



www.pediatric-rheumatology.printo.it

**ԸՆՏԱՆԵԿԱՆ ՄԻՋԵՐԿՐԱԾՈՎՅԱՆ ՏԵՆԴ ԿԱՄ
ՊԱՐԲԵՐԱԿԱՆ ՀԻՎԱՆԴՈՒԹՅՈՒՆ**

Ի՞նչ է սա

Ընտանեկան միջերկրածովյան տենդը կամ պարբերական հիվանդությունը (ՊՏ) գենետիկական հիվանդություն է, որը բնութագրվում է տենդի պարբերական նոպաներով, որոնք ուղեկցվում են փորագավով և/կամ կրծքավանդակի ցավով և/կամ հոդացավով ու հոդերի այտուցով: Հիվանդությունը հիմնականում հանդիպում է Միջերկրածովյան ավազանի կամ Միջին Արևելյան Ասիայի երկրներից ծագող ազգությունների, այն է՝ հրեաների (մասնավորապես սեֆարդացի հրեաների), հայերի, թուրքերի և արաբների շրջանում:

Ի՞նչ հաճախականությամբ է հանդիպում այս հիվանդությունը

Բարձր ռիսկի ազգությունների շրջանում հիվանդության հանդիպման հաճախականությունը կազմում է 1-3 դեպք յուրաքանչյուր 1000-ի հաշվով: Աշխարհի այլ ռեգիոններում այն հազվադեպ է հանդիպում: Այնուամենայնիվ, պատճառային գենի բացահայտումից հետո այս հիվանդությունը գնալով ավելի հաճախ է ախտորոշվում նաև այն պոպուլյացիաներում, որտեղ նրա հանդիպման հաճախականությունը նախկինում ցածր էր համարվում, այն է՝ իտալացիների, հույների և ամերիկացիների շրջանում:

Հիվանդների գերակշռող մեծամասնության մոտ ՊՏ-ի նոպաները սկսվում են մինչև 20 տարեկան հասակը, հիմնականում հիվանդությունն ի հայտ է գալիս կյանքի առաջին 10 տարիների ընթացքում: Տղաների մոտ հիվանդությունը փոքր-ինչ ավելի հաճախ է հանդիպում, քան աղջիկների (13:10):

Որո՞նք են հիվանդության պատճառները

ՊՏ-ը գենետիկական հիվանդություն է: Պատճառային գենը կոչվում է MEFV (Mediterranean fever, նշանակում է Միջերկրածովյան տենդ) և կոդավորում է պիրին կոչվող սպիտակուցը, որը մասնակցում է բորբոքումը ճնշելուն: Եթե այս գենը ենթարկվում է մուտացիայի (ինչպես ՊՏ-ան ժամանակ), նրա կարգավորիչ ազդեցությունը խանգարվում է և առաջանում են տենդի նոպաներ: Ներկայումս շարունակվում են հիվանդության առաջացմանը մասնակցող այլ գեների հայտնաբերմանը և բուժման բարելավմանն ուղղված գիտական հետազոտությունները:

Սա ժառանգակա՞ն է

ՊՏ-ը ժառանգվում է աուտոսոմ-ռեցեսիվ ձևով (սեռի հետ շղթայակցված չէ): Սա նշանակում է, որ ՊՏ ունենալու համար պահանջվում է, որ պատճառային գենի երկու կրկնօրինակներն էլ մուտացված լինեն. դրանցից մեկը երեխան ժառանգում է մորից, մյուսը՝ հորից: Փաստորեն հիվանդ երեխայի ծնողները երկուսն էլ մուտացիայի կրողներ են, բայց կարող են հիվանդ չլինել (կրողի մոտ գենի երկու կրկնօրինակներից միայն մեկն է մուտացված, իսկ մյուսը նորմալ է, այդ պատճառով

էլ նա մնում է առողջ): Հիվանդի ազգականների շրջանում սովորաբար հայտնաբերվում են հիվանդության այլ դեպքեր ևս: Այնուամենայնիվ փոքրաթիվ դեպքերում, եթե ծնողներից մեկն ունի ՊՀ, իսկ մյուսը մուտացիայի կրող է, հիվանդ երեխա ունենալու հավանականությունը կազմում է մոտավորապես 50 տոկոս:

