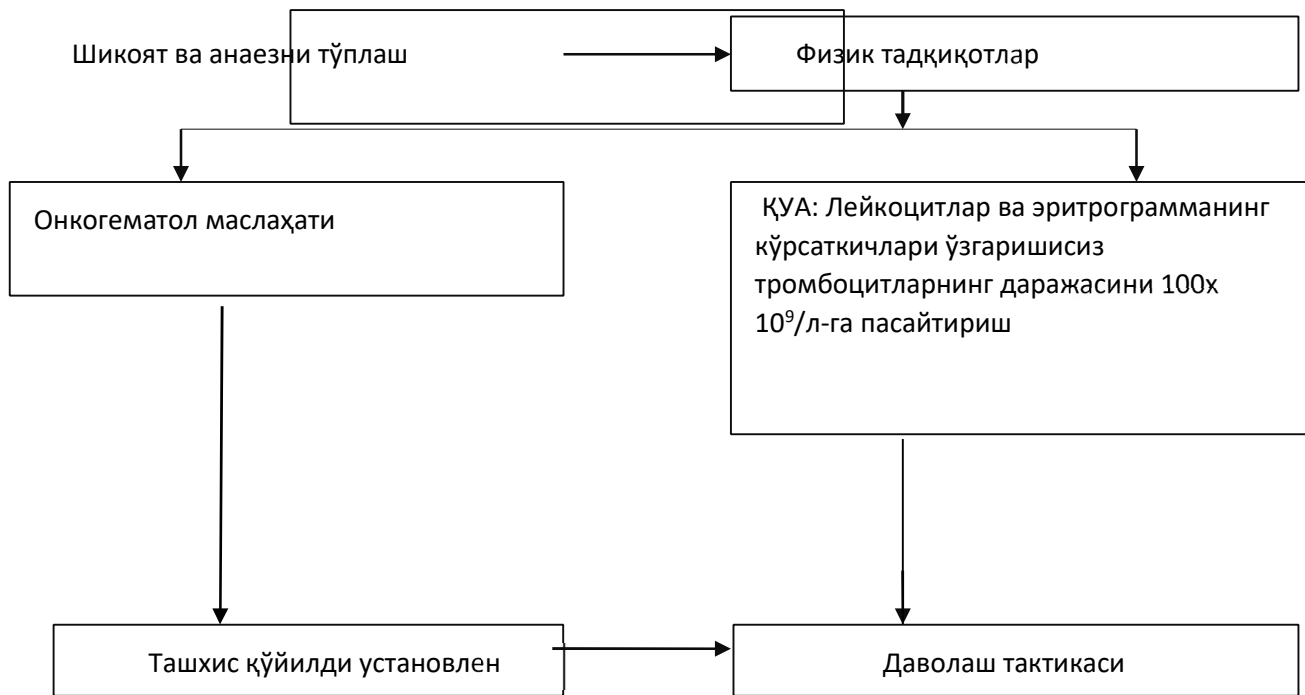
- юз тузилишининг аномалиялари (учбурчак юз, кичик кўзлар, эпикантус, кичик юз хусусиятлари) ва оёқ-қўллар (қўлларнинг 1-бармоғи аномалиялари, олти бармоқли, синдактилия, клинодактилия);

### **Лаборатория тадқиқотлари:**

- Лейкоцитлар сонини ва тромбоцитлар морфологиясини қўлда ҳисоблаш билан СБС - гемограммада изоляция қилинган тромбоцитопения қайд этилади - тромбоцитларнинг лейкоцитлар ва эритроцитлар параметрларини ўзгартирмасдан  $100 \times 10^9$  / л дан кам камайиши. Баъзи ҳолларда постҳеморагик анемия, қўшма юқумли касаллик билан боғлиқ лейкограммада ўзгаришлар, аллергия қайд қилиниши мумкин;

**Инструментал тадқиқотлар:** йўқ.

### Амбулатория даражасида диагностика алгоритми:



### 3. ДИФФЕРЕНЦИАЛ ТАШХИС.

Жадвал 2

Таъхис	дифференциал таъхислаш учун асослашлар	Обследование	Критерии исключения диагноза
TAR-асорат	Қон кетишига олиб келадиган мегакарицитлар ва тромбоцитларнинг гипоплазияси ва дисфункцияси ва патологияси билан тавсифланади.	Шикоят ва анамнезنى йиғиш, физик тадқиқот усули.	Радиал суякларнинг йўқлиги, мегакароцитлар ва тромбоцитларнинг гипоплазияси ва дисфункцияси билан туғма аномалликлари характерлидир, бу қон кетишига олиб келади. Касал бўлган болаларга кўпинча туғма орган аномалликлари (кўпинча юрак нуқсонлари) ҳамроҳ бўлади
Апластик анемия	қон суртмаларида якка	Лейкоформулани ҳисоблаган	Суяк илиги аспиратида ядроли элементлар жуда оздир. Уяли элементларнинг умумий

	тромбоцитлар аниқлангунча кўпинча чуқур тромбоцитопения ажратилади	ҳолда ОАК, ретикулоцитлар. Миелограмма, трепанобиопсия	улуши камайган. Ён суякларининг трепанобиопсия намуналарининг гистологик препаратларида ёғ тўқимасини алмаштириш билан суяк илиги аплазияси ИТП ни истисно қилади. Темир миқдори нормал ёки кўтарилган.
Миелодиспластик асорат	Геморрагик асорат	Лейкоформулани ҳисоблаган ҳолда ОАК, ретикулоцитлар. Миелограмма, трепанобиопсия	МДСга диспозе белгилари, суяк илигидаги портлашларнинг кўплиги, ИТПни истисно қиладиган хромосома абберрациялари ҳосдир.
Гемобластозлар	панцитопения, Геморрагик асорат	Лейкоформулани ҳисоблаган ҳолда ОАК, ретикулоцитлар. Миелограмма, трепанобиопсия	Суяк илиги оқим ситометрияси, иммунохистохимёвий, гистологик текширув натижалари ИТПни истисно қилади
Пароксизмал кечки гемоглобинурия	Геморрагик асорат	ОАК, қонинг биохимик анализи, коагулограмма, ОАМ, ИФТ ПНГ-га	ПНГ-га гемосидеринурия, гемоглобинурия, билирубин, ЛДХ даражасининг кўпайиши ва ҳаптоглобиннинг камайиши ёки йўқлиги ҳосдир. Қон кетиши камдан-кам ҳолларда кузатилади, гиперкоагулятивлик одатий ҳолдир (агрегация индукторларини фаоллаштириш). ИФТ натижаларига кўра ПНГ клони бўлмаса, бекор қилинади.
Мегалобластик анемия.	тромбоцитопения	ОАК+периферик қоннинг морфологияси, Миелограмма, қонинг биохимик анализи (цианкобаламин и фолия кислотаси даражаси)	Мегалобластик анемияларга хос бўлган билвосита белгилар - бу эритроцитларда гемоглобиннинг ўртача миқдорининг кўпайиши, эритроцитларнинг ўртача ҳажмининг кўпайиши, миелограмма маълумотларига кўра гемотопезнинг мегалобластик тури. ИТП дан фарқли ўлароқ, мегалобластик анемияда, тромбоцитопенияга қарамай, геморрагик синдром бўлмайди.
Тромботик тромбоцитопен пурпура.	Геморрагик асорат	ОАК; УЗИ ОБП; Неврологик мақомни баҳолаш; буғунларни рентген қилиш.	Неврологик аломатлар, кўп қон пихтларининг шаклланиши, артикуляр синдром, кўпинча жигар ва талокнинг кўпайиши асосида чиқариб ташланади.

#### 4. ДАВОЛАШНИНГ МАҚСАДЛАРИ

Даволаш тактикасида қарор қабул қилиш учун халқаро экспертлар гуруҳи томонидан қон кетиш ўлчовини ва терапияга ёндашув бўйича тавсиялар ишлаб чиқдилар [6]:

Қон кетиши/турмуш сифати	Даволашга ёндашув
<b>1-даража.</b> Минор қон кетиши, <100 петехиялар ва/ёки <5 майда кўкаришлар (диаметри <3 см); шиллик пардаларда қон кетишининг йўқлиги	Кузатув
<b>2-даража.</b> Енгил қон кетиши. Кўплаб петехиялар >100; ва/ёки>5 катта кўкаришлар (диаметри >3 см); шиллик пардаларда қон кетишининг йўқлиги	Кузатув ёки, айрим мижозларда мембран юарқарорлаштирилган муолажа
<b>3-даража.</b> Бир хилда қон кетиши. Шиллик пардалардаги қон кетишлар, «хавфли» турмуш тарзи	Гематологнинг маслаҳати
<b>4-даража.</b> Шиллик пардалардаги қон кетишлар ёки ички қон кетишларни гумонлаш	Стационар шароитларда барча беморларни даволаш

Дори-дармонсиз даволаш:

Режим: II. III;

**Тиббий даволаниш:**

**Пархез: № 11.**

##### 5.1. Медикаментоз даволаниш.

Касалланикнинг кучайишига қараб даволаш:

Преднизоннинг стандарт дозасини максимал 14 кун давомида / 4 кун давомида оширилган дозани ишлатиш

**А. ИТП муолажаси учун биринчи даражали дорилар [6,9]:**

Дорилар	Доза	Муолажа давомийлиги	УД, шарх
Преднизолон	0,25 мг/кг	21 кун	Grade A
	2 мг/кг	Борган сари бекор қилиш билан 14 кун	
	60мг/м <sup>2</sup>	21 кун	
	4мг/кг	Борган сари бекор қилиш билан 7 кун	
	4мг/кг	4 кун	
Метилпреднизолон	30 или 50мг/кг	7 кун	Grade A
	20-30мг/кг	2 – 7 кун	
	30мг/кг	3 кун	
ВВИГ	0.8-1 г/кг	1-2 кун	Grade A
	0.25 г/кг	Бир маротаба	
	0.4 г/кг	5 кун	
Anti-D	25мкг/кг	2 кун	Grade A
	50-60мкг/кг	Бир маротаба	
	75мкг/кг	Бир маротаба	
Дексаметазон	кунига 20 - 40 мг/кг-дан	4 кун давомида мутазам (ҳар ойда, 6 туркум)	Grade A

Ўткир даврда касалликни резистент курунишида

\* Циклоспорин 3-5мг / кг ва

\* Револайд 25-50мг

### Доимий ва сурункали ИТП:

- глюкокортикоид терапиясининг схемалари: метилпреднизолоннинг юқори дозалари вена ичига 30 мг / кг х 3 кун, кейин 20 мг / кг х 4 кун;
- ВВИТни ҲИТПда, операциядан олдин, тиш чиқариб олишда / жароҳатланган ҳолатда ҳам ишлатиш мумкин. СИТП учун ИВИТни қўллаш режимлари биринчи марта пайдо бўлган ИТП билан бир хил;
- ИВИТнинг тавсия этилган дозаси тана вазнига 0,8-1,0 г / кг тавсия этилади, сўнгра 48 соат ичида, агар биринчи киритилгандан кейин тромбоцитлар сони  $20 \times 10^9 / \text{Л}$  дан юқори бўлмаса такрорий юборилади.

### Б. Иккинчи қатор дори терапияси: Ритуксимаб (УД-В):

- битта доза: ҳафтасига 375 мг / м<sup>2</sup>, курс давомийлиги: 4 ҳафта (жами 4 та қилинади);
- Кўрсаткичлар:
- дексаметазоннинг юқори дозаларига жавоб бермаса;
  - спленектомияга қарши кўрсатмалар мавжуд бўлса;

- ИТПнинг такрорланадиган ва рефрактер кечиши.

#### **Циклоспорин А:**

- кунига 2,5 - 3 мг / кг. Преднизолон (УД-Б) билан биргаликда

#### **Циклофосфамид:** кунига бир марта 200 мг / м<sup>2</sup>; Кўрсаткичлар:

- гормон терапиясига чидамли ва / ёки спленектомиядан сўнг беморларда;
- иккиламчи ИТП [5].

**Микофенолат мофетин:** 20-40 мг / кг, курс давомийлиги 30 кун.

#### **Кўрсаткичлар:**

- антипролифератив ва иммуносупрессив мақсадларга эга бўлган айрим беморларда.

#### **С. Учинчи қаторли дори терапияси: ТПО рецепторлари агонистлари (УД-А):**

- Элтромбопаг 25-75 мг ичга ҳафтасига 1-10 мг / кг.

#### **Алемтузумаб \*:**

- хТИП ва рефрактер ИТП учун муқобил терапия.

НБ! у билан бирга терапия (антибактериал, антифунгал, антивирал) фонида қўлланилади.