Հնարավոր է կանխել հիվանդության առաջացումը

ՊՀ-ը գենետիկական հիվանդություն է, առաջանում է միայն պատճառային մուտացիաների առկայության հետևանքով: Կարևոր է հիշել, որ ազգակցական ամուսնությունների դեպքում մեծանում է ռիսկը, որ երկու ծնողներն էլ մուտացիաների կրողներ կլինեն: Հիվանդների մոտավորապես 1/4 –ի մոտ երկու ծնողներն էլ ծագում են նույն տոհմից: Հատկապես բարձր ռիսկի պոպուլյացիաներում պետք է խուսափել արյունակցական ամուսնություններից:

Սա վարակի՞չ է

Ոչ, հիվանդությունը վարակիչ չէ:

Որո՞նք են հիվանդության հիմնական նշանները

Հիվանդության հիմնական նշանը պարբերական տենդն է, որն ուղեկցվում է փորացավով, կրծքավանդակի կամ հոդերի ցավով: Փորացավի նոպաներն առավել հաճախ են հանդիպում՝ հիվանդների գրեթե 90 տոկոսի մոտ: Կրծքավանդակի ցավերով նոպաները հանդիպում են 20-40 տոկոս դեպքերում, իսկ հոդացավը 50-60 տոկոս դեպքերում: Սովորաբար նույն հիվանդի մոտ նոպաներն իրար նման են՝ կրկնվող նոպաներ փորացավով և տենդով: Որոշ հիվանդների մոտ մի քանի տեսակի նոպաներ են լինում, երբեմն փորացավ ու կրծքավանդակի ցավ կամ կրծքավանդակի ցավ ու հոդացավ միաժամանակ:

Նոպաներն ինքնասահմանափակվող են, տևում են 1-4 օր: Նոպայի վերջում բոլոր փոփոխություններն անցնում են և միջնոպայական շրջանում երեխան լրիվ առողջ է: Որոշ նոպաների ժամանակ ցավն այնքան ուժեղ է լինում, որ ծնողները ստիպված դիմում են բժշկական օգնության: Ծանր փորացավով նոպաները կարող են նմանվել սուր ալերգիցիտի, այդ պատճառով որոշ հիվանդներ կարող են անտեղի վիրահատական միջամտության ենթարկվել, օրինակ՝ ապենդեկտոմիայի: Որոշ դեպքերում նոպաները կարող են թեթև լինել և նմանվել սովորական ստամոքսաղիքային խանգարման: Փորացավի նոպայի ժամանակ երեխայի մոտ սովորաբար փորկապություն է լինում, սակայն նոպայից հետո երեխան կարճատև լուծ է ունենում:

Նոպաների ժամանակ երեխան կարող է բարձր ջերմել, կամ ունենալ ջերմության միայն թեթևակի բարձրացում: Կրծքավանդակի ցավը սովորաբար միակողմանի է: Այն կարող է շատ ծանր լինել, այնպես, որ երեխան դժվարանում է խորը շնչել: Մի քանի օրվա ընթացքում այդ գանգատներն անցնում են առանց որևէ հետևանք թողնելու: Նոպայի ժամանակ հոդերի ախտահարումը լինում է միայն մեկ հոդի բորբոքման ձևով (մոնոարթրիտ), սովորաբար ծնկան կամ սրունք-թաթային հոդի: Հոդը կարող է այնպես ցավոտ և այտուցված լինել, որ երեխան չի կարողանում քայլել: Այս երեխաների մոտավորապես 1/3 –ի մոտ ախտահարված հոդի շրջանում լինում է նաև կարմրավուն ցան: Հոդերի հետ կապված երևույթները կարող են պահպանվել ավելի երկար, քան նոպայի մյուս դրսևորումները, 4 օրից մինչև 2 շաբաթ: Որոշ երեխաների մոտ պարբերաբար ի հայտ եկող հոդացավը և հոդի

այստուցը հիվանդության միակ արտահայտությունն են. այս դեպքերը կարող են սխալմամբ ախտորոշվել որպես յուվենիլ ռևմատոիդ արթրիտ կամ ռևմատիզմ: Դեպքերի 5-10 տոկոսում հոդերի ախտահարումը դառնում է խրոնիկական և առաջացնում է անվերականգնելի փոփոխություններ:

ՊՆ-ի բնորոշ նշաններից է նաև կարմիր քամի հիվանդության ցանի նման ցանավորման առկայությունը, սովորաբար ստորին վերջույթների և հոդերի շրջանում: Որոշ երեխաների մոտ լինում են բավականին ուժեղ ցավեր ոտքերի շրջանում:

ՊՆ-ան ժամանակ սովորականից ավելի հաճախ առաջանում են նաև անոթների բորբոքումով ընթացող որոշ հիվանդություններ (վասկուլիտներ), ինչպես Շյոնլայն-Նենոխի պուրպուրան և հանգուցավոր պոլիարտերիտը:

ՊՆ-ան ամենակարևոր բարդությունը, որն առաջանում է հիվանդությունը ոչ լիարժեք բուժելու դեպքում, ամիոիդոզն է: Ամիոիդոզը հատուկ սպիտակուց է, որը կուտակվում է որոշակի օրգաններում՝ երիկամներ, աղիներ, մաշկ, սիրտ, և առաջացնում է դրանց ֆունկցիայի աստիճանական անկում, մասնավորապես՝ երիկամների: Այս բարդությունը միայն ՊՆ-անը բնորոշ չէ, այն կարող է առաջանալ նաև այլ խրոնիկական բորբոքային հիվանդությունների դեպքում, երբ դրանք լիարժեք չեն բուժվում, օր. ռևմատոիդ արթրիտի, յուվենիլ խրոնիկական արթրիտի կամ տուբերկուլյոզի դեպքում: Ամիոիդոզը ախտորոշում են աղիների կամ երիկամների բիոպտատում ամիոիդի հայտնաբերման միջոցով: Եթե երեխան կանոնավոր ստանում է անհրաժեշտ դոզայով կոլիսիցին (տես դեղորայքային բուժման բաժինը), նրա մոտ այս վտանգավոր բարդությունը չի առաջանում:

Բոլոր հիվանդների մոտ հիվանդության ընթացքը նու՞յնն է

Հիվանդության ընթացքը տարբեր հիվանդների մոտ կարող է տարբեր լինել: Անգամ նույն երեխայի մոտ նոպաների տեսակը, տևողությունը և ծանրությունը կարող են տարբեր լինել:

Երեխաների մոտ հիվանդությունը տարբերվու՞մ է մեծահասակներից

Ընդհանուր առմամբ՝ ոչ: Այնուամենայնիվ որոշ նշաններ, ինչպես արթրիտը (հոդերի բորբոքումը) և միոզիտը (մկանների բորբոքումը), ավելի հաճախ հանդիպում են երեխաների մոտ և երեխայի տարիքի հետ դրանց հաճախականությունը պակասում է: Օրխիտը (ամորձիների բորբոքում) գերազանցապես հանդիպում է փոքր տարիքի տղաների մոտ: ՊՆ-ի ի հայտ գալու տարիքը ևս կարևոր է: Երբ հիվանդությունը արտահայտվում է արդեն վաղ տարիքում, ամիոիդոզի վտանգն ավելի բարձր է, եթե համապատասխան բուժում չեն ստանում:

Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում

ՊՆ-ը ախտորոշելու համար որևէ առանձնահատուկ մեթոդ գոյություն չունի: Ընդհանուր առմամբ մոտեցումը հետևյալն է.

ա. կլինիկական կասկած_ ՊՆ-ի մասին պետք է մտածել, եթե երեխան ունեցել է առնվազն 3 նոպա: Կարևոր է պարզել հիվանդի էթնիկական և ազգային ծագումը, ազգակցականների շրջանում նմանատիպ զանգատների կամ երիկամային անբավարարության առկայությունը: Ծնողներից պետք է ստանալ նաև երեխայի նախորդ նոպաների մանրամասն նկարագրությունը:

բ. Հսկողություն - ՊՏ-ի կասկածով երեխաան պետք է գտնվի բժշկական հսկողության տակ մինչև հիվանդությունը վերջնականապես ախտորոշելը: Հնարավորության դեպքում հիվանդին պետք է քննել նույնպիսի վիճակում՝ մանրակրկիտ ֆիզիկական քննության և բորբոքումը ցույց տվող որոշակի արյան քննություններ կատարելու նպատակով: Ընդհանուր առմամբ այդ տեստերը փոփոխվում են նույնպիսի ժամանակ, իսկ նույն անցնելուց հետո բարելավվում են կամ նորմալանում: Ախտորոշումը հնշտացնելու նպատակով առաջարկվել են նաև ախտորոշիչ չափանիշներ:

Տարբեր պատճառներով երբեմն հնարավոր չի լինում երեխային տեսնել նույնպիսի վիճակում: Այդ դեպքում պետք է ծնողներին առաջարկել օրագիր լրացնել և մանրամասն նկարագրել, թե ինչ է տեղի ունենում նույնների ժամանակ: Նրանք կարող են նաև իրենց բնակավայրի մոտակա լաբորատորիայում կատարել վերևում նշված արյան հետազոտությունները:

գ. Կոլիսիցինով բուժման արդյունավետությունը - Այն երեխաները, որոնց մոտ կլինիկական և լաբորատոր քննության տվյալները դրական են ՊՏ-ի առումով, պետք է ստանան բուժում կոլիսիցինով մոտավորապես 6 ամիս տևողությամբ՝ գնահատելու այդ դեղամիջոցի նկատմամբ հիվանդության պատասխանը: Եթե երեխան իրոք ՊՏ ունի, բուժման ֆոնի վրա նա պետք է այլևս նույններ չունենա կամ նույնների ծանրությունն ու տևողությունը պետք է նախկինից շատ ավելի պակաս լինեն:

Միայն այս քայլերից հետո հիվանդի մոտ հնարավոր է հաստատ ախտորոշել ՊՏ և նրան նշանակել կոլիսիցինով բուժում ողջ կյանքի ընթացքում:

Քանի որ ՊՏ-ի ժամանակ կարող են օրգանիզմի տարբեր օրգան-համակարգեր ախտահարվել, ախտորոշման և բուժման պրոցեսում մասնակցում են տարբեր մասնագետներ, այն է՝ մանկաբույժ, մանկական ռևմատոլոգ, մանկական նեֆրոլոգ և գաստրոէնտերոլոգ:

դ. Գենետիկական քննություն – Վերջին տարիներին հնարավոր է նաև կատարել գենետիկական քննություն՝ հայտնաբերելու ՊՏ-ի համար պատասխանատու մուտացիաները: Հիվանդության կլինիկական ախտորոշումը համարվում է հաստատված, եթե երեխան կրում է երկու մուտացիա՝ մեկական յուրաքանչյուր ծնողից: Այնուամենայնիվ պետք է նշել, որ մինչև այժմ նկարագրված մուտացիաները հայտնաբերվում են ՊՏ-ով հիվանդների մոտավորապես 70-80 տոկոսի մոտ: Սա նշանակում է, որ ՊՏ-ով որոշ հիվանդների մոտ մուտացիաներ չեն հայտնաբերվում: Այդ պատճառով էլ հիվանդությունը մինչև այժմ ախտորոշվում է միայն կլինիկական տվյալների հիման վրա: Գենետիկական քննությունը մատչելի է ոչ բոլոր կենտրոններում:

Տենդր և փորագավր երեխաների շրջանում հանդիպող ամենահաճախակի գանգատներից են: Այդ պատճառով էլ ՊՏ-ի ախտորոշումը դժվար է, անգամ բարձր ռիսկ պոպուլյացիաներում: Երբեմն հիվանդությունն ախտորոշվում է մի քանի տարի հետո միայն: Ախտորոշման ուշացումը շատ կարևոր է, քանի որ բուժում չստանալու դեպքում ամիոնոիդոզի վտանգը բարձր է:

Գոյություն ունեն մի խումբ այլ հիվանդություններ, որոնք արտահայտվում են տենդի, փորագավի և հոդագավի նույններով: Դրանց մեծամասնությունը ևս գենետիկական են: Հիպերիմունոգլոբուլինեմիա Դ սինդրոմի, TRAPS-ի, PFAPA-ի, Բեյսելտի սինդրոմի, Մակլ-Վելլիս հիվանդության, CINCA-ի որոշ նշաններ նման են ՊՏ-ին, սակայն սրանցից յուրաքանչյուրն ունի նաև այլ, միայն իրեն բնորոշ կլինիկական և լաբորատոր նշաններ:

Ո՞րն է լաբորատոր հետազոտությունների կարևորությունը

ա. Արյան քննություններ – վերևում նշված լաբորատոր քննությունները կարևոր են ՊՀ-ը ախտորոշելիս: Էրիթրոցիտների նստեցման արագությունը, արյան ընդհանուր քննության տվյալները, Ց-ռեակտիվ սպիտակուցի, ֆիբրինոգենի մակարդակը կարևոր են նույնի ժամանակ բորբոքման ասիճանը գնահատելու համար: Այս հետազոտությունները պետք է կրկնել միջնապայական շրջանում, երբ երեխան լրիվ առողջ է թվում՝ գնահատելու, թե արդյոք տվյալները նորմալանալու հակում ունեն կամ արդեն նորմալացել են, թե ոչ: Հիվանդների 1/3-ի մոտ դրանք նույնից հետո լրիվ նորմալանում են, սակայն մնացած 2/3-ի մոտ թեև նշանակալիորեն իջնում են, սակայն ամեն դեպքում մնում են նորմալի վերին սահմանից բարձր:

Գննտիկական քննության համար ևս պահանջվում է փոքր քանակությամբ արյուն վերցնել: Այն երեխաները, որոնք գտնվում են Կոլխիցինով կանոնավոր բուժման վրա, պետք է տարին երկու անգամ կատարեն արյան և մեզի կոնտրոլ քննություններ:

բ. Մեզի քննություններ – մեզում ստուգվում է սպիտակուցի և արյան կարմիր բջիջների՝ էրիթրոցիտների պարունակությունը: Նոպաների ժամանակ կարող են առկա լինել որոշակի անցողիկ փոփոխություններ: Սակայն ամիլոիդոզով հիվանդի մոտ մեզում սպիտակուցի առկայությունը կայուն է: Այս դեպքում անհրաժեշտ է կատարել լրացուցիչ հետազոտություններ՝ երկրորդային ամիլոիդոզի առկայությունը հայտնաբերելու համար: Լրացուցիչ հետազոտություններից են մեզի հետ օրվա ընթացքում կորցվող սպիտակուցի քանակի որոշումը, և ուղիղաղիքային կամ երիկամի բիոպսիայի կատարումը:

ե. Ուղիղ աղու կամ երիկամի բիոպսիա - ուղի աղիքի բիոպսիան ուղիղ աղու պատի փոքրիկ կտորի հեռացումն է: Դրա կատարումը հեշտ է. սակայն եթե նրանում ամիլոիդ չի հայտնաբերվում, անհրաժեշտ է կատարել երիկամի բիոպսիա՝ ախտորոշումը հաստատելու համար: Երիկամի բիոպսիայի դեպքում երեխան մեկ օր պետք է մնա հիվանդանոցում: Բիոպսիայի միջոցով ստացված հյուսվածքները ներկվում են և այնուհետև ենթարկվում են մանրադիտակով քննության՝ ամիլոիդի կուտակումները հայտնաբերելու նպատակով:

Այս հիվանդությունը հնարավոր է բուժել

Այո, այն կարելի է բուժել ողջ կյանքի ընթացքում Կոլխիցինի շարունակական ընդունման պայմաններում: Բուժումն ուղղված է նոպաների առաջացումը և ամիլոիդոզի զարգացումը կանխելուն: Այնուամենայնիվ, եթե հիվանդը դադարեցնում է դեղի ընդունումը, նոպաները վերսկսվում են և ամիլոիդոզի վտանգը պահպանվում է:

Ինչպե՞ս են բուժում այս հիվանդությունը

ՊՀ-ի բուժումը հեշտ է, թանկարժեք չէ և զերծ է դեղորայքի նշանակալի կողմնակի ազդեցություններից: Կոլխիցինը միակ դեղամիջոցն է, որն օգտագործվում է ՊՀ-ի բուժման համար: Ախտորոշումը հաստատելուց հետո երեխան պետք է ընդունի Կոլխիցինը իր ողջ կյանքի ընթացքում: Կանոնավոր ընդունելու դեպքում հիվանդների գրեթե 60 տոկոսի մոտ նոպաները լրիվ դադարում են, մասնակի լավացում դիտվում է 30 տոկոսի մոտ, իսկ 5-10 տոկոսի դեպքում այս առումով բուժումն արդյունավետ չի լինում: Սակայն բուժումն անցկացվում է ոչ միայն