#### **Тромбоконцентрат трансфузияларини қўллаш: Кўрсатмалар:**

- ҳаёт учун хавфли қон кетишининг мавжудлиги.

Тромбоконцентрат трансфузияси ҳар доим ўзига хос ИТП терапиясини тўлдириши керак (ИВИГ ва / ёки глюкокортикоидлар) ва монотерапия сифатида ишлатилмаслиги керак. Агар ИТПда қон кетишининг оғирлиги тромбоцит концентратини қуйишни талаб қиладиган даражада бўлса, ҳар 6-8 соатдан ҳар бирида дробли қуйиш тавсия этилади. Ўта оғир ҳолатларда "гиперфракцион" қон қуйиш тромбоконцентратнинг кичик дозалари билан қўлланилади: ҳар икки соатда 1-2 дозадан (0,7-1,4x10<sup>11</sup>). Қўшимча гемостатик терапия сифатида этамзилат, антифибринолитик препаратлар қўлланилади.

НБ! Буйрак қон кетишида фибринолиз ингибиторлар киритилиши мумкин эмас.

#### **Жарроҳлик аралашуви.**

#### **Спленектомия (УД-В)**

#### **Аралашишув ўтказиш учун кўрсатмалар:**

- касалликнинг 6 ойдан ортиқ давом этадиган такрорий, оғир кечиши;
- Haemophilus influenzae b + S турдаги. pneumoniae + N.Meningitidis билан олинган ўтказиладиган эмлашдан сўнг 6 ёшдан ошган мижозларга.

#### **Аралашув ўтказишга қарши кўрсатмалар:**

- 6 ёшгача бўлган болалар;
- бирламчи ИТП.

**Даволашнинг бошқа турлари:** йўқ.

#### **Қўшимча гемостатик терапия:**

- натрий этамсилат 12,5%, 10-15 мг / кг дозада;
- парааминобензой кислота - транексамик кислота: 12 ёшдан катта, 20-25 мг / кг дозада.

#### **1.2. Тор мутахассислар маслаҳатига кўрсатмалар.**

- юкумли касалликлар бўйича мутахассис билан маслаҳатлашиш - юкумли жараёнга шубҳа туғилганда;
- эндокринологнинг маслаҳати - даволаш пайтида эндокрин касалликларнинг ривожланганда;

- гинекологнинг маслаҳати - метроррагия, менорагияда;
- бошқа тор мутахассисларнинг маслаҳати - кўрсатмаларга мувофиқ.

### 1.1.1. Реанимация бўлимига ва интенсив терапия бўлимига ўтказиш кўрсаткичлари:

- ҳушининг йўқлиги/бузилиши (Глазго шкаласи бўйича баҳолаш); 1-илова
- ўткир юрак-қон томир етишмовчилиги (юрак уриш тезлиги 60 дан кам ёки дақиқада 200 дан ортик);
- ўткир нафас етишмовчилиги (ДН 2 - 3 даража, нафас олиш тезлиги 50 дан юқори, тсатурация 88 фоиздан камроқ, Ўпканинг сунъий шамоллатишга эҳтиёж);
- қон айланишининг ўткир бузилишлари (шок ҳолатлари);
- систолик қон босими, 60 дан кам/180 дан юқори (вазоактив дориларни доимий беришни талаб қилади);
- фавқулудда моддалар алмашинувининг бузилиши (электролитлар, сув, оқсил, кислота асос мувозанати, кетоацидоз);
- ҳаётий функцияларни доимий назорат қилишни талаб қиладиган интенсив мониторинг ва интенсив фармакотерапия;
- қоннинг суяқлашиш ва унга қарши тизимларининг бузилиши.

#### Даволаш самарадорлиги кўрсаткичлари:

- \* Даволаш бошланганидан 4 ҳафта ўтгач, тромбоцитлар сони  $100 \times 10^9/\text{л}$  дан ошди (ИТП билан оғриган беморларнинг 75%).
- \* талокни олиб ташлангандан сўнг, периферик қонда тромбоцитлар даражасининг ошиши.

#### Лаборатория тадқиқотлари:

- Тромбоцитлар сонини аниқлаш билан лейкоцитлар формуласини қўлда ҳисоблаш (мажбурий) билан ҚУА кузатувнинг биринчи йилида ойига бир марта ўтказилади. Кейинчалик, гематологик расмнинг клиник ҳолати ва барқарорлигига қараб;
- агар кўрсатилган бўлса, динамикада биокимёвий қон текшируви ўтказилади;
- касалхонадан чиққандан кейин 3 ой ва қон препаратлари қуйилганидан кейин 3 ой ўтгач, ВИЧ, гепатит Б ва С маркерларини серологик текшириш.

Беморни яшаш жойига ўтказиш ҳолати:

- \* яшаш жойидаги педиатр (болалар гематологи) шифохона мутахассислари томонидан берилган тавсияларга амал қилади;
- \* ИТП билан оғриган беморни текшириш частотаси даволанишнинг дастлабки 1 ойида ҳар 2-4 ҳафтада, сўнгра клиник ҳолатга ва гематологик динамикага қараб, лекин камида 2 ойда бир марта.

#### Муҳим дорилар рўйхати (100% фойдаланиш эҳтимоли билан)

##### Жадвал 3

Фармакотерапевтик гуруҳ	Доривор маҳсулот ИНН	Қўллаш усули	Далиллар даражаси
H02AB02 Глюкокортикоидлар	дексаметазон	0,5 мгли таблетка	B

		4мг/2 мл эритма	<a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/h02ab02">https://www.vidal.ru/drugs/atc/h02ab02</a>
J06ba02 Иммуноглобулинлар, оддий одам иммуноглобулини	Одам иммуноглобулини Ig G	10% 2 гр/20 мл томир ичига, 10% 5 гр/50 мл томир ичига	A <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j06ba02">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j06ba02</a>
L04AA0 Селектив иммуносупрессантлар	микофенолат мофетил	250 и 500 мг капсула	C <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/l04aa06">https://www.vidal.ru/drugs/atc/l04aa06</a>
L01FA01 СД20 ингибиторлари (дифференциация кластерлари 20)	ритуксимаб	10 мл/100 мг флаконт 50 мл/500 мг флаконт	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/l01fa01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/l01fa01</a>
L04AD01 Кальциневрин ингибитори	циклоспорин А	25 мг, 50 мг, 100 мг капсулалари	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/l04ad01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/l04ad01</a>
B02BX05 Бошқа тизимли гемостатиклар	Элтромбопаг	31,9 мг и 63,8 мгли таблеткалар	A <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/b02bx05">https://www.vidal.ru/drugs/atc/b02bx05</a>
L04AA34 Селектив иммуносупрессантлар	Алемтузимаб (Каракалпогистон Республикаси регистрациядан кейин)	1мл эритма инфузия учун	A <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/l04aa34">https://www.vidal.ru/drugs/atc/l04aa34</a>
L01AA01 Ракка карши восита	Циклофосфан Cyclophosphamide	Инъекция учун эритма тайёрлаш учун кукун 200 мг, 500 мг Н1 (флаконтлар)	A <a href="https://www.cochrane.org/ru/CD005436/INFECTN_dopolnitelnoe-peroralnoe-vvedenie-cinka-dlya-lecheniya-diarei-u-detey">https://www.cochrane.org/ru/CD005436/INFECTN_dopolnitelnoe-peroralnoe-vvedenie-cinka-dlya-lecheniya-diarei-u-detey</a>
H02AB06 Глюкокортекостероидлар	Преднизолон	гўдаклик ва болалик даврида кунига 500 мг дан ўсмирлик даврида кунига 1000 мг гача	B <a href="https://www.jacionline.org/article/S0091-6749%2817%2930153-7/fulltext">https://www.jacionline.org/article/S0091-6749%2817%2930153-7/fulltext</a>
J02AC03 Замбуругга карши препарат	Вориканазол	2 дона. - контур хужайра пакетлари (алюминий/ПВ Х) (1) - картон пакетлар.	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j02ac03">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j02ac03</a>

J02AA01 Замбуругга карши препарат	амфотерицин липидли комплекс	50 мг томир ичига юбориш учун	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j02aa01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j02aa01</a>
J02AX05 Замбуругга карши препарат	микафунгин	100 мгли флаконда	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j02ax05">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j02ax05</a>
J02AC01 Замбуругга карши препарат	флуконазол	вена ичига юбориш учун эритма, 50 мл, 2 мг / мл; капсулалар 150 мг	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j02ac01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j02ac01</a>
J02AX04 Замбуругга карши препарат	касποфунгин	50 мг / да эритма тайёрлаш учун лиофилизат	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j02ax04">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j02ax04</a>
J02AC03 Замбуругга карши препарат	итраконазол	капсулы 100 мг	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j02ac02">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j02ac02</a>
J01FA10 Макролидлар гурухининг антибиотиклари азалид	азитромицин	таблетка/капсула, 500 мг таблетка /капсула, тайёрлаш учун кукун 500 мг; инфузия вена ичига	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01fa10">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01fa10</a>
J01DH02 Антибиотиклар гурухига карбапенемов	меропенем	1 граммли флакон	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01dh02">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01dh02</a>
J01CR05 Кенг спектрли пеницилин гурухи ингибитори бета-лактамаза	пиперациллин/тазобактам	4,5 гр кукун холатдаги эритма вена ичига	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01cr05">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01cr05</a>
J01DE01 Цефалоспорин IV авлод	цефепим	1 граммли флаконда	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01de01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01de01</a>
J01XX08 Антибиотиклар гурухи оксазолидинонов	линезолид	600 мг эритма контейнерда	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01xx08">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01xx08</a>

J01DD02 Цефалоспорин учинчи авлод	цефтазидим	1000 мг порошок эритма тайерлаб томир ичига	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01dd02">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01dd02</a>
J01GB06 Бошка аминогликозидлар	амикацин	500 мг/2 мл, эритма томир ичига	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01cr02">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01cr02</a>
J01DD04 Цефалоспорин учинчи авлод	цефтриаксон	250 мг кукун эритма тайёрлаб томир ичига	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01dd04">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01dd04</a>
J01DH51 Карбапенем	имипенем, циластатин	500 мг кукун эритма тайёрлаб томир ичига	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01dh51">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01dh51</a>
J01XA01 гликопептид структурали антибиотик	ванкомицин	500 мг кукун эритма тайёрлаб томир ичига	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01xa01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01xa01</a>
J01DD04 Цефалоспорин туртинчи авлод	цефепим	1000 мг кукун эритма тайёрлаб томир ичига	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01de01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01de01</a>
J01MA02 Фторхинолон	ципрофлоксацин	Томир ичига юбориш учун эритма 100 мг/10 мл	C <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01ma02">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01ma02</a>
J01GB07 Бошка аминогликозидлар	нетилмицин (Каракалпогистон Республикаси регистрациядан кейин)	50 мг 2 мл эритма томир ичига	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j#J01GB">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j#J01GB</a>
J01CR02 Пенициллин комбинации	Амоксициллин + клавулановая кислота	500 мг/125 мг таблетка, Порошок для приготовления суспензии для приема внутрь 135мг/5мл кукун суспензия тайёрлаш учун, 600 мгли эритма томир ичига ва мушак орасига	A <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01cr02">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01cr02</a>
J01DD62 Цефалоспорин учинчи авлод	цефоперазон + сульбактам (Каракалпогистон	порошок для приготовления раствора 2000 мг кукун	C <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01dd62">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01dd62</a>

	Республикаси регистрациядан кейин)	эритма тайёрлаш учун томир ичига	
J01CR03 Пенициллинларнинг комбинацияси, шу жумладан бета-лактамаза ингибиторлари	тикарциллина натриевая соль + клавулановая кислота	3,2 гр кукун эритма тайёрлаш учун томир ичига 3г тикарцина/200м г клавулан кислота	B <a href="https://www.lsgeotar.ru/pharma_mnn/2702.html">https://www.lsgeotar.ru/ pharma_mnn/2702.html</a>
J01GB03 Бошка аминокликозидлар	гентамицин	80 мг эритма томир ичига	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01gb03">https://www.vidal.ru/dru gs/atc/j01gb03</a>
J01XD01 Имидазол хосилалари	метронидазол	250 мг таблетка, 0,5% 100 мл эритма, 20г стоматологик гель	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01xd01">https://www.vidal.ru/dru gs/atc/j01xd01</a>
J01MA12 Фторхинолон	левофлоксацин	500 мг/100 мл эритма, 500 мг таблетка	C <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01ma12">https://www.vidal.ru/dru gs/atc/j01ma12</a>
J01MA14 Фторхинолон	моксифлоксацин	400 мг таблетка, 400 мг/250 мл эритма	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01ma14">https://www.vidal.ru/dru gs/atc/j01ma14</a>
J01MA01 Фторхинолон	офлоксацин	таблетка 400 мг, раствор для инфузий 200 мг/100 мл	C <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01ma01">https://www.vidal.ru/dru gs/atc/j01ma01</a>
J01DH03 Карбопенем	эртапенем	1 г томир ичига ва мушак орасига инъекция учун эритма	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01dh03">https://www.vidal.ru/dru gs/atc/j01dh03</a>
J05AB01 Нуклеозидлар ва нуклеотидлар, тескари транскриптаз ингибиторларидан ташкари	ацикловир	5% - 5,0 ташки фойдаланиш учун крем, таблетка - 200 мг таблетка, 250 мг кукун эритма тайёрлаш учун	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j05ab01">https://www.vidal.ru/dru gs/atc/j05ab01</a>
J05AB14 Нуклеозидлар ва нуклеотидлар, тескари	валганцикловир	450 мг таблетка	C <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j05ab14">https://www.vidal.ru/dru gs/atc/j05ab14</a>

транскриптаз ингибиторларидан ташкари			
J05AB06 Нуклеозидлар ва нуклеотидлар, тескари транскриптаз ингибиторларидан ташкари	ганцикловир	500 мг эритма инфузия учун;	C <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j05ab06">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j05ab06</a>
J01EE01 Сулфаниламидлар ва триметопримнинг комбинацияланган препаратлари	сульфаметоксазол/ триметоприм	(80мг+16мг)/мл, 5 мл эритма инфузия, 240 и 480 мг таблетка	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01ee01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/j01ee01</a>
A04AA01 Серотонин 5ҲТ3 рецепторлари блокаторлари	ондансетрон	8 мг/4мл эритма инъекция учун	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/a04aa01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/a04aa01</a>
B05AA01 Қон ўрнини босувчи ва қон плазмаси препаратлари	альбумин	10%, 100 мл эритма; 20% 100 мл эритма инфузия учун	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/b05aa01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/b05aa01</a>
V07AB Бошқа тиббий бўлмаган воситалар	инъекция учун сув	5мл инъекция учун эритма	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/v07ab">https://www.vidal.ru/drugs/atc/v07ab</a>
B05BA03 Парентерал овкатланиш учун эритмалар	декстроза	5% - 250 мл, 5% - 500мл; 40% - 10 мл, 40% - 20 мл эритмалар	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/b05ba03">https://www.vidal.ru/drugs/atc/b05ba03</a>
B05XA01 электролит эритмалар	калия хлорид	40 мг/мл, 10мл эритмалар томир ичига	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/b05xa01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/b05xa01</a>
A12AA03 Кальция препаратлари	кальция глюконат	10%, 5 мл эритма инъекция учун	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/a12aa03">https://www.vidal.ru/drugs/atc/a12aa03</a>
B05XA07 Электролит эритмалари	кальция хлорид	10% 5мл эритма инъекция учун	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/b05xa07">https://www.vidal.ru/drugs/atc/b05xa07</a>
B05XA05 Электролит эритмалари	магния сульфат	25% 5 мл эритма инъекция учун	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/b05xa05">https://www.vidal.ru/drugs/atc/b05xa05</a>
B05BC01 Осмодиуретик таъсирга эга эритмалар	маннитол	15%-200,0 эритма инъекция учун	B <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/b05bc01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/b05bc01</a>

B05BB01 Сув-электролитлар балансига таъсир қилувчи эритмалар	натрия хлорид	0,9% 500мл эритма инъекция учун, 0,9% 250мл эритма инъекция учун	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/b05bb01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/b05bb01</a>
B05CB04 Тузли эритма	натрия гидрокарбонат натрия ацетат	400мл эритма инъекция учун	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/b05cb04">https://www.vidal.ru/drugs/atc/b05cb04</a>
B05BA10 Парентерал овқатланиш учун комбинияланган эритма	L-аланин, L-аргинин, глицин, L-гистидин, Лизолейцин, L-лейцин, L-лизина гидрохлорид, L-метионин, L-фенилаланин, L-пролин, L-серин, L-треонин, L-триптофан, L-тирозин, L-валин,	: уч камерали идишлар 2 л эмульсия	В <a href="https://monitoring-crm.ru/zakupka/52015691">https://monitoring-crm.ru/zakupka/52015691</a>
стандарт мувозанатли энтерал овқатланиш	нутрикомп	500 мл контейнер	С <a href="https://nutricomp.kz/product/nutrikomp-standart/">https://nutricomp.kz/product/nutrikomp-standart/</a>
B02BC07 Маҳаллий Гемостатиклар	гемостатик губка	7*5*1, 8*3 ҳажмли	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/b02bc07">https://www.vidal.ru/drugs/atc/b02bc07</a>
C07AB03 Селективли бета- адреноблокаторлари	атенолол	25 мг таблетка	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/c07ab03">https://www.vidal.ru/drugs/atc/c07ab03</a>
C01BD01 Антиаритмик III синф препаратлари	амиодарон	150 мг/3 мл эритма инъекция учун	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/c01bd01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/c01bd01</a>
M03AC04 Бошқа тўртламчи аммоний бирикмалари	атракурий безилат	25 мг/2,5мл эритма инъекция учун	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/m03ac04">https://www.vidal.ru/drugs/atc/m03ac04</a>
A03BA01 Белладонна алкалоидлари, учламчи аминлар	атропин	1 мг/ мл эритма инъекция учун	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/a03ba01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/a03ba01</a>
O100 Антиэпилептик препаратлар	диазепам	5 мг/мл 2мл эритма мушак орасига ва томир ичига эритма	В <a href="https://www.rlsnet.ru/pharm-groups/anksiolitiki-109">https://www.rlsnet.ru/pharm-groups/anksiolitiki-109</a>

C01CA07 Адренергитик ва дофаминергитик препаратлар	добутамин (Каракалпогистон Республикаси регистрациядан кейин)	250 мг/50,0 мл эритма инъекция учун	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/c01ca07">https://www.vidal.ru/drugs/atc/c01ca07</a>
C01CA04 Адренергитик ва дофаминергитик препаратлар	допамин	4%, 5 мл эритма инъекция учун	<a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/c01ca07">https://www.vidal.ru/drugs/atc/c01ca07</a>
N01AX03 Умумий анестезия учун бошқа препаратлар	кетамин	500 мг/10 мл эритма инъекция учун	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/n02aa01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/n02aa01</a>
N02AA01 Афюнни табиий алкалоидлари	морфин	1% 1 мл эритма инъекция учун	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/n02aa01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/n02aa01</a>
C01CA03 Адренергитик ва дофамин препаратлар	норэпинефрин	20 мг/мл 4,0 эритма инъекция учун	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/c01ca03">https://www.vidal.ru/drugs/atc/c01ca03</a>
M03AC09 Бошқа тўртламчи аммоний бирикмалари	рокурония бромид	10мг/мл, 5 мл томир ичига эритма	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/m03ac09">https://www.vidal.ru/drugs/atc/m03ac09</a>
N01AF03 Барбитуратлар	тиопентал натрий	500 мг кукуни эритма тайёрлаш учун томир ичига	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/n01af03">https://www.vidal.ru/drugs/atc/n01af03</a>
S01FB01 глаукома препаратлари симпатомиметикдан ташкари	фенилэфрин	1% 1мл эритма инъекция учун	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/s01fb01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/s01fb01</a>
N03AA02 Барбитуратлар ва уларнинг ҳосилалари	фенобарбитал	100 мг таблетка	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/n03aa02">https://www.vidal.ru/drugs/atc/n03aa02</a>
C01CA24 Адренергитик ва дофаминергитик препаратлар	эпинефрин	0,18 % 1 мл эритма инъекция учун	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/c01ca24">https://www.vidal.ru/drugs/atc/c01ca24</a>
A02BC01 Протон насосли ингибитори	омепразол (профилактик противоязвенной терапии)	20 мг оғиз орқали юбориш учун	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/a02bc01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/a02bc01</a>
A09AA02 Фермент препараты	Панкреатин (гастрит учун овқат ҳазм қилиш жараёнини яхшилайдиган гормон терапияси)	10000 МЕ	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/a09aa02">https://www.vidal.ru/drugs/atc/a09aa02</a>

	билан)		
C09AA01 АПФ ингибиторлари	каптоприл (кон босими ошганда)	12,5 мг таблетка ичиш учун	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/c09aa01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/c09aa01</a>
N02BE01 Анилидлар	парацетамол (иситма тушириш учун)	200 мг таблетка ичиш учун	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/n02be01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/n02be01</a>
B02BX01 Бошқа системли гемостатиклар	Этамзилат натрия (кон кетишларда)	2 мл томир ичига	В <a href="https://www.vidal.ru/drugs/atc/b02bx01">https://www.vidal.ru/drugs/atc/b02bx01</a>
	колекальциферол (при гипокальциемии)	500 мг таблетка	В

**“ИММУН ТРОМБОЦИТОПЕНИК ПУРПУРА”  
НОЗОЛОГИЯСИНИНГ АРАЛАШУВЛАР БЎЙИЧА  
МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛИ**

**Жарроҳлик аралашуви.**

**Спленектомия (УД-В)**

**Аралашишув ўтказиш учун кўрсатмалар:**

- касалликнинг 6 ойдан ортиқ давом этадиган такрорий, оғир кечиши;
- Haemophilus influenzae b + S турдаги. pneumoniae + N.Meningitidis билан олинган ўтказиладиган эмлашдан сўнг 6 ёшдан ошган мижозларга.

**Аралашув ўтказишга қарши кўрсатмалар:**

- 6 ёшгача бўлган болалар;
- бирламчи ИТП.

Даволашнинг бошқа турлари: йўқ.

**Қўшимча гемостатик терапия:**

- натрий этамсилат 12,5%, 10-15 мг / кг дозада;
- парааминобензой кислота - транексамик кислота: 12 ёшдан катта, 20-25 мг / кг дозада.

**“ИММУН ТРОМБОЦИТОПЕНИК ПУРПУРА”  
НОЗОЛОГИЯСИНІНГ РЕАБИЛИТАЦИЯ ВА  
ПРОФИЛАКТИКА БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК  
ПРОТОКОЛИ**

## **РЕАБИЛИТАЦИЯ ВА ТИББИЙ КЎРИК**

Реабилитация талаб қилинмайд/

Диспансер назорати:

Беморни яшаш жойидаги педиатрга (гематологга) ўтказиш шартлари.

- бемор тавсиялар билан тўлиқ/қисман ремиссия мавжуд бўлганда яшаш жойида назорат остида жойлаштирилади;
- биринчи йилда беморни ҳар 2-4 ҳафтада бир марта текшириш частотаси, кейин-клиник ҳолатга ва гематологик динамикага қараб – лекин камида 3 ойда бир марта;

Лаборатор текширувлари:

- лейкоцитлар формуласини мажбурий қўлда ҳисоблаш ва ретикулоцитларни аниқлаш билан умумий клиник қон текшируви кузатувнинг биринчи йилида ойига бир марта, сўнгра клиник ҳолатга ва гематологик расмнинг барқарорлигига қараб амалга оширилади, лекин камида 3 ойда бир марта;
- биокимёвий қон текшируви, шу жумладан ташхис пайтида аниқланган барча позициялар, циклоспорин куллаб кувватловчи терапияси тугагунига қадар бир ойда бир марта, сўнгра ҳар 3-6 ойда бир марта ўтказилади;
- суяк илиги пункциялари режали равишда тавсия этилмайди ва фақат касалликнинг қайталанишига шубҳа бўлса / миелодиспластик синдром / ўткир миелоид лейкомия эволюцияси мавжуд бўлганда амалга оширилади;
- тромбоцитлар ва гранулоцитлар усишларидан гематологик жавобни сақлаб турганда гемолит белгиларининг пайдо бўлиши (ретикулоцитоз, билирубин ва ЛДХ фаоллигининг ошиши) ва гемоглобин даражасининг пасайиши пароксизмал гемоглобинурия синдромининг ривожланишини кўрсатади ва ПНГ билан боғлиқ маркерларнинг экспрессион даражасини аниқлаш учун периферик қон лейкоцитларининг иммунофенотипланишини талаб қилади.
- Инструментал тадқиқотлар-агар клиник кўрсаткичлар мавжуд бўлса.;
- тор мутахассисларнинг маслаҳати – кўрсатмаларга мувофиқ;

**Эмлаш:**

- Агар ИТП қизамиқ, қизилча ва эпидемик паратитга (ММР) қарши эмлашдан кейин 6 ҳафта ичида ривожланса, вакцинанинг биринчи дозасидан кейин юқоридаги инфекцияларга қарши антикорларнинг терапевтик титрига эришилмаса, қўшимча ММР эмлаш керак. Шундай қилиб, эмлаш масаласини ҳал қилиш учун эмлашдан кейинги антикорларнинг титрини аниқлаш керак. Қолган эмлашлар ва туберкулин тести ИТП ўтказилгандан бир йил ўтгач давом эттирилиши мумкин.

**Ижтимоий ва психологик реабилитация:**

Уюшган жамоада қолиш имконияти.

- эпидемиологик вазият билан чекланган (грипп карантини ва бошқалар.) ва беморнинг клиник ва лаборатория ҳолати (гемоглобин, тромбоцитлар миқдори камайиши билан)
- жисмоний фаоллик ва спорт;

**“ИММУН ТРОМБОЦИТОПЕНИК ПУРПУРА”  
НОЗОЛОГИЯСИННИГ ПАЛИАТИВ ЕРДАМ  
БҮЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛИ**

## ПАЛЛИАТИВ ЁРДАМ УСУЛЛАРИ, ЁНДАШУВЛАРИ ВА ПРОЦЕДУРАЛАРИ:

**Дори дармонсиз даволаш:**

**Беморнинг аҳволи оғирлиги бўйича режимлар:**

- И-каттик тўшак;
- ИИ-тўшак;
- ИИИ-палата (ярим ётоқ);
- ИВ-бепул (умумий).

**Диет:** 11-жадвал, 1б-жадвал, 5Р-жадвал (аччиқ, ёғли, қовурилган идишлар бундан мустасно, шу билан бирга, ёшга боғлиқ меъёрларга нисбатан бир ярим оқсилли юқори калорияли парҳез, бойитилган, минералларга бой; глюкокортикоидларни буюрганда, парҳез кўплаб калий ва калций тузларини ўз ичига олган маҳсулотлар билан бойитилган.

**3) Дори-дармонларни даволаш:**

**4) Анорексия/кахексия учун паллиатив ёрдам**

5) Гастростаз ва ерта тўйинганлик учун-прокинетика: метоклопрамид оғиз орқали, и/м ёки ИВ (туғилишдан 12 ёшгача бўлган болалар учун кунига 2-3 марта 0,1 мг/кг; 12 ёшдан ошган болалар учун тана вазни 60 кг гача, кунига 5 мг\*3 марта; болалар учун 12 ёшдан катта, тана вазни 60 кг дан ортиқ, кунига 10 мг\*3 марта).

6) Прекахексия ёки кахексия билан анорексия учун-кунига 5-15 мг метилпреднизолон ёки кунига 2-4 мг дексаметазон, 5-7 кунлик оғиз орқали.

7) "Паллиатив беморларда" enteral овқатланиш.

8) Болалардаги асосий энергия талаби ёшга боғлиқ: 0-6 ой. Кунига 115 ккал / кг, 7-12 ойдан. 105 ккал/кг/кун, 1-3 ёшдан 100 ккал/кг/кун, 4-10 ёшдан 85 ккал/кг/кун, 11-14 ёшдан 60 ккал/кг/кун ўғил болалар учун ва 48-50 ккал/кг/кун қизлар учун, 15-18 ёш 42 ккал/кг/кун (ўғил болалар учун), Кунига 38 ккал/кг (қизлар учун), оқсилларга "normal" еҳтиёж 0,6-1,5 г/кг/кун, ёғларга бўлган еҳтиёж 2-4 г/кг/кун (умумий ранг беришнинг 35-50%), углеводларга бўлган еҳтиёж 2-7 г/кг/кун (умумий калория миқдорининг 40-60%). Рационни ҳисоблаш шифокор томонидан амалга оширилади.

Ётоқ яралари, парчаланадиган ташқи ўсмалар учун паллиатив ёрдам.

Сабаблари: ҳаракатсизлик, метаболизмнинг катаболик йўналиши, терининг мацерация ва яраларга нисбатан заифлиги.

Ётоқ яраларининг олдини олиш:

махсус матраслар;

ётган беморни ҳаракатлантириш учун ускуналар ва мосламалар (лифтлар ёки махсус камарлар);

тери шикастланишининг олдини олиш (кийимни еҳтиёткорлик билан олиб ташланг ва ҳоказо);

Сабабларни чақирувчи омилларни йўқ қилиш (стероидларни камайтириш ёки олиб ташлаш, овқатланишни оптималлаштириш);

кийиниш пайтида оғриқ синдромининг олдини олиш;

болага мос келадиган косметик бандажлар, бандажни қўллаш ва олиб ташлаш вақтини ҳужжатлаштириш.

Ёмон ҳидли хавфли ўсмаларнинг парчаланиши билан-ҳидни йўқотиш учун маҳаллий фаол углерод, нажас ва сийдик йўллари, метронидазол маҳаллий, асал ва шакар маҳаллий; хона учун - ҳаво спрейти, ароматик ёғлар.

Паллиатив даволанишнинг хусусиятлари:

Бандаж/ямоқни алмаштиришда оғриқ-тез таъсир қилувчи аналгезиклар (гиёҳванд бўлмаган ёки гиёҳванд моддалар), маҳаллий оғриқсизлантирувчи воситалар; оғриқ доимо мавжуд – аналгезикларни мунтазам равишда қабул қилиш.

Алгоритм:

1-қадам: ётоқ яралари ва ишқаланишнинг олдини олиш;

2-қадам: қизариш/масерация пайтида-руҳ ёки кино ямоқлари бўлган малҳамлар;

3-қадам: терининг яраси бўлса-гидроколлоид ямалар;

4-қадам: инфекцион билан-гидрогеллар/пасталар, таъсирланган ёки ўлаётган тўқималарни олиб ташланг; селўлит ёки йирингли инфекция билан-сезгирликни аниқлайдиган оғиз антибиотиклари; 5-қадам :катта яра бўшлиқлари билан-гиёҳванд бўлмаган гуруҳларнинг аналгезиклари ёки тўлдириш учун кўпикли бандажлар;

6-қадам: ёмон хидли парчаланадиган хавфли ўсмалар учун-ўсманинг катталиги ва ташқи кўринишига таъсир қилиш (қирраларни олиб ташлаш, жарроҳлик йўли билан олиб ташлаш, радиотерапия, кимётерапия); алгинатлар ёки фаол углерод кўпикли бандажлар; тўлик окклюзион бандажлар, метронидазол маҳаллий ва ички ёки ИВ.

7-қадам: қон кетадиган яра – епинефрин 1:1000 еритмаси маҳаллий; радиотерапия; натрий хлорид изотоник еритмасига қўшилмаган ва намланган бандажлардан фойдаланинг.

Оғриқ синдроми учун паллиатив ёрдам

Оғриқни бошқариш тамойиллари-асосий сабабни даволаш, оғриқ турини аниқлаш (носисептив, нейропатик), оғриқни даволашнинг фармакологик ва фармакологик бўлмаган усулларидан фойдаланиш, болада психосоциал стрессни ҳисобга олиш; оғриқ ҳолатини ва даволанишга жавобни динамикада мунтазам равишда баҳолаш.

Оғриқни даволашнинг фармакологик бўлмаган усуллари:

чалғитувчи усуллар (иссиқлик, совуқ, тегиниш / массаж), транскутан электр нерв стимуляцияси, акупунктур, тебраниш, ароматерапия;

психологик усуллар (чалғитиш, тасвирни жойлаштириш психотехникаси, гевҳеме, когнитив-хулқ-атвор терапияси, музикий терапия, гипноз).

Фармакологик усуллар:

Гиёҳванд бўлмаган ва гиёҳванд аналгезиклар:

Фойдаланиш тамойиллари: "оғиз орқали" - иложи бўлса, оғиз орқали, "соат бўйича" - касал бўлишдан олдин мунтазам равишда жадвалга мувофиқ (препаратнинг таъсир қилиш муддатини ҳисобга олган ҳолда); "болага individual ёндашув" - маълум бир боланинг хусусиятларини ҳисобга олган ҳолда беҳушлик; "юқорига қараб" - гиёҳвандликдан гиёҳванд аналгезикларгача, кейин – оғриқни камайтиришдан олдин опиат дозасини ошириш.

Ёш дозаларида ёрдамчи аналгезиклар (гиёҳванд бўлмаган ва гиёҳванд аналгезикларга кўшимча равишда): асаб илдизлари ва орқа мия сиқилишида кортикостероидлар (дексаметазон, преднизон); асаб шикастланиши билан боғлиқ оғриқлар учун антидепрессантлар (амитриптилин); антиэпилептик дорилар (gabapentin, карбамазепин – фавкуллода ҳолатларда 6 ёшгача бўлган болалар) турли хил нейропатик оғриқлар учун; кучланиш ёки санчиқ билан боғлиқ виссерал оғриқлар учун антиспазмолитиклар (гиоссин); мушакларнинг спазмлари учун мушак релаксантлари

Саратон патологияси бўлган болаларда паллиатив ёрдамда оғриқни йўқотиш алгоритми:

1-қадам :гиёҳванд бўлмаган аналгетиклар (парацетамол, ibuprofen, +/-ёрдамчи аналгетиклар;

2-қадам: заиф гиёҳванд аналгезиклари (tramadol) + гиёҳванд бўлмаган аналгезиклар (парацетамол, ibuprofen,) + / - ёрдамчи аналгезиклар;

Қадам рақами 3. кучли гиёҳвандлик анализезиклари (морфин ёки фентанил) +/-гиёҳванд бўлмаган анализезиклар (парацетамол, ibuprofen, +/- ёрдамчи анализезиклар.

Гиёҳванд бўлмаган анализетиклар

Парацетамол ичига (асетаминофен), тўйинганлик дозаси 20 мг/кг бир марта, сўнгра ҳар 4-6 соатда 10-15 мг/кг қоллаб қувватлаш дозаси; ректал равишда тўйинганлик дозаси 30 мг/кг бир марта, сўнгра ҳар 4-6 соатда мг/кг парваришлаш дозаси; жигар ва буйрак етишмовчилигида дозани камайтириш ва интервални 8 соатгача ошириш керак. 1 дан 29 кунгача бўлган болаларда ҳар 6-8 соатда 5-10 мг/кг; кунига максимал 4 доз; 30 кундан 3 ойгача бўлган болалар. ҳар 4-6 соатда 10 мг/кг, кунига максимал 4 доз. 3-12 ойлик болалар. ва 1-12 ёшдан бошлаб ҳар 4-6 соатда 10-15 мг / кг, кунига максимал 4 доз, битта дозада 1 г дан ошмайди.

Ibuprofen оғиз орқали ҳар 6-8 соатда 5-10 мг / кг; максимал суткалик доза 40 мг / кг.

Заиф гиёҳванд анализетиклари

Tramadol 5-12 ёшдаги болалар учун ҳар 4-6 соатда 1-2 мг/кг (максимал бошланғич дозаси кунига 50 мг\*4 марта), агар керак бўлса, ҳар 4 соатда 3 мг/кг (ёки 100 мг) максимал дозага оширинг; 12-18 ёшдаги болалар учун бошланғич дозаси 50 мг / кг ни ташкил қилади. мг ҳар 4-6 соатда, агар керак бўлса, кунига 400 мг гача оширинг.

Кучли гиёҳвандлик анализетиклари

Морфин-Ркда рўйхатдан ўтгандан сўнг: 1-12 ойлигида оғиз орқали дастлабки ўртача терапевтик дозалар. ҳар 4 соатда 0,08-0,2 мг/кг; 12 ойдан катта. оғиз орқали ҳар 4 соатда 0,2-0,4 мг / кг (янги туғилган чақалоқларда ёки буйрак/жигар етишмовчилигида ҳар 6-8 соатда буюрилиши мумкин); оғиз орқали бошқаларга ўтказишда-еквианализетик дозалар қоидаларидан фойдаланинг (п/к учун морфин дозаси оғиз орқали қабул қилинган дозадан 2 баравар кам; доза морфин оғиз орқали қабул қилинган морфин дозасидан 3 баравар кам).

Морфин "талабга биноан" емас, балки "соат бўйича" тайинланг: қисқа таъсирли морфин – ҳар 4-6 соатда, узоқ муддатли морфин-ҳар 8-12 соатда.

Қисқа таъсирли морфин-Ркда рўйхатдан ўтгандан кейин: бошланғич дозалар: 1-3 ойлигида оғиз орқали ёки ректал. ҳар 4 соатда 50 мкг/кг, 3-6 ойлигида. ҳар 4 соатда 100 мкг, 6 ойдан бошлаб-12 ёшда, ҳар 4 соатда 200 мг/кг, 12-18 ёшда, ҳар 4 соатда 5-10 мг; тери ости bolus ёки реактив (камида 5 дақиқа давомида) 1 ойгача. ҳар 6 соатда 25 мкг / кг, 1-6 ойлигида. ҳар 6 соатда 100 мкг/кг, 6 ойликдан бошлаб-12 ёш, ҳар 4 соатда 100 мкг / кг (максимал бир марталик бошланғич дозаси 2,5 мг), 12-18 ёшдаги болалар учун ҳар 4 соатда 2,5-5 мг (максимал суткалик дозаси кунига 20 мг); узоқ муддатли тери ости ёки ИВ инфузия тезлиги билан: 1 ойгача. 1-6 ойлигида соатига 5 мкг / кг. 6 ойликдан бошлаб соатига 10 мкг/кг.-18 йил, соатига 20 мкг/кг (24 соат ичида максимал 20 мг); бир марталик ва суткалик дозани ошириш: 1-variant-мунтазам қабул қилиш учун морфиннинг бир марталик дозасини олдинги дозанинг 30-50% га ошириш; 2-variant-охирги 24 соат ичида морфиннинг барча дозаларини йиғиш ва олинган миқдорни 6 га бўлиш, ушбу рақам учун ҳар 4 соатда қабул қилинган ҳар бир мунтазам дозани, шунингдек, доимий дозалар кўпайганлиги сабабли, оғриқни йўқотиш учун дозани ошириш керак.

Узоқ муддатли (узоқ муддатли) морфин (ёки секин ажралиб чиқадиган морфин): суткалик доза оғиз орқали тез таъсир қилувчи морфиннинг кунлик дозасига тенг; узоқ муддатли таъсир қилувчи морфиннинг бир марталик дозаси унинг суткалик дозасининг ярмига тенг, тез таъсир қилувчи морфиндан фойдаланиш учун оғриқни йўқотиш учун. Оғриқни тўхтатиш учун морфинни ҳисоблаш: агар мунтазам равишда қабул қилинганда оғриқ "соат бўйича" бўялган морфин дозалари орасида пайдо бўлса, оғриқни тўхтатиш учун морфин дозасини беринг; оғриқни тўхтатиш учун доз ҳар 4 соатда қўлланиладиган бир марталик дозанинг 50-100% ни ташкил қилади ёки қабул қилинган морфиннинг кунлик умумий

дозасининг 1/6 қисми сифатида ҳисобланади. ҳозирги вақтда; оғриқни йўқотиш учун дозани 15-30 дақиқадан олдин бериш керак препаратни олдинги қабул қилишдан.

Морфинни бекор қилиш: препаратни аста-секин ҳар 3 кунда 1/3 га бекор қилиш.

Фентанил: оғриқ қолдирувчи таъсирга еришилгунга қадар фентанил дозасини оширинг.

Қисқа (тез) таъсир қилувчи фентанил:

Бошланғич битта доз:

трансмукозал равишда 2 ёшдан 18 ёшгача ва тана вазни 10 кг дан 15 мкг/кг гача (агар керак бўлса, максимал дозаси 400 мкг гача оширинг);

интраназал равишда 2-18 ёшда, 1-2 мкг / кг (максимал бошланғич дозаси 50 мкг); 1 ёшгача бўлган ИВ (3-5 дақиқада секин), ҳар 2-4 соатда 1-2 мкг/кг; 1 ёшдан кейин болалар, ҳар 30-60 дақиқада 1-2 мкг/кг; в/в (3-5 дақиқада секин); 1 ёшгача бўлган узоқ муддатли инфузия - 1-2 мкг/кг (3-5 дақиқада) реактивнинг бошланғич дозасидан бошланг, сўнгра соатига 0,5-1 мкг/кг тезликда титрланг; 1 ёшдан кейин-1-2 мкг/кг реактивнинг бошланғич дозасини бошланг (3-5 дақиқада), кейин соатига 1 мкг/кг тезликда титрланг.

Узоқ муддатли фентанил (пластирда):

пластирнинг "ҳажми " (ёки дозаси) оғиз морфинининг кунлик эквивалентлик дозаси асосида ҳисобланади: пластларнинг дозасини ҳисоблаш учун оғиз орқали олинган морфин дозасини 3 га бўлиш керак;

пластирни ёпиштиргандан сўнг, оғриқни йўқотиш учун тахминан 12-24 соат керак бўлади;

пластирни биринчи марта 12-24 соат давомида ёпиштиргандан сўнг. аналгетикларни киритиш давом етмоқда (масалан, морфин ҳар 4 соатда);

оғриқ қолдирувчи таъсирга еришилгунга қадар фентанил дозаси оширилади

Ёрдамчи аналгетиклар

Амитриптилин оғиз орқали 2 ёшдан 12 ёшгача кечаси 0,2-0,5 мг/кг (максимал 25 мг) (агар керак бўлса, дозани кунига 2 марта 1 мг/кг\*га ошириш мумкин), 12-18 ёшда оғиз орқали кечаси 10-25 мг (агар керак бўлса, максимал 75 мг гача ошириш мумкин).

Карбамазепин 2-3 дозада кунига 5-20 мг/кг оғиз орқали қабул қилинади, ноҳўя таъсирлардан сақланиш учун дозани аста-секин оширинг (фавкулудда ҳолатларда 6 ёшгача бўлган болалар).

Gabapentin оғиз орқали, 2-12 ёшда: 1 кун 10 мг/кг бир марта, 2 кун 10 мг/кг\*кунига 2 марта, 3 кун 10 мг / кг\*кунига 3 марта, парваришлаш дозаси 10-20 мг/кг\*кунига 3 марта; 12-18 ёшда йиллар: 1-кун 300 мг\*кунига 1 марта, 2-кун 300 мг\*кунига 2 марта, 3-кун 300 мг\*кунига 3 марта, максимал доз 800 мг\*кунига 3 марта. Бекор қилиш 7-14 кун давомида аста-секин амалга оширилади, руҳий касаллик тарихи бўлган болаларда қўлланилмайди.

Diazepam (оғиз орқали, трансбуккал, п / к, ректал) 1-6 ёшда, 2-3 дозада кунига 1 мг; 6-14 ёшда, 2-3 дозада кунига 2-10 мг. Оғриқ билан боғлиқ ташвиш ва қўрқув учун ишлатилади.

Гиоссина бутилбромиди 1 ойдан бошлаб. 2 ёшгача-ҳар 8 соатда 0,5 мг/кг оғиз орқали; 2-5 ёшда, ҳар 8 соатда 5 мг оғиз орқали, 6-12 ёшдаги болалар, ҳар 8 соатда 10 мг оғиз орқали.

Преднизон кунига 1-2 мг/кг ўртача нейропатик оғриқ, суяк оғриғи билан.

Кучли нейропатик оғриқлар учун дексаметазон.

Кетамин: 1 ойлик болалар учун оғиз орқали ёки sublingual.-12 ёшда бошланғич дозаси ҳар 6-8 соатда 150 мкг/кг ёки "талабга биноан", самарасиз бўлса, битта дозани аста-секин оширинг (максимал 50 мг); п/к ёки в/и 1 ойдан катта болаларга узоқ муддатли инфузия. - бошланғич дозаси соатига 40 мкг / кг ни ташкил қилади, оғриқни йўқотишгача аста-секин оширилади (соатига максимал 100 мкг/кг).

Ҳаётнинг охирида оғриқ (касалликнинг охириги босқичида):

Онг бузилишининг ривожланиши билан, оғиз орқали дори – дармонларни қабул қилиш қобилятининг пасайиши, оғиз аналжезикларидан воз кечиш-оғриқни йўқотишнинг муқобил усуллари (трансбуккал, ректал, в/и, назогастрик найча орқали, transdermal ямалар ва тери ости), аналжезикларни юбориш учун портатив шприц насослари, седатив ва антиеметик тери остига; фентанил patch.

Орқа мияни сиқиш учун паллиатив ёрдам:

Сабаблари: интрамедуллар метастазлар, интрадурал метастазлар, экстрадурал сиқилиш (vertebra танасига метастазлар, умуртқа поғонаси кулаши, қон таъминоти бузилиши).

Паллиатив даволаш алгоритми:

1-қадам: дексаметазон (12 ёшгача кунига 1-2 мг/кг, дозани аста – секин парваришлаш дозасига камайтириш; 12-18 ёшда-кунига 4 marta 16 мг, дозани парваришлаш дозасига аста-секин камайтириш билан).

2-қадам: оғриқни бошқариш "оғриқ синдроми учун Паллиатив ёрдам" бандини назорат қилиш.

Судороглар учун паллиатив ёрдам:

Конвулсияларни бошқариш алгоритми:

1-қадам: болани тўғри ётқизиш, 5 дақиқа давомида кузатиш.

2-қадам: агар конвулсив ҳужум 5 дақиқа ичида ўтмаса-диазепамни ректал (микроклистердаги еритма) ёки трансбуккал равишда 0,5 мг/кг карбамазепин дозасида юбориш (фавкуллода ҳолатларда 6 ёшгача бўлган болалар). 5 ёшгача бўлган болалар учун бошланғич дозаси кунига 20-60 мг, ҳар икки кунда 20-60 мг, 5 ёшдан бошлаб бошланғич дозаси кунига 100 мг, сўнгра ҳафтасига 100 мг га оширилади. Қўллаб-қувватловчи доз 2-3 дозада кунига 10-20 мг/кг тана вазнига тўғри келади. 5 ёшгача бўлган аниқ дозалашни таъминлаш учун карбамазепиннинг суяқ оғиз дозалаш шаклларида фойдаланиш керак (фавкуллода ҳолатларда 6 ёшгача бўлган болалар).

3-қадам: агар 5 дақиқа ичида конвулсив ҳужум тўхтатилмаса, 2-босқични такрорланг.

4-қадам: агар 5 дақиқа ичида тутилиш тўхтамаган бўлса-тез ёрдам чақиринг (агар бола уйда бўлса), кўрсатмаларга мувофиқ 0,5 мг/кг дозада diazepam п/к.

5-қадам: агар конвулсиялар 30 дақиқадан кўпроқ вақт давомида тўхтатилмаса. - стационар шароитда epileptik ҳолатни даволаш.

Касалликнинг сўнгги босқичида крамплар учун паллиатив ёрдам:

Конвулсияларни бошқариш алгоритми:

1-қадам: карбамазепин - 5 ёшгача бошланғич дозаси кунига 20-60 мг ни ташкил қилади

Ҳар икки кунда 20-60 мг, 5 ёшдан бошлаб бошланғич дозаси кунига 100 мг ни ташкил қилади, сўнгра ҳафтасига 100 мг га оширилади. Болалар учун парваришлаш дозаси 2-3 дозада кунига 10-20 мг/кг тана вазнига тенг. 5 ёшгача аниқ дозалашни таъминлаш учун карбамазепиннинг суяқ оғиз дозалаш шаклларида фойдаланиш керак (фавкуллода ҳолатларда 6 ёшгача бўлган болалар).

2-қадам: фенобарбитал ИВ yoshi 0-18 ёш 20 мг / кг (максимал 1 г) бир marta ёки юк дозаси шаклида, лекин 1 мг/кг/мин дан тез емас; узоқ муддатли ИВ ёки тери ости инфузиони yoshi 1 ойдан кам. Кунига 2,5-5 мг/кг, 1 ойликдан бошлаб. 18 ёшгача кунига 5-10 мг / кг (максимал 1 г).

Кўнгил айниши/қайт қилиш учун паллиатив ёрдам:

Агар керак бўлса, иккита қусишга қарши дори – дармонларни тайинлаш уларнинг мувофиқлигини баҳолашдир.

Симпатик асаб тизимига таъсир қилиш учун:

Метоклопрамид ичкарига, и/м ёки и/в секин ёки титрлаш, максимал суткалик доза 500 мкг/кг; 1 ойгача бўлган болалар учун доз. кунига 3-4 marta 100 мкг/кг (фақат ичкарида ёки

ичкарида), 1 ойдан бошлаб.-1 ёш (тана вазни 10 кг гача) 100 мкг/кг (максимал 1 мг битта доз) кунига 2 marta, 1-3 ёшда (вазни 10-14 кг) кунига 2-3 marta 1 мг; 3-5 ёшда (тана вазни 15-19 кг) 2 мг 2-3 marta кунига 5-9 ёш (тана вазни 20-29 кг), кунига 2,5 мг\*3 marta; 9-15 ёшдаги болалар (тана вазни 30-60 кг), кунига 5 мг\*3 marta; 15-18 ёшдаги болалар (вазни 60 кг дан ортиқ), 10 мг\*3 marta кунига.

Хеморесептор Trigger зонасига таъсир қилиш учун medulla облонгата, вагус нерви:

Ondansetron ичкарида, 1-12 ёшда, кунига 2-3 marta 4 мг, 12-18 ёшда, кунига 2-3 marta 8 мг, титрлашда (20 дақиқадан кўпроқ) ёки реактивда (5 дақиқадан кўпроқ) 1-12 ёшда, 5 мг/м<sup>2</sup> (максимал битта доз 8 мг) кунига 2-3 marta, 12-18 ёшда, кунига 2-3 marta 8 мг, лаксатифлар билан биргаликда буюриш тавсия етилади (ич қотишига ёрдам беради). Ўртача кўнгил айниш/гижжалар учун 1-18 ёшдаги доз кунига 2-3 marta 0,1-0,15 мг / кг ни ташкил қилади.

Дексаметазон оғиз орқали ёки қисқа курсларда, 1 ёшдан кичик, кунига 250 мкг\*3 marta, самарасизлиги билан кунига 1 мг\*3 marta, 1-5 ёшдан бошлаб бошланғич дозаси кунига 1 мг\*3 marta, кунига 2 мг\*3 marta оширилиши мумкин, 6-12 ёшда, бошланғич дозаси кунига 2 мг\*3 marta, кунига 4 мг\*3 marta, 12 ёшдан катта, кунига 4 мг\*3 marta оширилиши мумкин

Хеморесептор Trigger зонасига таъсир қилиш учун:

Ичкарида haloperidol, 12-18 ёшда, кечаси 1,5 мг дан, агар керак бўлса, кунига 2 marta 1,5 мг\*2 гача (кунига максимал 5 мг\*2 marta), давом етган тери ости ёки ИВ инфузион 1 ойликдан бошлаб.-12 ёшда бошланғич дозаси кунига 25 мкг/кг (максимал бошланғич дозаси кунига 1,5 мг), дозани кунига максимал 85 мкг/кг гача ошириш мумкин, 12-18 ёшда бошланғич дозаси кунига 1,5 мг, кунига 5 мг гача ошириш мумкин.

Қон кетиш учун паллиатив ёрдам:

Паллиатив парваришнинг хусусиятлари: ота – оналар билан тушунтириш ва психологик ишлар; қоронғи сочиқлар ва салфеткалар; тиш гўштидан қон кетганда-тишларни тозалаш учун юмшоқ чўтка, антибактериал оғиз ювиш воситалари.

Паллиатив даволанишнинг хусусиятлари: қон кетишининг олдини олиш – ҳайз кўрган қизда – оғиз контрацептивлари, қон ивиши бузилган жигар дисфункцияси билан – оғиз орқали К витамини препаратлари, тромбоцитлар даражаси паст бўлса-тромбоцитларни қуйиш.

Маҳаллий гемостатик даволаш: эпинефринни қўллаш 1: 1000 (докани намланг ва ярага ёки қон кетадиган шиллиқ қаватга қўлланг); гемостатик қопламалар (губкалар, поликапрон) тўғридан – тўғри қон кетиш жойига қўлланг; тизимли гемостатик даволаш: етамзилат кунига 10-15 мг/кг дан, фойдаланиш частотаси кунига 3 marta тенг дозаларда. Ташқи томондан қўлланилганда, етамзилат билан намланган стерил tampon (инъекция учун еритма шаклида) ярага қўлланилади.

К витамини-1 ойликдан бошлаб. 12 ёшгача кунига 300 мкг/кг, 12 ёшдан катта 1 мг (оғиз орқали ёки parenteral).

Карбамазепин - 5 ёшгача бошланғич дозаси кунига 20-60 мг ни ташкил қилади, ҳар икки кунда 20-60 мг га кўтарилади, 5 ёшдан бошлаб бошланғич дозаси кунига 100 мг ни ташкил қилади, сўнгра ҳафтасига 100 мг га оширилади. Қўллаб-қувватловчи доз 2-3 дозада кунига 10-20 мг/кг тана вазнига тўғри келади. 5 ёшгача аниқ дозалашни таъминлаш учун карбамазепиннинг суюқ оғиз дозалаш шаклларида фойдаланиш керак (фавкулудда ҳолатларда 6 ёшгача бўлган болалар).

### **Қўшимча дорилар рўйхати**

- Қўшимча дорилар рўйхати
- Antitumor дориларнинг токсик таъсирини сусайтирадиган дорилар:
- ondansetron, 8 мг/4 мл инъекция учун еритма, 8 мг таблеткалар;
- трописетрон, 5 мг/5 мл инексия учун еритма, 5 мг капсулалар;
- 5% 1 мл учун tramadol, оғиз орқали қабул қилиш учун tramadol таблеткаси 50 мг;

- 0,3 мг/мл инъекция учун филграстим еритмаси, рўйхатдан ўтган;
- дексаметазон кўз томчилари.
- Антибактериал воситалар:
- азитромицин, таблетка / капсула, 500 мг; v/i инфузиялар учун еритма тайёрлаш учун музлатилган куритилган кукун, 500 мг;
- амикасин, инъекция учун кукун, 500 мг/2 мл ёки инъекция учун еритма тайёрлаш учун кукун, 0,5 г;
- амоксициллин / клавулан кислотаси, плёнка билан қопланган таблетка, 1000 мг; 600 мг в/и ва в/и юбориш учун еритма тайёрлаш учун кукун;
- ванкомицин, 500 мг в/и юбориш учун еритма тайёрлаш учун кукун/лиёфилизат;
- гентамицин, инъекция учун еритма 80 мг/2мл 2мл;
- имипинем, инфузион еритма тайёрлаш учун силастатин кукуни, 500 мг / 500 мг;
- левофлоксацин, 500 мг/100 мл инфузия еритмаси; 500 мг таблетка;
- сипрофлоксацин, 100 мг/10 мл в/и юбориш учун еритма.
- linezolid, 2 мг/мл инфузия учун еритма;
- меропенем, 500 мг, 1000 мг инъекция учун еритма тайёрлаш учун лиёфилизат / кукун;
- офлоксацин, таблетка, 400 мг; 200 мг/100 мл инфузион еритма;
- пиперациллин, 4,5 г инъекция учун еритма тайёрлаш учун тазобактам кукуни;
- тикарсиллин/клавулан кислотаси, 3000 мг / 200 мг инфузион еритма тайёрлаш учун музлатилган куритилган кукун;
- сефепим, инъекция учун еритма тайёрлаш учун кукун 500 мг, 1000 мг;
- сефоперазон + сулбактам, инъекция учун еритма тайёрлаш учун кукун 2:
- сипрофлоксацин, 200 мг/100 мл инфузион еритма, 100 мл; 500 мг;
- еритромицин, 250 мг таблетка.
- ертапенем лиёфилизати, инексия ва инексия учун еритма тайёрлаш учун 1 г
- сефтриаксон, 250 мг инъекция учун инъекция еритмасини тайёрлаш учун лиёфилизацияланган кукун;
- нетилмицин, инъекция учун еритма 50 мг, в/и юбориш учун 2 мл;
- Сефтазидим, 1000 мг инъекция учун инъекция еритмасини тайёрлаш учун кукун;
- метронидазол, 100 мл – 500 мг в/и инфузиялари учун еритма, 25 0 мг таблеткалар;
- Antifungal дорилар:
- амфотерицин Б, инъекция учун еритма тайёрлаш учун лиёфилизацияланган кукун, 50 мг/shisha;
- вориконазол, 200 мг/shisha инфузион еритма тайёрлаш учун кукун; таблетка, 50 мг;
- Итраконазол, 100 мг капсулалар;
- каспофунгин, 50 мг инфузион еритма тайёрлаш учун лиёфилизат;
- икафунгин, 50 мг инъекция учун еритма тайёрлаш учун музлатилган куритилган кукун;
- флуконазол, 150 мг капсула/таблетка; 200 мг/100 мл инфузион еритма;
- посаконазол, оғиз орқали юбориш учун еритма.
- Antiviral дорилар:
- Acyclovir, ташқи фойдаланиш учун крем 5%-5,0; планшет 200 мг; инфузион еритма тайёрлаш учун кукун, 250 мг;
- ганцикловир, 500 мг инфузион еритма тайёрлаш учун лиёфилизат;
- оселтамивир, 12 мг/мл оғиз суспензиясини тайёрлаш учун кукун
- Пневмокистоз учун ишлатиладиган дорилар:
- сулфаметоксазол / триметоприм, инфузия еритмасини тайёрлаш учун концентрат (80 мг+16 мг) / мл, 5 мл; 480 мг таблетка;
- Қўшимча иммуносупрессив дорилар:

- дексаметазон, инъекция учун еритма 4 мг / мл 1 мл;
- преднизон, инъекция учун еритма 30 мг / мл 1 мл; таблетка, 5 мг;
- инсон Игг иммуноглобулини, вена ичига юбориш учун еритма 10% 2 г / 20мл ва 5 г / 50мл;
- Сув, электролитлар ва кислота-асос мувозанати, parenteral овқатланиш бузилишларини тузатиш учун ишлатиладиган еритмалар:
  - albumin, инфузиялар учун еритма 10 % - 100 мл, 20 % - 100 мл;
  - инъекция учун сув, инъекция учун еритма 5 мл;
  - декстроз, инфузиялар учун еритма 5% - 250 мл, 500 мл;
  - декстроз, инъекция учун еритма 40% - 10 мл, 20 мл;
  - калий хлорид, томир ичига юбориш учун еритма 40 мг/мл, 10 мл.
  - калций глюконат, инъекция учун еритма 10%, 5 мл;
  - калций хлорид, инъекция учун еритма 10% 5мл;
  - магний сульфат, инъекция учун еритма 25% 5 мл;
  - mannitol, инъекция учун еритма 15% -200,0;
  - натрий хлорид, инфузиялар учун еритма 0,9% - 250 мл, 500 мл;
  - натрий хлорид, калий хлорид, натрий 200 мл, 400 мл шишадаги инфузиялар учун сирка кислотаси еритмаси;
  - натрий хлорид, калий хлорид, натрий асетат инфузиялар учун еритма 200 мл, 400 мл;
  - натрий хлорид, калий хлорид, натрий бикарбонат 400 мл инфузия учун еритма;
  - Л-аланин, л-аргинин, глицин, л-гистидин, л-изолөсин, Л-лейсин, л-лизин гидрохлориди, л-метионин, л-фенилаланин, Л-пролин, л-серин, л-треонин, л-триптофан, Л-тирозин, л-валин, натрий асетат трихидрат, натрий глицерофосфат пентигидрат, калий хлорид, магний хлорид гексахидрат, глюкоза, калций хлорид диҳидрат, зайтун ва соя ёғи ловия аралашмаси емулсия Д / Инфа.: уч камерали 2 литрли идишлар;
  - гидроксипетил крахмал (пентакрамал), 6% 500 мл инфузия учун еритма;
  - аминокислоталар комплекси, 80:20 нисбатда зайтун ва соя мойлари аралашмасини ўз ичига олган инфузион емулсия, электролитлар билан аминокислоталар еритмаси, декстроз еритмаси, умумий калория миқдори 1800 ккал 1500 мл уч қисмли идиш;
  - нутрикомп \* контейнерларда 500 мл.
- Қон ивиш тизимида таъсир қилувчи дорилар:
  - гепарин, инъекция учун еритма 5000 ИУ / мл-5 мл, найчадаги жел 100000 у 50 г.
  - гемостатик шимгич, ҳажми 7\*5\*1;
  - гемостатик шимгич ерийди, ҳажми 8 \* 3.
- Бошқа дорилар:
  - оддий insulin, в/и юбориш учун еритма;
  - алюминий гидроксиди + магний гидроксиди, оғиз орқали қабул қилиш учун;
  - аскорбин кислотаси, в/и юбориш учун еритма 5% 2 мл;
  - ipratropium бромид + фенотерол, нафас олиш учун еритма;
  - пиридоксин, 50 мг в/и юбориш учун еритма;
  - дексаметазон, кўз томчилари 0,1% 8 мл;
  - асетазоламид, оғиз таблеткалари;
  - диклофенак, оғиз орқали қабул қилиш учун 25 мг таблеткалар;
  - етамзилат, оғиз таблеткалари;
  - етамзилат, томир ичига юбориш учун 2 мл;
  - cetirizine, оғиз орқали қабул қилиш учун сироп;
  - каптоприл, 12,5 мг таблетка;
  - фамотидин, в/и юбориш учун 10 мг;

- кетопрофен, инъекция учун еритма 100 мг/2 мл, оғиз орқали қабул қилиш учун 100 мг таблеткалар;
- лактулоза, 500 мл дан 667 г/л сироп;
- лидокаин, инъекция учун еритма, 2% 2 мл;
- метронидазол, стоматологик жел 20 г;
- омепразол, 20 мг капсула, 40 мг инъекция учун еритма тайёрлаш учун музлатилган қуритилган кукун;
- пантопрозол, оғиз орқали қабул қилиш учун 20 мг;
- асетоминофен, 200 мг оғиз таблеткаси;
- повидон-ёд, ташқи фойдаланиш учун еритма 1 л;
- salbutamol, nebulizer еритмаси 5 мг / мл-20 мл;
- спиронолактон, 100 мг капсула;
- хлоропирамин, таблеткалар;
- tramadol, инъекция учун еритма 100 мг/2 мл – рўйхатдан ўтгандан кейин;
- tramadol, 50 мг таблеткалар;
- фуросемид, инъекция учун еритма 1% 2 мл, планшетлар;
- хлорхексидин, 0,05% 100 мл еритма;
- хлоропирамин, инъекция учун еритма 20 мг / мл 1 мл;
- метоклопрамид, оғиз таблеткалари;
- allopurinol, 100 мг оғиз таблеткалари;
- 4% натрий бикарбонат, в/и юбориш учун еритма 200 мл;
- метамизол натрий, томир ичига юбориш учун 50% 1 мл;
- дифенгидрамин, томир ичига юбориш учун 10 мг/1 мл.
- Жарроҳлик: йўқ.
- Порт тизимини ўрнатиш
- Кўрсатмалар: Марказий томирга доимий кириш учун такрорий инфузион кимётерапия ўтказилганда. Марказий томирни доимий катетеризация қилишни талаб қилмайди (бу бир қатор асоратларга ега, шу жумладан пневмо-гемоторакс, артерия пункцияси, юқумли асоратлар ва бошқалар).
- Қўллаш мумкин бўлмаган ҳолатлар: жарроҳлик аралашуви учун умумий бўлган беҳушлик, порт тизимини ўрнатиш соҳасидаги юқумли жараёнлар.
- Ўтказиш усули: асептик шароитда умумий беҳушлик остида, операция майдонини қайта ишлагандан сўнг, Марказий томирга игна билан инъекция қилинади, сўнгра игнага ингичка металл ўтказгич киритилади, унга махсус катетер киритилади. Кичкина тери кесмаси амалга оширилади ва порт тери остига ўрнатилади, сўнгра порт ва томирга ўрнатилган катетер уланади. Кесиш бир неча косметик тикувлар билан тикилган.
- Даволашнинг бошқа турлари: йўқ.
- Мутахассислар маслаҳати учун кўрсатмалар:
- психолог билан маслаҳатлашиш-қўллаб-қувватловчи терапия босқичида ва кўрсатмаларга мувофиқ;
- радиолог билан маслаҳатлашиш-радиация терапияси босқичида;
- невропатолог билан маслаҳатлашиш-агар сиз нейролеукозга, асаб тизимининг бошқа патологиясига шубҳа қилсангиз.
- Реанимация ва реанимация бўлимига ўтказиш учун кўрсатмалар:
- онгни зулм қилиш;
- ҳаётий функцияларнинг кескин бузилиши: онг ҳолатидан қатъи назар, гемодинамика, нафас олиш, ютиш;
- конвулсив синдром;

- ўткир ўсма лизиси синдромида ОБЕ ривожланиши;
- қайтарилмайдиган геморрагик синдром.
- Даволаш самарадорлиги кўрсаткичлари:
- индуксия протоколидан кейин терапияга жавоб-миелограммадаги бластлар сони 5% дан кам;
- ўлим (индуксияда, ремиссияда);
- юқумли асоратлар сони;
- геморрагик асоратлар сони;
- қон қуйиш асоратлари сони;
- диагностика процедураларидан келиб чиқадиган асоратлар сони.
- Фақат битта гуруҳ вакилидан фойдаланиш ёки уларнинг комбинацияси мумкин
- Ушбу протокол барча тўлиқ дори-дармонларни тақдим етмайди, чунки агар бирга келадиган патология мавжуд бўлса, масалан, юқумли асоратлар бўлса, тегишли тавсияларда кўрсатилган дорилар буюрилади. Даволовчи шифокорнинг хоҳишига кўра ва тор мутахассисларнинг маслаҳати билан синдромли ёки симптоматик терапия буюрилиши мумкин.

О Ўзбекистон Республикасида ро Ўз йхатдан о Ў тказилмаган дори воситаларини клиник протоколга киритиш бепул тиббий ёрдамнинг кафолатланган миқдори доирасида ва мажбурий ижтимоий тиббий суг Ў урта тизимида қоплаш учун асос бо Ў лмайди.

**Кейинги бошқарув** – вазиятни яхшилаш учун беморлар педиатр, умумий амалиёт шифокори назорати остида уйга юборилади. Mobil паллиатив гуруҳ мавжуд бўлган жойларда беморни уйда муомала бўйича текшириш.

**Самарадорлик кўрсаткичлари** оғриқ синдроми, қусиш, конвулсиялар, қон кетишини назорат қилишдир.

### **Фойдаланилган адабиётлар рўйхати. :**

1. Rodeghiero F., Stasi R., Gernsheimer T., Michel M., Provan D., Arnold D.M., et al. Standardization of terminology, definitions and outcome criteria in immune thrombocytopenic purpura of adults and children: report from international working group. Blood. 2009; 113(11): 2386–93. doi: 10.1182/blood-2008-07-162503.
2. Cines D.B., Cuker A., Semple J.W. Pathogenesis of immune thrombocytopenia. PresseMed.2014; 43(4 Pt2): e49-59. doi:10.1016/j.lpm.2014.01.010
3. МеликянА.Л., ПустоваяЕ.И., Калинина М.В., Володичева Е.М., КапорскаяТ.С., Ильясов Р.К., Бабаева Т.Н., Беккер О.М., Богова В.С., Зотина Е.Н., Зотова И.И., Контиевский И.Н., Пяткова О.А., Соколова И.С., Федорова Н.А., Шестопалова И.А., Колошейнова Т.И., Егорова Е.К., Куликов С.М. Эпидемиологические характеристики первичной иммунной тромбоцитопении у взрослого населения в Российской Федерации. Клиническая онкогематология. Фундаментальные исследования и клиническая практика. 2017; №4 (10): 558-559.
4. Provan D., Stasi R., Newland A.S., Blanchette V.S., Bolton-Maggs P., Bussel J.B., et al.

International consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia. *Blood*. 2010; 115(2): 168--86. doi: 10.1182/blood-2009-06-225565.

5. Neunert C., Lim W., Crowther M., Cohen A., Solberg L.Jr., Crowther M.A. The American Society of Hematology 2011 evidence-based practice guideline for immune thrombocytopenia. *Blood*. 2011; 117(16): 4190--207. doi: 10.1182/blood-2010-08-302984.

6. Масчан А.А., Румянцев А.Г., Ковалева Л.Г., Афанасьев Б.В., Поспелова Т.И., Зарицкий А.Ю. и др. Рекомендации Российского совета экспертов по диагностике и лечению больных первичной иммунной тромбоцитопенией. *Онкогематология*. 2010; 3: 36-45.

7. Ковалева Л.Г., Пустовая Е.И., Сафонова Т.И. Иммунная тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) взрослых. Первичная иммунная тромбоцитопения (ИТП) взрослых. Болезнь Верльгофа. М.: Нью Мун; 2014.

8. Меликян А.Л., Пустовая Е.И., Егорова Е.К., Калинина М.В., Колошейнова Т.И., Суборцева И.Н., Гилязитдинова Е.А., Двирнык В.Н. Дифференциальная диагностика тромбоцитопений. *Онкогематология*. 2017;12(1): 78-87.

9. Provan D., Arnold D., Bussel J.B., Chong B.H., Cooper N., Gernsheimer T., Ghanima W., et al. Updated international consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia. *Blood advances*. 2019;3(22):3780--3808. doi: 10.1182/bloodadvances-2019000812.

10. Kurokawa T., Ohkohchi N. Ohkohchi Platelets in liver disease, cancer and regeneration. *World J Gastroenterol*. 2017 May 14; 23(18): 3228--3239. PMID: 28566882 doi: 10.3748/wjg.v23.i18.3228

11. Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) Purpura thrombopenique immunologique de l'enfant et de l'adulte. Haute Autorité de Santé – Mai 2017, 73p.

12. Carneiro-Sampaio M., Moraes-Vasconcelos D., Kokron C.M., Jacob C.M., Toledo-Barros M., Dorna M.B., et al. Primary immunodeficiency diseases in different age groups: a report on 1,008 cases from a single Brazilian reference center. *J. Clin. Immunol*. 2013; 33(4): 716--24.

13. Michel M., Cooper N., Jean C., Frissora C., Bussel B. Does *Helicobacter pylori* initiate or perpetuate immune thrombocytopenic purpura? *Blood*, 2004, 103(3):890-896. Doi:10.1182/blood-2003-03-0900.

14. Liu Y., Chen S., Sun Y., Lin Q., Liao X., Zhang J., Luo J, Quian H., Shi G. Clinical characteristics of immune thrombocytopenia associated with autoimmune disease: A retrospective study. 2016 Dec;95(50):e5565.

15. Matzdorff A., Eberl W., Kiefel V., Kühne T., Meyer O., Ostermann H., Pabinger-Fasching I., Rummel M.J., Wörmann B. Immunthrombozytopenie (ITP). *Onkopedia leitlinien*– 2018, 46 p.
16. Wei Y., Ji X.B., Wang Y.W., Wang J.X., Yang E.Q., Wang Z.C., Sang Y.Q., et.al. High-dose dexamethasone vs prednisone for treatment of adult immune thrombocytopenia: a prospective multicenter randomized trial. *Blood*. 2016 Jan 21;127(3):296-302; quiz 370. doi: 10.1182/blood-2015-07-659656.
17. Kovaleva L, Apte S, Damodar S, et al; investigators of the Flebogamma DIF in ITP Study Group. Safety and efficacy of a 10% intravenous immunoglobulin preparation in patients with immune thrombocytopenic purpura: results of two international, multicenter studies.*Immunotherapy*.2016;8(12): 1371-1381.
18. Stasi R. How to approach thrombocytopenia. *Hematology Am Soc HematolEduc Programm*2012; 2012:191-7. Doi :10.1182/ash education-2012.1.191.
19. Von dem Borne AE, Vos JJ, Pegels JG, Thomas LL, van der Lelie. High dose intravenous methylprednisolone or high dose intravenous gammaglobulin for autoimmune thrombocytopenia. *Br Med J (Clin Res Ed)*. 1988;296(6617):249-250.
20. Ghanima W., Godeau B., Cines D.B., Bussel J.B. How I treat immune thrombocytopenia: the choice between splenectomy or a medical therapy as a second-line treatment. *Blood*. 2012 Aug 2;120(5):960-9. doi: 10.1182/blood-2011-12-309153.
21. Frenzel W, Wietek S, Svae TE, Debes A, Svorc D. Tolerability and safety of Octagam® (IVIg): a post-authorization safety analysis of four non-interventional phase IV trials. *Int J Clin Pharmacol Ther*.2016;54(11):847-855.
22. Robak T, Salama A, Kovaleva L, et al; International Privigen in ITP Study Group. Efficacy and safety of Privigen, a novel liquid intravenous immunoglobulin formulation, in adolescent and adult patients with chronic immune thrombocytopenic purpura. *Hematology*.2009;14(4):227-236.
23. Robak T, Mainau C, Pyringer B, et al. Efficacy and safety of a new intravenous immunoglobulin 10% formulation (octagam® 10%) in patients with immune thrombocytopenia. *Hematology*.2010;15(5):351-359.
24. Cines D.B., McMillan R. Management of adult idiopathic thrombocytopenic purpura.*Annu.Rev.Med*. 2005;56:425-42. doi:10.1146/annurev.med.56.082103.104644
25. Neunert C., Terrell D.R., Arnold D.M., Buchanan G., Cines D.B., Coop N., et al.American Society of Hematology 2019guidelinesfor immune thrombocytopenia. *Blood Adv*. 2019;3(23):3829--3867. doi: 10.1182/bloodadvances.2019000966.

26. Carr A.C., Maggini S. Review Vitamin C and Immune Function. *Nutrients* 2017, 9, 1211; doi:10.3390/nu9111211
27. Тимирханова Г.А., Абдуллина Г.М., Кулагина И.Г. Витамин С: классические представления и новые факты о механизмах биологического действия. *Вятский медицинский вестник*.2007, №4. Актуальные вопросы современной биохимии. 3:158-161.
28. Козярин И.П., Липкан Г.Н., Мвахно А.П. Жгучая, но полезная. Крапива двудомная - лекарственное и пищевое растение (обзор литературы). *Гігієна населених місць*. 2013; 62:246-250 УДК:615.322:582.635.5:613.26
29. Данишян К.И., Соболева О.А., Галстян Г.М., Зверева А.В., Соркина О.М. Лапароскопическая спленэктомия при иммунной тромбоцитопенической пурпуре у беременных. *Терапевтический архив*, 2016; 7: 109-113.
30. Карагуюлян С.Р., Данишян К.И., Шутов С.А., Силаев М.А. Технические сложности выполнения спленэктомии при заболеваниях системы крови. *Клиническая онкогематология*. 2017; 10(1):101-7. doi:10.21320/2500-2139-2017-10-1101-107.
31. Vianelli N., Palandri F., Polverelli N., Stasi R., Joelsson J., Johansson E., Ruggeri M., Zaja F. et al. Splenectomy as a curative treatment for immune thrombocytopenia: a retrospective analysis of 233 patients with a minimum follow up of 10 years. *Haematologica*.2013;98(6):875-880.
32. Vianelli N., Galli M., de Vivo A., Intermesoliti T., Giannini B., Mazzucconi M.G., et.al, Efficacy and safety of splenectomy in immune thrombocytopenic purpura: long-term results of 402 cases. *Haematologica*. 2005; 90(1): 72-77.
33. Park Y.H., Yi H.G., Kim C.S., et al; Gyeonggi/Incheon Branch, The Korean Society of Hematology. Clinical outcome and predictive factors in the response to splenectomy in elderly patients with primary immune thrombocytopenia: a multicenter retrospective study. *Acta Haematol*. 2016;135(3):162-171.
34. Tada K, Ohta M, Saga K, et al. Long-term outcomes of laparoscopic versus open splenectomy for immune thrombocytopenia. *Surg Today*.2018;48(2): 180-185.
35. Chater C, Terriou L, Duhamel A, et al. Reemergence of splenectomy for ITP second-line treatment? *Ann Surg*. 2016;264(5):772-777.
36. Vecchio R, Marchese S, Intagliata E, Swehli E, Ferla F, Cacciola E. Long-term results after splenectomy in adult idiopathic thrombocytopenic purpura: comparison between open and laparoscopic procedures. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*.2013;23(3):192-198.
37. Boyle S, White RH, Brunson A, Wun T. Splenectomy and the incidence of venous

- thromboembolism and sepsis in patients with immune thrombocytopenia. *Blood*.2013;121(23):4782-4790.
38. Thai LH, Mahevas M, Roudot-Thoraval F, et al. Long-term complications of splenectomy in adult immune thrombocytopenia.*Medicine (Baltimore)*.2016; 95(48):e5098.
39. Choi YU, Dominguez EP, Sherman V, Sweeney JF. Laparoscopic accessory splenectomy for recurrent idiopathic thrombocytopenic purpura. *JSLs*.2008;12(3):314-317.
40. KuterD.J., BusselJ.B., Newland A., Baker R.I., Lyons R.M., Wasser J., et al. Long-term treatment with romiplostim in patients with chronic immune thrombocytopenia safety and efficacy. *Br.J.Haematol*. 2013; 161(3): 411-23. doi: 10.1111/bjh.12260.
41. Newland A, Godeau B, Priego V, et al. Remission and platelet responses with romiplostim in primary immune thrombocytopenia: final results from a phase 2 study. *BrJ Haematol*.2016;172(2):262-273.
42. Marshall AL, Scarpone R, De Greef M, Bird R, Kuter DJ. Remissions after long-term use of romiplostim for immune thrombocytopenia.*Haematologica*.2016;101(1 2):e476-e478.
43. Cines DB, Wasser J, Rodeghiero F, et al. Safety and efficacy of romiplostim in splenectomized and nonsplenectomized patients with primary immune thrombocytopenia. *Haematologica*.2017;102(8):1342-1351.
44. Saleh MN, Bussel JB, Cheng G, Meyer O, Bailey CK, Arning M, Brainsky A; EXTEND Study Group. Safety and efficacy of eltrombopag for treatment of chronic immune thrombocytopenia: results of the long-term, open-label EXTEND study. *Blood*. 2013 Jan 17;121(3):537-45. doi: 10.1182/blood-2012-04-425512. Epub 2012 Nov 20.
45. BusselJB, Saleh MN, Vasey SY, Mayer B, ArningM, Stone NL. Repeated short-term use of eltrombopagin patients with chronic immune thrombocytopenia (ITP). *BrJ Haematol*. 2013 Feb;160(4):538-46. doi: 10.1111/bjh.12169.
46. Cheng G., Saleh M.N., Marcher C., Vasey S., Mater B., Aivado M., et.al. Eltrombopag for management of chronic immune thrombocytopenia (RAISE): a 6-month, randomised, phase 3 study. *Lancet*. 2011; 377(9763): 393-402. doi: 10.1016/S0140-6736(10)60959-2.
47. Al-Samkari H, Kuter DJ. An alternative intermittent eltrombopag dosing protocol for the treatment of chronic immune thrombocytopenia. *Br J Clin Pharmacol*.2018;84(11):2673-2677.
48. Gonzalez-Lopez TJ, Fernandez-Fuertes F, Hernandez-Rivas JA, et al. Efficacy and safety of eltrombopag in persistent and newly diagnosed ITP in clinical practice. *Int J Hematol*.2017;106(4):508-516.

49. Tomiyama Y, Miyakawa Y, Okamoto S, et al. A lower starting dose of eltrombopag is efficacious in Japanese patients with previously treated chronic immune thrombocytopenia. *J Thromb Haemost.*2012;10(5):799-806.
50. Gonzalez-Lopez TJ, Alvarez-Roman MT, Pascual C, et al. Eltrombopag safety and efficacy for primary chronic immune thrombocytopenia in clinical practice. *Eur J Haematol.*2016;97(3):297-302.
51. Gonzales-Porras J.R., Mingot-Castellano M.E., Andrade M.M., Alonso R., CaparrosI., et al. Use of eltrombopag after romiplostim in primary immune thrombocytopenia. *BrJHematology*, 2015, 169, 111-116. Doi 10.1111/bjh.13266
52. Khellaf M., Viallard JF, Hamidou M, Cheze S, Roudot-Thoraval F., Lefrere F, et.al. A retrospective pilot evaluation of switching thrombopoietic receptor-agonists in immune thrombocytopenia. *Haematologica* 2013; 98(6):881-7. Doi: 10.3324/haematol.2012.074633.
53. Kuter DJ, Macahilig C, Grotzinger KM, et al. Treatment patterns and clinical outcomes in patients with chronic immune thrombocytopenia (ITP) switched to eltrombopag or romiplostim. *Int J Hematol.* 2015;101(3):255-263.
54. Puavilai T. et al. Treatment efficacy for adult persistent immune thrombocytopenia: a systematic review and network meta-analysis //British journal of haematology. – 2020. – T. 188. – №. 3. – C. 450-459.
55. Cervinek L, Cerna O, Caniga M, et al. Efficacy of rituximab in primary immune thrombocytopenia: an analysis of adult pretreated patients from everyday hematological practice. *Int J Hematol.*2012;96(5):594-599. doi: 10.1007/s12185-012-1206-7.
56. Hai Zhou et al. A multicenter randomized open-label study of rituximab plus rhTPOvs rituximab in corticosteroid-resistant or relapsed ITP. *Blood.* 2015;125(10):1541-7. doi: 10.1182/blood-2014-06-581868.
57. Khellaf M, Charles-Nelson A, Fain O, et al. Safety and efficacy of rituximab in adult immune thrombocytopenia: results from a prospective registry including 248 patients. *Blood.*2014;124(22):3228-3236. doi: 10.1182/blood-2014-06-582346.
58. Arnold DM, Heddle NM, Carruthers J et al. A pilot randomized trial of adjuvant rituximab or placebo for nonsplenectomised patients with immune thrombocytopenia. *Blood.* 2012; 119:1356-1362
59. GhanimaW, KhelifA, WaageA et al. Rituximab as second-line treatment for adult immune thrombocytopenia (the RITP trial): a multicenter, randomised, double blind, placebo-controlled trial. *Lancet* 2015; 385:1653-1661 dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(14)61495-1
60. Chugh S, Darvish-Kazem S, Lim W, et al. Rituximab plus standard of care for treatment of

primary immune thrombocytopenia: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Haematol.*2015;2(2):e75-e81.

61. Patel VL, Mahevas M, Lee SY, et al. Outcomes 5 years after response to rituximab therapy in children and adults with immune thrombocytopenia. *Blood.*2012;119(25):5989-5995.

62. Marangon M, Vianelli N, Palandri F, et al. Rituximab in immune thrombocytopenia: gender, age, and response as predictors of long-term response. *Eur J Haematol.*2017;98(4):371-377.

63. Pasa S, Altintas A, Cil T, Danis R, Ayyildiz O. The efficacy of rituximab in patients with splenectomized refractory chronic idiopathic thrombocytopenic purpura. *J Thromb Thrombolysis.*2009; 27(3):329-333.

64. Mahevas M, Ebbo M, Audia S, et al. Efficacy and safety of rituximab given at 1,000 mg on days 1 and 15 compared to the standard regimen to treat adult immune thrombocytopenia. *Am J Hematol.*2013;88(10):858-861.

65. Zaja F, Vianelli N, Volpetti S, et al. Low-dose rituximab in adult patients with primary immune thrombocytopenia. *Eur J Haematol.*2010;85(4):329-334.

66. Arnold DM, Nazi I, Santos A, et al. Combination immunosuppressant therapy for patients with chronic refractory immune thrombocytopenic purpura. *Blood.*2010;115(1):29-31.

67. Gomez-Almaguer D, Tarin-Arzaga L, Moreno-Jaime B, et al. High response rate to low-dose rituximab plus high-dose dexamethasone as frontline therapy in adult patients with primary immune thrombocytopenia. *Eur J Haematol.*2013;90(6):494-500.

68. Gudbrandsdottir S, Birgens HS, Frederiksen H, et al. Rituximab and dexamethasone vs dexamethasone monotherapy in newly diagnosed patients with primary immune thrombocytopenia. *Blood.*2013;121(11):1976-1981.

69. Chapin J, Lee CS, Zhang H, Zehnder JL, Bussel JB. Gender and duration of disease differentiate responses to rituximab-dexamethasone therapy in adults with immune thrombocytopenia. *Am J Hematol.*2016;91(9):907-911.

70. Bussel JB, Lee CS, Seery C, et al. Rituximab and three dexamethasone cycles provide responses similar to splenectomy in women and those with immune thrombocytopenia of less than two years duration. *Haematologica.*2014;99(7):1264-1271.

71. Абузарова Г.Р. et al. Обезболивание взрослых и детей при оказании медицинской помощи. Методические рекомендации. ФГБОУ ВО РНИМУ им.Н.И.Пирогова Минздрава России, 2016г., 94 с.

72. Piel-Julian ML, Mahesvas M, Germain J, et al; CARMEN investigators group. Risk factors for

bleeding, including platelet count threshold, in newly diagnosed immune thrombocytopenia adults. *J Thromb Haemost.* 2018;16(9):1830-1842. doi: 10.1111/jth.14227.

73. Gernsheimer T, James AH, Stasi R. How I treat thrombocytopenia in pregnancy. *Blood.* 2013 Jan 3;121(1):38-47. doi: 10.1182/blood-2012-08-448944.

74. Васильев С.А., Виноградов В.Л., Мазуров А.В., Маркова М.Л. Тромбоцитопении. *Акушерство, гинекология и репродукция.* 2014; № 2: с.112-125.

75. Sukenik-Halevy R1, Ellis MH, FejginMD. Management of immune thrombocytopenic purpura in pregnancy. *Obstet Gynecol Surv.* 2008 Mar;63(3):182-8. doi: 10.1097/OGX.0b013e318164013c.

76. George JN, Nester C, McIntosh J Syndromes of thrombotic microangiopathy associated with pregnancy. *Hematology Am Soc Hem Education Program,* 2015, Dec 5, 644-8

77. Fakhouri F. Pregnancy-related thrombotic microangiopathies: clues from complement biology, *Transfusion and ApheresSci,* 2016, 54, p 199-202

78. Кирсанова Т.В, Виноградова М.А, Федорова Т А, Имитаторы тяжелой преэклампсии HELLP синдрома: различные виды тромботической микроангиопатии, ассоциированной с беременностью. *Акушерство и гинекология,* 2016, 12, с 5-14