նուպաները վերացնելու, այլև ամիլոիդոզը կանխելու նպատակով: Այդ պատճառով շատ կարևոր է, որ բժիշկները կրկին ու կրկին բացատրեն երեխայի ծնողներին, թե ինչու է կենսականորեն անհրաժեշտ, որ երեխան դեղն ընդունի նշանակված դոզայով և ամեն օր: Եթե այս պայմանը պահվում է, երեխան ապրում է նորմալ կյանքով՝ պահպանելով նորմալ կյանքի տևողությունը: Ծնողները չպետք է փոխեն դեղի դոզան առանց բուժող բժշկի հետ խորհրդակցելու:

Նուպայի ժամանակ Կոլխիցինը դոզայի բարձրացումն անհիմաստ է, դա միևնույնն է արդյունավետ չէ: Կարևոր է կանխել նուպաների առաջացումը: Կոլխիցինը ուրիշ դեղամիջոցների հետ անցանկալի երևույթներ չի առաջացնում, անհրաժեշտության դեպքում Կոլխիցին ստացող երեխային կարելի է նշանակել նաև այլ դեղամիջոցներ:

Կան որոշակի տվյալներ ալտերնատիվ դեղամիջոցների, ինչպես ասենք Ինտերֆերոն-գամմայի, հակա-TNF դեղերի և Թալիդոմիդի վերաբերյալ: Այնուամենայնիվ սրանց արդյունավետության և անվտանգության վերաբերյալ տվյալները դեռևս անբավարար են:

Ի՞նչ կողմնակի ազդեցություններ ունեն այս դեղամիջոցները

Ծնողների համար դժվար է ընդունել, որ իրենց երեխան ողջ կյանքում ամեն օր պետք է դեղ խմի: Սրանք սովորաբար մտահոգվում են Կոլխիցինի հնարավոր կողմնակի ազդեցությունների վերաբերյալ: Սա անվտանգ դեղամիջոց է, միայն թեթև կողմնակի ազդեցություններով, որոնք սովորաբար դոզան իջեցնելիս անցնում են: Ամենահաճախ հանդիպող կողմնակի ազդեցությունը լուծն է: Որոշ երեխաներ իրենց հասանելիք դոզան լավ չեն տանում հաճախակի ջրիկ կղանքի պատճառով: Այս դեպքում դոզան պետք է նվազեցնել այնքան, մինչև երեխան սկսում է այն լավ տանել, ապա աստճանաբար դանդաղ բարձրացնում են մինչև հասանելիքը:

Այլ կողմնակի ազդեցություններից են սրտխառնոցը, փսխումը և կծկանքանման փորացավերը: Հազվադեպ հնարավոր է մկանային թուլության առաջացում: Երբեմն կարող է լինել արյան քոլիչների (երիթրոցիտներ, լեյկոցիտներ և թրոմբոցիտներ) քանակի իջեցում, սակայն դոզան իջեցնելիս այս փոփոխությունները վերականգնվում են: Բուժական դոզաների դեպքում արական սեռական քոլիչների քանակի նվազումը խիստ հազվադեպ է պատահում: Կոլխիցինը կարելի է ընդունել նաև հղիության և կրծքով կերակրման ընթացքում:

Որքա՞ն է բուժման տևողությունը

Սա կանխարգելիչ բուժում է, այն պետք է շարունակել ողջ կյանքի ընթացքում:

Ավանդական բժշկության մեթոդները կարո՞ղ են օգտակար լինել

Այդպիսի միջոցներ այս հիվանդության համար գոյություն չունեն:

Ինչպիսի՞ պարբերական քննություններ են անհրաժեշտ

Կոլխիցինով բուժում ստացող երեխաների մոտ առնվազն տարին երկու անգամ պետք է կատարել արյան և մեզի քննություններ:

Որքա՞ն է տևում հիվանդությունը

Հիվանդությունը շարունակվում է ողջ կյանքի ընթացքում:

Ինչպիսի՞ն է հիվանդության երկարաժամկետ ընթացքը (նյքը)

Եթե երեխան շարունակում է Կոլիսիցինի ընդունումը կանոնավոր ձևով իր ողջ կյանքում, նա կարող է ապրել նորմալ կյանքով: Սակայն ուշ ախտորոշվելու կամ ոչ լիարժեք բուժվելու դեպքում բարձրանում է ամիլոիդոզի առաջացման վտանգը, որը վատ պրոգնոզի հետ է կապված: Այն երեխաները, որոնց մոտ արդեն զարգացել է երիկամի ամիլոիդոզ, կարող են երիկամի փոխպատվաստման կարիք ունենալ: Աճի դանդաղումը ՊՀ-ի ժամանակ նշանակալի աստիճանի չի լինում: Սակայն որոշ երեխաների մոտ աճի տեմպերը սեռական հասունացման ընթացքում (թռիչքաձև աճ) վերականգնվում են միայն Կոլիսիցինով կանոնավոր բուժման պայմանում:

Հնարավո՞ր է լրիվ առողջացում

Ոչ, քանի որ սա գենետիկական հիվանդություն է: Սակայն ողջ կյանքում Կոլիսիցինի կանոնավոր ընդունումը հիվանդներին հնարավորություն է տալիս վարելու նորմալ կյանք, առանց սահմանափակումների և ամիլոիդոզի առաջացման վտանգի:

Հիվանդությունն ինչպե՞ս է ազդում երեխայի ու նրա ընտանիքի ամենօրյա կյանքի վրա

Երեխան և նրա ընտանիքը մեծ խնդիրների առաջ են կանգնում մինչև հիվանդության ախտորոշվելը: Ծնողները ստիպված են երեխային հաճախակի հիվանդանոց տանել ուժեղ փորագավերի, կրծքավանդակի ցավերի կամ հոդացավերի պատճառով: Որոշ երեխաներ սխալ ախտորոշման հետևանքով ենթարկվում են անտեղի վիրահատությունների: Հիվանդությունն ախտորոշվելուց հետո սովորաբար երեխայի և ընտանիքի կյանքը գրեթե նորմալանում է: Ոմանք նույնիսկ մոռանում են հիվանդության մասին. սա կարող է վտանգավոր լինել, քանի որ կարող է իջեցնել բուժման նկատմամբ վերաբերմունքի լրջությունը: Միակ խնդիրը ողջ կյանքի ընթացքում ստանալիք բուժման հետ կապված հոգեբանական դժվարությունն է: Սա կարելի է հաղթահարել երեխայի ու ծնողների համար նախատեսված կրթական ծրագրերի միջոցով:

Դպրոցի մասին

Հաճախակի նույնները դժվարացնում են երեխայի դպրոց հաճախելը: Սակայն երբ Կոլիսիցինով բուժումն արդեն սկսված է, սա այլևս մեծ խնդիր չի հանդիսանում: Ուսուցիչները պետք է տեղեկացված լինեն երեխայի հիվանդության մասին, ինչպես նաև այն մասին, թե ինչ անել, եթե նույնիսկ սկսվում է դպրոցում:

Սպորտի մասին

ՊՀ ունեցող այն հիվանդները, որոնք ստանում են կանոնավոր բուժում Կոլիսիցինով, կարող են զբաղվել ցանկացած սպորտաձևով ըստ իրենց նախասիրության: Դժվարություն ծագում է միայն հոդերի երկարատև բորբոքման դեպքում, քանի որ ախտահարված հոդերում կարող է շարժումների սահմանափակում առաջանալ:

Մենդակարգի մասին

Որևէ առանձնահատուկ դիետայի կարիք չկա:

Կլիման ազդո՞ւմ է հիվանդության ընթացքի վրա

Ոչ, դրանք հիվանդության ընթացքի վրա չեն ազդում

Կարելի՞ է պրոֆապատաստումները կատարել

Այո, կարելի է:

Մեռական կյանքի, հղիության և հակաբեղմնավորիչների մասին

Նախկինում, մինչև Կոլսիցինի հայտնաբերումը ՊՀ ունեցող հիվանդներն հաճախ ունենում էին անպտղության խնդիր, սակայն Կոլսիցինի օգտագործումից հետո այս խնդիրը վերացել է: Հղիության ընթացքում ևս պարտադիր է շարունակել Կոլսիցինի ընդունումը: