



www.pediatric-rheumathology.printo.it

ՀԱՄԱԿԱՐԳԱՅԻՆ ԿԱՐՄԻՐ ԳԱՅԼԱԽՏ

Ի՞նչ է սա

Համակարգային կարմիր գայլախոլ (SLE, systemic lupus erythematosus) խրոնիկ աուտոիմուն հիվանդություն է, որի ժամանակ ակտիվացվում են օրգանիզմի տարբեր օրգաններ, մասնավորապես՝ մաշկը, հոդերը, արյան համակարգը և երիկամները: Սա խրոնիկ հիվանդություն է, որը նշանակում է, որ այն կարող է երկար շարունակվել: Աուտոիմուն նշանակում է, որ սա իմուն համակարգի հիվանդություն է, երբ վերջինս, օրգանիզմը մանրէներից կամ վիրուսներից պաշտպանելու փոխարեն, վնասում է օրգանիզմի սեփական հյուսվածքները: «Համակարգային կարմիր գայլախոլ» (ՀԿԳ) անվանումը ծագել է 20-րդ դարի սկզբին: Համակարգային (systemic) նշանակում է օրգանիզմի բազմաթիվ օրգանների ակտիվացում: «Գայլախոլ» անվանումը (lupus՝ լյուպուս) ծագում է լատիներեն «գայլ» (lupus) բառից. հիվանդությունն այսպես է կոչվել դեմքի վրա բնորոշ թիթեռնիկանման ցանի պատճառով, որը բժիշկներին հիշեցնում էր գայլի դեմքին առկա սպիտակ նշանը: «Կարմիր» (erythematosus; erythema - հունարեն բառ է, որը նշանակում է կարմիր) բառն արտահայտում է ցանի կարմրությունը:

Ի՞նչ հաճախականությամբ է հանդիպում այս հիվանդությունը

ՀԿԳ-ը հազվադեպ հանդիպող հիվանդություն է. միջին հաշվով երեխաների շրջանում տարեկան գրանցվում է այս հիվանդության 5 նոր դեպք՝ յուրաքանչյուր մեկ միլիոն երեխայի հաշվով: Հիվանդությունը հազվադեպ է գրանցվում մինչև 5 տարեկան երեխաների շրջանում: Առավել հաճախ այն առաջանում է 15-45 տարեկան աղջիկների ու կանանց մոտ. այս տարիքային խմբում իգական ու արական սեռի հիվանդների քանակական հարաբերակցությունը կազմում է 9:1: Մինչև դեռահասային տարիքի երեխաների խմբում տղաների քանակն ավելի մեծ է: ՀԿԳ-ը հանդիպում է աշխարհի բոլոր երկրներում: Հիվանդության հաճախականությունն ավելի բարձր է աֆրո-ամերիկյան, իսպանական, ասիական և բնիկ ամերիկյան ծագում ունեցող երեխաների շրջանում:

Ի՞նչ պատճառով է առաջանում այս հիվանդությունը

ՀԿԳ-ի առաջացման պատճառները մինչև օրս վերջնականապես բացահայտված չեն: Հայտնի է, որ ՀԿԳ-ն աուտոիմուն հիվանդություն է, որի ժամանակ իմուն համակարգը կորցնում է օտարածին և օրգանիզմի սեփական բջիջներն ու հյուսվածքները միմյանցից տարբերելու իր ընդունակությունը: Իմուն համակարգը սխալմամբ սկսում է արտադրել աուտոհակամարմիններ, որոնք օրգանիզմի սեփական բջիջները ճանաչում են որպես օտարածին ու սկսում են ոչնչացնել դրանք: Առաջանում է աուտոիմուն ռեակցիա, որը հանգեցնում է բորբոքման՝ տարբեր օրգանների ակտիվացումով (մաշկ, երիկամներ, հոդեր և այլն): Եթե բորբոքումը երկար է շարունակվում, ապա առաջանում է հյուսվածքների վնասում և խանգարվում է ակտիվացված օրգանների գործունեությունը: Այդ պատճառով էլ ՀԿԳ-ի բուժման նպատակը բորբոքումը ճնշելն է:

Ենթադրվում է, որ նման ոչ նորմալ իմուն պատասխանն առաջանում է որոշակի գենետիկական և միջավայրային գործոնների համատեղ ազդեցության հետևանքով: Հայտնի է, որ մի շարք գործոններ կարող են թողարկել ՀԿԳ-ի զարգացումը, մասնավորապես՝ հորմոնալ հավասարակշռության խախտումը սննդական հասունացման տարիքում, միջավայրի գործոններից՝ արևի ազդեցությունը, որոշ վիրուսային ինֆեկցիաներ, որոշակի դեղերը:

Այս հիվանդությունը ժառանգակա՞ն է

ՀԿԳ-ը ժառանգական հիվանդություն չէ, քանի որ ծնողներից երեխաներին ուղղակիորեն չի փոխանցվում: Այնուամենայնիվ ենթադրվում է, որ երեխաները ծնողներից ժառանգում են որոշակի գործոններ (դեռևս չբացահայտված), որոնք նախատրամադրում են հիվանդության նկատմամբ: Սա չի նշանակում, որ այդ գործոնները կրողները պարտադիր կհիվանդանան, սակայն նրանք ավելի հակված են այս հիվանդության նկատմամբ, քան մյուսները:

Երբեմն ՀԿԳ-ով հիվանդի ազգականների շրջանում լինում են նույն հիվանդությունն ունեցող մարդիկ, սակայն շատ հազվադեպ է պատահում, որ միևնույն ընտանիքում ՀԿԳ-ով հիվանդ մեկից ավելի երեխաներ լինեն:

Հնարավո՞ր է կանխել դրա առաջացումը

ՀԿԳ-ի պատճառն անհայտ է, սակայն հավանաբար հիվանդությունն առաջացնելու համար անհրաժեշտ է ժառանգական նախատրամադրվածության առկայություն և միաժամանակ միջավայրի որոշակի գործոնների ազդեցություն: Ամեն դեպքում սա միայն տեսակետ է, այն դեռևս վերջնականապես ապացուցված չէ:

Այնուամենայնիվ, եթե անգամ հնարավոր լինի կանխել երեխայի շփումը միջավայրի այն գործոնների հետ, որոնք, ըստ ժամանակակից տվյալների, կարող են թողարկել կամ սրացնել այս հիվանդությունը (օր. առանց արևապաշտպան միջոցներ օգտագործելու արևի տակ մնալը, որոշ վիրուսային ինֆեկցիաներ, ստրեստ, որոշակի դեղամիջոցները, հորմոնները), դա միևնույն է չի կանխում ՀԿԳ-ի առաջացումը:

Սա վարակի՞չ է

ՀԿԳ-ն վարակիչ հիվանդություն չէ, այն չի փոխանցվում մի մարդուց մյուսին, ինչպես ինֆեկցիաները:

Որո՞նք են այս հիվանդության հիմնական նշանները

Հիվանդությունը սովորաբար զարգանում է դանդաղ, նոր նշաններն ի հայտ են գալիս մի քանի շաբաթվա, ամիսների կամ նույնիսկ տարիների ընթացքում: Երեխաների մոտ ՀԿԳ-ի ամենահաճախ հանդիպող առաջին նշաններն են ընդհանուր թուլությունը և շուտ հոգնածությունը: Ծատերն ունենում են կայուն կամ կրկնվող տենդ, քաշի կորուստ, ախորժակի անկում:

Ժամանակի ընթացքում շատ երեխաների մոտ ի հայտ են գալիս հիվանդության բնորոշ նշանները, որոնք արտահայտում են տարբեր օրգանների ախտահարումը: Մաշկի և լորձաթաղանթների ախտահարումը ամենահաճախ հանդիպող նշաններից է, արտահայտվում է տարբեր տեսակի ցաներով, լուսազգայնությամբ (երբ արևի տակ գտնվելուց հետո մաշկի վրա ցան է առաջանում կամ ցանն

ուժեղանում է) և բերանի կամ քթի խոռոչում խոցերի առաջացումով: Բնորոշ թիթեռնիկանման ցանը քթի մեջքի ու այտերի վրա առկա է լինում հիվանդ երեխաների մոտավորապես մեկ երրորդի մոտ: Երբեմն առաջանում է մազաթափություն (ալոպեցիա) կամ ցրտի ազդեցությամբ ձեռքերի մատների գույնի արտահայտված փոփոխություն՝ սկզբում դրանք սպիտակում են, հետո կապտում, իսկ վերջում կարմրում (սա կոչում են Ռեյնոյի ֆենոմեն): Կարող է լինել հոդերի այտուց կամ կարկամություն, սկանագավեր, անեմիա, կապտուկների առաջացում, գլխացավեր, ցնցումներ, կրծքավանդակի ցավեր: Երիկամների այս կամ այն աստիճանի ախտահարում առաջանում է հիվանդ երեխաների մեծամասնության մոտ և հանդիսանում է այս հիվանդության երկարաժամկետ պրոգնոզի կարևոր որոշիչը: Երիկամների ծանր ախտահարման նշաններից են՝ արյան բարձր ճնշումը, մեզում արյան առկայությունը, այտուցների առաջացումը, մասնավորապես ոտնաթաթերի, սրունքների ու կոպերի շրջանում:

Բոլոր հիվանդների մոտ հիվանդության ընթացքը նու՞յնն է

Հիվանդության նշանները կարող են տարբեր հիվանդների մոտ խիստ տարբեր լինել: Վերևում թվարկված նշանները կարող են ի հայտ գալ միաժամանակ, հենց հիվանդության սկզբում կամ աստիճանաբար, հիվանդության ընթացքում:

Երեխաների մոտ հիվանդությունը տարբերվո՞ւմ է մեծահասակներից

Ընդհանուր առմամբ, երեխաների ու մեծահասակների մոտ ՀԿԳ-ի դրսևորումները միանման են: Սակայն երեխաների մոտ հիվանդությունն ավելի արագ է զարգանում և ավելի ծանր է ընթանում, քան մեծահասակների մոտ:

Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում

ՀԿԳ-ը ախտորոշվում է հիմնվելով հիվանդության կլինիկական նշանների և լաբորատոր քննության տվյալների վրա, նախապես այլ հնարավոր հիվանդությունները ժխտելուց հետո: ՀԿԳ-ի տարբերակումը այլ հնարավոր հիվանդություններից հեշտացնելու համար Ամերիկյան ռևմատոլոգիական ասոցիացիան սահմանել է 11 չափանիշներ. դրանք ըստ էության ՀԿԳ-ով հիվանդների մոտ առավել հաճախ դիտվող նշանները/փոփոխություններն են: ՀԿԳ-ի ախտորոշման համար անհրաժեշտ է, որ հիվանդության ընթացքում առկա լինեն այդ 11 չափանիշներից առնվազն 4-ը: Երբեմն փորձառու բժիշկները կարող են ենթադրել այս հիվանդությունը 4-ից պակաս նշանների առկայության դեպքում ևս:

ՀԿԳ-ի ախտորոշիչ չափանիշներն են՝

- 1) «Թիթեռնիկանման» կարմիր ցան այտերի և քթի մեջքի շրջանում:
- 2) **Լուսազգայնություն.** սա մաշկի գերզգայնությունն է արևի նկատմամբ, որն արտահայտվում է նրանով, որ արևի տակ գտնվելուց հետո մաշկի վրա ցան է առաջանում կամ եղած ցանն ուժեղանում է: Սովորաբար գրգռվում են միայն մաշկի բաց հատվածները, իսկ հագուստով ծածկված հատվածները չեն փոփոխվում:
- 3) «Դիսկոիդ-լյուպուս»-ը մաշկից բարձրացող, կոպիտ, կլոր էլեմենտներով ցան է, որն առաջանում է դեմքին, գլխի մազածածկ մասում, ականջների, կրծքավանդակի կամ թևերի վրա: Դիսկոիդ ցանը ավելի բնորոշ է սևամորթ երեխաների համար:
- 4) **Կործաթադանթների խոցերը** մանր վերքեր են, որոնք առաջանում են բերանի կամ քթի խոռոչում: Սրանք սովորաբար ցավոտ չեն, սակայն քթային խոցերը կարող են քթային արյունահոսության պատճառ դառնալ:

5) **Արթրիտը** հանդիպում է ՀԿԳ-ով երեխաների մեծամասնության մոտ: Արտահայտվում է հոդացավով կամ հոդերի այտուցով: Ցավը կարող է լինել թափառող բնույթի, այսինքն մի հոդից անցնում է մյուսին: ՀԿԳ-ի ժամանակ արթրիտը սովորաբար կայուն փոփոխություններ (դեֆորմացիաներ) չի առաջացնում:

6) **Պլևրիտը** ավերայի բորբոքումն է. վերջինս բարակ թաղանթ է, որը պատում է թոքերը կրծքավանդակի ներսում: **Պերիկարդիտը** պերիկարդի՝ սիրտը ծածկող թաղանթի բորբոքումն է: Այս թաղանթների բորբոքումն առաջացնում է հեղուկի կուտակում թոքերի կամ սրտի շուրջը: Պլևրիտի ժամանակ լինում է նաև կրծքավանդակի ցավ, որն ուժեղանում է շնչելիս:

7) **Երիկամների ախտահարումը** զարգանում է գրեթե բոլոր հիվանդների մոտ. ծանրության աստիճանը կարող է տարբեր լինել՝ շատ թեթևից մինչև շատ ծանր: Սկզբնական շրջանում այն սովորաբար ասիմպտոմ է և հայտնաբերվում է միայն մեզի բնությանը կամ արյան մեջ երիկամների ֆունկցիայի ցուցանիշները որոշելու միջոցով: Ծանր ախտահարման դեպքում մեզում արյուն է լինում, առաջանում են այտուցներ, մասնավորապես ոտնաթաթերի ու սրունքների շրջանում:

8) **Կենտրոնական նյարդային համակարգի ախտահարումն** արտահայտվում է գլխացավերով, ցնցումներով և նյարդահոգեկան փոփոխություններով, օր. անուշադրություն, հիշողության վատացում, տրամադրության փոփոխություններ, դեպրեսիա, փսիխոզներ (ծանր մտավոր խանգարում է, որի ժամանակ խանգարվում են մտածողությունը և վարքը):

9) **Արյան կողմից փոփոխություններն** առաջանում են աուտոհակամարմինների ազդեցությամբ, որոնք վնասում են արյան բջիջները: Արյան կարմիր բջիջների (էրիթրոցիտներ. սրանք տեղափոխում են թթվածինը թոքերից օրգանիզմի բոլոր հյուսվածքներին) քայքայումը կոչվում է հեմոլիզ և կարող է հանգեցնել հեմոլիտիկ անեմիայի: Այս քայքայումը կարող է դանդաղ զարգանալ ու թեթև լինել, կամ կարող է զարգանալ շատ արագ և առաջացնել շտապ միջամտություն պահանջող վիճակներ: Արյան սպիտակ բջիջների (լեյկոցիտներ) պակասը կոչվում է լեյկոպենիա և սովորաբար ՀԿԳ-ի ժամանակ ծանր չի լինում: Արյան թրոմբոցիտների թվի նվազումը կոչվում է թրոմբոցիտոպենիա. այս երեխաների մոտ հնարավոր են կապտուկների առաջացում կամ արյունահոսություններ մարմնի տարբեր հատվածներում, օր. ստամոքսում, աղիներում, միզուղիներում, արգանդում, գլխուղեղում:

10) **Իմունոլոգիական շեղումները** բնութագրվում են արյան մեջ ՀԿԳ-ի համար բնորոշ հակամարմինների առկայությամբ: Դրանք են՝

ա) Հակամարմիններ բնական երկպարույր ԴՆԹ-ի նկատմամբ (anti-dsDNA) – այս հակամարմիններն ուղղված են բջջի ժառանգակիր նյութի դեմ: Դրանք հիմնականում հայտնաբերվում են միայն ՀԿԳ-ի ժամանակ: Այս տեսող հաճախակի պետք է կրկնել, քանի որ հակամարմինների քանակը բարձրանում է, երբ ՀԿԳ-ն ակտիվ է. սա օգնում է բժշկին գնահատելու հիվանդության ակտիվությունը:

բ) Հակամարմիններ Sm անտիգենի նկատմամբ (anti-Sm) - անտիգենի անվանումը ծագում է այն պացիենտի անունից, որի մոտ առաջին անգամ հայտնաբերվել են այս հակամարմինները (նրա ազգանունը Smith էր): Այս հակամարմինները հայտնաբերվում են գրեթե բացառապես միայն ՀԿԳ-ով հիվանդների մոտ, և հաճախ օգնում են հաստատելու ախտորոշումը:

զ) Հակամարմիններ ֆոսֆոլիպիդների նկատմամբ (հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններ, տես հավելված 1):

11) **Հակակորիզային հակամարմիններ** (ANA, antinuclear antibodies) – սրանք ուղղված են բջջի կորիզի դեմ: Հայտնաբերվում են ՀԼԳ-ով գրեթե բոլոր հիվանդների մոտ: Այնուամենայնիվ միայն սրանց դրական լինելը չի հաստատում ՀԼԳ-ի ախտորոշումը, քանի որ այս տեսող կարող է դրական լինել նաև ուրիշ հիվանդությունների ժամանակ, և թույլ դրական՝ նույնիսկ առողջ երեխաների մոտավորապես 5%-ի մոտ:

Ո՞րն է լաբորատոր հետազոտությունների կարևորությունը

Լաբորատոր հետազոտություններն օգնում են ՀԼԳ-ի ախտորոշմանը, ինչպես նաև ներքին օրգանների ախտահարումը հայտնաբերելուն: Արյան և մեզի կանոնավոր պարբերական քննությունները կարևոր են հսկելու համար հիվանդության ակտիվությունն ու ծանրությունը, և որոշելու, թե օգտագործվող դեղամիջոցներն ինչպես են տարվում օրգանիզմի կողմից: Ահա մի քանիսը այն լաբորատոր քննություններից, որոնք կատարում են ՀԼԼԳ-ի ժամանակ.

1. **Հասարակ կլինիկական հետազոտություններ.** սրանք արտահայտում են տարբեր օրգանների ախտահարումով ընթացող ակտիվ համակարգային հիվանդության առկայությունը: ԷՆԱ (էրիթրոցիտների նստեցման արագությունը) և Ց-ռեակտիվ սպիտակուցը բորբոքման ժամանակ բարձրանում են: Ց-ռեակտիվ սպիտակուցը ՀԼԳ-ի ժամանակ կարող է և նորմալ լինել, իսկ ԷՆԱ-ն բարձրացած է: Բարձր Ց-ռեակտիվ սպիտակուցը կարող է ինֆեկցիոն բարդության նշան լինել: Արյան ընդհանուր քննությունը հայտնաբերում է անեմիան, թրոմբոցիտների կամ լեյկոցիտների քանակի նվազումը:

Ծիճուկային սպիտակուցների էլեկտրոֆորեզը հայտնաբերում է գամմագլոբուլինի մակարդակի բարձրացում (բորբոքման նշան է) կամ ալբումինի իջեցում (երիկամների ախտահարման դեպքում):

Արյան բիոքիմիական հետազոտությամբ կարելի է գնահատել երիկամների ախտահարումը (արյան մեջ կրեատինինի մակարդակը բարձրանում է, փոխվում է էլեկտրոլիտների պարունակությունը), լյարդի ֆունկցիան, մկանների ախտահարումը (արյան մեջ բարձրանում է մկանային ֆերմենտների պարունակությունը):

Մեզի քննությունը շատ կարևոր է երիկամների ախտահարումը հայտնաբերելու համար, ինչպես ՀԼԳ-ի ախտորոշման պահին, այնպես էլ հետագա հսկողության ընթացքում: Դրանք պետք է պարբերաբար կրկնել, նույնիսկ երբ հիվանդությունը գտնվում է ռեմիսիայի վիճակում: Մեզի քննությամբ հայտնաբերվում են երիկամների բորբոքման տարբեր նշաններ, ինչպես օրինակ՝ էրիթրոցիտների կամ մեծ քանակությամբ սպիտակուցի առկայություն մեզում: Երբեմն պահանջվում է նաև 24 ժամվա մեզի քննություն: Մեզի քննություններով հնարավոր է արդեն վաղ շրջանում հայտնաբերել երիկամների ախտահարումը:

2. Իմունոլոգիական հետազոտություններ

Հակակորիզային հակամարմիններ (ANA) - տես ախտորոշման բաժինը

Հակա-ԴՆԹ հակամարմիններ (anti-dsDNA) - տես ախտորոշման բաժինը

Հակա-Sm հակամարմիններ (anti-Sm) - տես ախտորոշման բաժինը

Հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններ - տես հավելված 1

Արյան մեջ կոմպլեմենտի մակարդակի որոշում - կոմպլեմենտը արյան սպիտակուցների մի խումբ է, որոնք ոչնչացնում են բակտերիաներին և կարգավորում են բորբոքային և իմուն պատասխան ռեակցիաները: Կոմպլեմենտի որոշ սպիտակուցներ (C3 և C4) մասնակցում են իմուն ռեակցիաներում: Պրանց քանակը արյան մեջ նվազում է ակտիվ հիվանդության, մասնավորապես երիկամների ախտահարման դեպքում:

Ներկայումս մատչելի են բազմաթիվ հետազոտություններ, որոնց միջոցով գնահատվում է ՀԿԳ-ի ժամանակ տարբեր օրգանների ախտահարումը: Հաճախ հարկ է լինում կատարել երիկամների բիոպսիա (երիկամի հյուսվածքի մի փոքր կտորի հեռացում և հետագա մանրադիտակային քննություն): Երիկամի բիոպսիան արժեքավոր ինֆորմացիա է տալիս երիկամի ախտահարման տեսակի, աստիճանի և տևողության մասին և օգնում է ճիշտ բուժում նշանակել: Մաշկի բիոպսիան կարող է օգնել մաշկային վասկուլիտի, դիսկոիդ գայլախտի, ինչպես նաև մաշկի այլ ախտահարումների բնույթը պարզելու համար: Այլ հետազոտություններից կարող են պահանջվել կրծքավանդակի ռենտգեն քննություն (թոքերի և սրտի համար), էլեկտրասրտագրություն և էլեկտրոդիոգրաֆիա, թոքերի ֆունկցիայի գնահատում, էլեկտրաէնցեֆալոգրաֆիա, միջուկ-մագնիսական ռեզոնանսային հետազոտություն, գլխուղեղի տարբեր գործիքային հետազոտություններ, ինչպես նաև բիոպսիա տարբեր հյուսվածքներից:

Այս հիվանդությունը հնարավոր է բուժել

Ներկայումս գոյություն չունի որևէ հատուկ բուժում, որն առաջացնում է լիակատար առողջացում, սակայն դեպքերի մեծամասնությունում ՀԿԳ-ը հնարավոր է բավականին արդյունավետ բուժել: Բուժման նպատակն է՝ կանխել հիվանդության բարդությունների առաջացումը, ինչպես նաև վերացնել առկա փոփոխությունները: Սովորաբար առաջին անգամ ախտորոշման ժամանակ ՀԿԳ-ի ակտիվությունը բավականին բարձր է լինում: Այդ փուլում պահանջվում են դեղամիջոցներ բարձր դոզաներով՝ հիվանդությունը ճնշելու և օրգանների վնասումը կանխելու համար: Ծատ երեխաների մոտ բուժման արդյունքում հաջողվում է վերահսկել սրացումները և հիվանդությունը կարող է անցնել ռեմիսիայի վիճակի, երբ կարելի է ավելի թեթև բուժում նշանակել կամ ընդհանրապես ոչ մի դեղամիջոցի կարիք չի լինում:

Ինչպե՞ս են բուժում այս հիվանդությունը

ՀԿԳ-ի նշանների գերակշռող մեծամասնությունը առաջանում են բորբոքման հետևանքով և նշանակվող բուժման նպատակը բորբոքումը ճնշելն է: Հիմնականում օգտագործվում են հետևյալ չորս խումբ դեղամիջոցները.

Ոչ ստերոիդային հակաբորբոքային դեղերն օգտագործվում են արթրիտի պատճառած ցավը մեղմացնելու նպատակով: Սրանք սովորաբար նշանակվում են կարճատև, և արթրիտի նշանները բարելավվելու հետ դեղի դոզան աստիճանաբար իջեցվում է: Այս խմբի դեղամիջոցները բազմաթիվ են, դրանցից է նաև ասպիրինը: Ասպիրինը ներկայումս հազվադեպ է նշանակվում որպես հակաբորբոքային դեղամիջոց, սակայն այն հաճախ օգտագործվում է բարձր հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններ ունեցող երեխաների մոտ՝ արյան մակարդումը կանխելու համար:

Հակամալարիային դեղերը, օր. հիդրօքսիբրոքսիմոլ, շատ արդյունավետ են արևազգայուն ցաների բուժման համար, օր. դիսկոնիդ գայլախտի կամ ենթասուր ՀԿԳ-ի դեպքում: Ազդեցությունը դրսևորվում է բուժումն սկսելուց մի քանի ամիս անց: ՀԿԳ-ի և մալարիայի միջև որևէ կապ մինչ օրս չի հայտնաբերվել:

Գլյուկոկորտիկոիդները, ինչպես Պրեդնիզոնը կամ Պրեդնիզոլոնը, ճնշում են իմուն համակարգի ակտիվությունը և բորբոքումը: Սրանք ՀԿԳ-ի բուժման կարևորագույն դեղամիջոցներից են: Սովորաբար սկզբնական շրջանում հնարավոր չի լինում առանց կորտիկոստերոիդների ամենօրյա օգտագործման ճնշել բորբոքումը. շատ երեխաներ շարունակում են ստանալ են այս դեղամիջոցը տարիների ընթացքում: Գլյուկոկորտիկոստերոիդների սկզբնական դոզան և ընդունման հաճախականությունը կախված են հիվանդության ծանրությունից և այն բանից, թե ինչ օրգաններ են ախտահարված: Գլյուկոկորտիկոիդները բարձր դոզայով (հաբեր կամ ներերակային ներարկման ձևով) նշանակվում են ծանր հեմոլիտիկ անեմիայի, կենտրոնական նյարդային համակարգի ախտահարման, նրիկամների ծանր ախտահարումների դեպքում: Գլյուկոկորտիկոիդներ ստանալու առաջին իսկ օրերից երեխայի ինքնազգացողությունը լավանում է:

Երբ հիվանդության նշաններն արդեն բարելավվել են, գլյուկոկորտիկոստերոիդների դոզան իջեցվում է մինչև հնարավոր ամենացածր մակարդակը, որն ի գործ է պահպանելու երեխայի լավ վիճակը: Դոզայի իջեցումը կատարվում է աստիճանաբար, բժշկի հսկողությամբ՝ համոզված լինելու, որ հիվանդության ակտիվությունը՝ և՛ կլինիկական, և՛ լաբորատոր, շարունակում է ճնշված մնալ:

Երբեմն դեռահասներն ինքնուրույն դադարեցնում են գլյուկոկորտիկոստերոիդների ընդունումը կամ իջեցնում/բարձրացնում են դրանց դոզան. պատճառը հաճախ դեղի կողմնակի ազդեցություններն են կամ էլ այն, որ երեխայի ինքնազգացողությունն արդեն բավականաչափ լավացել է: Շատ կարևոր է, որ երեխաներն ու նրանց ծնողները հասկանան, թե ինչպես են ազդում գլյուկոկորտիկոստերոիդները և թե ինչու առանց բժշկական հսկողության դեղի ընդունումը դադարեցնելը կամ դոզան փոխելը խիստ վտանգավոր է: Նորմալ պայմաններում օրգանիզմում միշտ որոշակի քանակությամբ գլյուկոկորտիկոստերոիդներ (կորտիզոն) են արտադրվում: ԳԼ-ներով բուժման ընթացքում դադարում է օրգանիզմի սեփական կորտիզոնի արտադրությունը, և մակերիկամներ կոշվող գեղձերը, որոնք արտադրում են կորտիզոնը, իրենց ֆունկցիայից հեռ են վարժվում: Եթե մարդը մի որոշակի ժամանակ ընդունում է գլյուկոկորտիկոստերոիդներ, իսկ հետո միանգամից դադարեցնում է, օրգանիզմը չի կարողանում անմիջապես անհրաժեշտ քանակությամբ կորտիզոն արտադրել: Արդյունքում կարող է առաջանալ կորտիզոնի անբավարարություն՝ մակերիկամային անբավարարություն, որը կյանքի համար վտանգավոր վիճակ է: Միաժամանակ, գլյուկոկորտիկոստերոիդի դոզան շատ արագ իջեցնելիս հիվանդությունը կարող է նորից ակտիվանալ:

Իմունաճնշիչ դեղամիջոցների (Ազաթիոպրին, Յիկլոֆոսֆամիդ) ազդեցության մեխանիզմը տարբերվում է գլյուկոկորտիկոստերոիդներից: Դրանք ճնշում են բորբոքումը և թուլացնում իմուն պատասխանը: Այս դեղամիջոցները նշանակվում են, երբ միայն գլյուկոկորտիկոստերոիդներով չի հաջողվում ճնշել ՀԿԳ-ն, երբ ԳԼ-ների կողմնակի ազդեցությունները շատ արտահայտված են, կամ եթե տվյալ դեղամիջոցների գույակցումն ավելի արդյունավետ է, քան միայն գլյուկոկորտիկոստերոիդի օգտագործումը: Իմունաճնշիչ դեղամիջոցները գլյուկոկորտիկոստերոիդներին չեն փոխարինում, այլ միայն լրացնում են:

Ցիկլոֆոսֆամիդը և Ազաթիոպրինը սովորաբար նշանակվում են հաբերի ձևով. հիմնականում այս երկուսը միաժամանակ չեն նշանակվում: Ներերակային Ցիկլոֆոսֆամիդով պոլի-թերապիան օգտագործվում է երիկամների ծանր ախտահարման կամ էլ ՀԼԳ-ի այլ ծանր բարդությունների ժամանակ. այս դեպքում Ցիկլոֆոսֆամիդը տրվում է բավականաչափ բարձր դոզայով՝ ներերակային ներարկման ձևով (մոտավորապես 10-15 անգամ ավելի բարձր դոզայով, քան հաբերի դեպքում): Ներարկումը կատարում են ամբուլատոր պայմաններում կամ հիվանդանոցում:

Կենսաբանական դեղերի խումբը ներառում է պրեպարատներ, որոնք ընդունակ են դադարեցնել հակամարմինների արտադրությունը կամ որոշակի բորբոքային նյութերի ազդեցությունը: Դրանց օգտագործումը ՀԼԳ-ի ժամանակ դեռևս փորձնական է, դրանք նշանակվում են միայն գիտական հետազոտությունների շրջանակներում:

Գիտահետազոտական աշխատանքները աուտոիմուն հիվանդությունների և մասնավորապես ՀԼԳ-ի բնագավառում շատ ինտենսիվ են: Ապագայի խնդիրն է բացահայտել բորբոքման և աուտոիմուն պրոցեսի առանձնահատուկ մեխանիզմները՝ ավելի նպատակային բուժում ստեղծելու համար, առանց ողջ իմունիտետը ճնշելու: Ներկայումս բազմաթիվ կլինիկական հետազոտություններ են կատարվում: Դրանք ընդգրկում են նոր դեղամիջոցների փորձարկումը և մանկական ՀԼԳ-ի տարբեր ասպեկտների բացահայտմանն ուղղված գիտական աշխատանքները: Ընթացիկ ակտիվ գիտական հետազոտությունները շարունակ բարելավում են ՀԼԳ-ի բուժման հնարավորությունները:

Ի՞նչ կողմնակի ազդեցություններ ունեն այս դեղամիջոցները

ՀԼԳ-ի բուժման համար օգտագործվող դեղամիջոցները, լինելով բավականին արդյունավետ, միաժամանակ կարող են տարբեր կողմնակի ազդեցություններ ունենալ:

Ոչ ստերոիդային հակաբորբոքային դեղերը կարող են առաջացնել ստամոքսի գրգռման երևույթներ (այդ պատճառով դրանք պետք է ընդունել ուտելուց հետո), արյունահոսությունների հակում, հազվադեպ՝ լյարդի կամ երիկամների ֆունկցիայի խանգարում:

Հակամալարիային դեղամիջոցները կարող են առաջացնել աչքի ցանցաթաղանթի փոփոխություններ, այդ պատճառով էլ հիվանդները պետք է կանոնավոր հսկվեն ակնաբույժի կողմից:

Գլյուկոկորտիկոստերոիդները կարող են առաջացնել տարբեր կողմնակի ազդեցություններ: Դրանց հավանականությունը բարձրանում է, երբ այդ դեղամիջոցներն օգտագործվում են բարձր դոզաներով կամ էլ երկարատև: Հիմնական կողմնակի ազդեցություններն են՝

- Արտաքին տեսքի փոփոխություններ (օր. քաշի ավելացում, այտերի փքվածություն, մարմնի մազածածկույթի գերաճ, մաշկի փոփոխություններ վարդագույն գծերի տեսքով, որոնք կոչվում են ստրիաներ, ակնե, արյունահոսելիության բարձրացում): Քաշի ավելացումը կարելի է մեղմացնել ցածր կալորիական սննդի և ֆիզիկական ակտիվության միջոցով:

- Ինֆեկցիաների, մասնավորապես տուբերկուլյոզի և ջրծաղիկի, առաջացման բարձր ռիսկ: Եթե գլյուկոկորտիկոստերոիդներ ստացող երեխան ունեցել է շփում

ջրծաղիկով հիվանդի հետ, ապա անհրաժեշտ է հնարավորինս արագ դիմել բժշկի: Երեխային կնշանակավեն հատուկ հակամարմիններ, որոնք կպաշտպանեն նրան ջրծաղիկով հիվանդանալուց (պասսիվ իմունիզացիա):

- Ստամոքսի հետ կապված խնդիրներ՝ մարսողության վատացում, այրոց: Այս դեպքում անհրաժեշտ է նշանակել հակալոցացային դեղամիջոցներ:

- Արյան ճնշման բարձրացում

- Մկանային թուլություն. երեխան դժվարանում է աստիճաններով բարձրանալ, նստած տեղից վեր կենալ և այլն

- Գլյուկոզայի փոխանակության խանգարում, մասնավորապես եթե կա ժառանգական նախատրամադրվածություն շաքարային դիաբետի նկատմամբ:

- Տրամադրության փոփոխություններ, ներառյալ դեպրեսիա և տրամադրության անկում:

- Աչքի հետ կապված խնդիրներ, ինչպես օր. աչքի ոսպնյակի պղտորում՝ կատարակտ, կամ գլաուկոմա:

- Ոսկրերի փխրունացում՝ օստեոպորոզ: Այն կարելի է մեղմացնել ֆիզիկական ակտիվության միջոցով, կալցիումով հարուստ սննդամթերքների ընդունումով կամ լրացուցիչ կալցիումի և վիտամին D պրեպարատների նշանակումով: Այս կանխարգելիչ միջոցառումները պետք է ձեռնարկել բարձր դոզայով գլյուկոկորտիկոիդներով բուժումն սկսելու հենց սկզբից:

- Աճի դանդաղում

Կարևոր է նշել, որ այս կողմնակի ազդեցություններից շատերը դարձելի են և անցնում են, երբ դեղի դոզան իջեցնում են կամ երբ դեղը դադարեցնում են:

Իմունաճնշիչ դեղերը ևս կարող են լուրջ կողմնակի ազդեցություններ ունենալ. այդպիսի դեղեր ստացող երեխաները պետք է շարունակ բժշկի հսկողության տակ գտնվեն: Իմունաճնշիչ դեղերի կողմնակի ազդեցությունները նկարագրված են «Դեղորայքային բուժում» բաժնում:

Որքա՞ն է բուժման տևողությունը

Բուժումը պետք է շարունակել այնքան ժամանակ, քանի դեռ շարունակվում է հիվանդությունը: Հիվանդությունն ախտորոշելուց հետո առաջիկա մի քանի տարիների ընթացքում շատ երեխաներ ստիպված են շարունակել գլյուկոկորտիկոստերոիդի ընդունումը: Երկարատև ցածր դոզաներով պահպանողական գլյուկոկորտիկոստերոիդային բուժումը նվազեցնում է հիվանդության սրացման հավանականությունը և պահում է հիվանդությունը հսկողության տակ: Ծատ հիվանդների համար լավագույնն է՝ շարունակել այս դեղի ընդունումը ցածր դոզայով և խուսափել հիվանդության սրացումից:

Ավանդական բժշկության մեթոդները կարո՞ղ են օգտակար լինել

ՀԿԳ-ի որևէ մոզական բուժում գոյություն չունի: Մեր օրերում հիվանդներին առաջարկվում են բազմատեսակ ավանդական կամ այլ ոչ սովորական բուժման միջոցներ. անհրաժեշտ է լուրջ կշռադատել ցածրորակ բժշկական խորհրդատվության և դրա հնարավոր հետևանքների մասին: Եթե ցանկանում եք, որ Ձեր երեխան ավանդական կամ որևէ այլ բուժում ևս ստանա, նախապես խորհրդակցեք Ձեր մանկական ռևմատոլոգի հետ: Ծատ դեպքերում բժիշկը չի առարկի պոտենցիալ անվտանգ որոշակի ավանդական բուժումների դեմ,

պայմանով, որ շարունակեք հետևել Ձեր ռևատոլոգի ցուցումներին: Խնդիրը նրանում է, որ հաճախ ավանդական բժշկությանը գբադվողները պահանջում են հիվանդներից դադարեցնել բոլոր տեսակի դեղորայքի ընդունումը, որպեսզի «օրգանիզմը մաքրվի»: Հիշեք, եթե ՀԿԳ-ի ակտիվությունը ճնշելու կամ լավացումը պահպանելու համար երեխան կարիք ունի գլյուկոկորտիկոստերոիդներ ընդունելու, ապա դրանց դադարեցումը առանց համապատասխան մասնագետ-բժշկի համաձայնության չափազանց վտանգավոր է:

Ինչպիսի՞ պարբերական քննություններ են անհրաժեշտ

Հաճախակի այցելությունները շատ կարևոր են, քանի որ հնարավոր կլինի կանխել մի շարք վիճակներ, որոնք կարող են առաջանալ ՀԿԳ-ի ընթացքում, կամ դրանք վաղ հայտնաբերել և ավելի հեշտ բուժել: ՀԿԳ-ով երեխաները կարիք ունեն արյան ճնշման հսկողության, պարբերաբար արյան, մեզի ընդհանուր քննությունների, արյան գլյուկոզայի որոշման, արյան մակարդման քննության, արյան մեջ կոմպլեմենտի և հակա-dsDNA հակամարմինների մակարդակի որոշման: Արյան քննություններն անհրաժեշտ են նաև այն պատճառով, որ իմունաճնշիչ դեղերի ազդեցությամբ կարող է խիստ նվազել արյան բջիջների արտադրությունը ոսկրածուծում: Բոլոր հետազոտությունները պետք է կատարվեն և վերահսկվեն երեխային բուժող մանկական ռևատոլոգի կողմից: Անհրաժեշտության դեպքում կատարվում են այլ մասնագետների կոնսուլտացիաներ ևս, մասնավորապես մաշկային խնդիրների համար՝ մանկական դերմատոլոգի, արյան հետ կապված խնդիրների դեպքում՝ մանկական հեմատոլոգի, կամ երիկամների հետ կապված խնդիրների դեպքում՝ մանկական նեֆրոլոգի: Սոցիալական աշխատողները, հոգեբանները, սննդի մասնագետները և այլ մասնագետներ նույնպես կարող են ընդգրկվել ՀԿԳ-ով երեխայի վարման արոցեստում:

Որքա՞ն է տևում հիվանդությունը

ՀԿԳ-ն բնութագրվում է երկարատև ընթացքով՝ սրացման և լավացման շրջաններով: Հիմնականում շատ դժվար է կանխատեսել, թե տվյալ հիվանդի մոտ հիվանդության ընթացքն ինչպիսի՞ն կլինի: Հիվանդությունը կարող է ցանկացած պահի սրանալ՝ ինքնաբերաբար, ինչպես նաև ինֆեկցիայի կամ որևէ այլ պատճառով: Ավելին, ինքնուրույն լավացումները ևս հնարավոր են: Հնարավոր չէ որևէ կերպ կանխատեսել, թե սրացումը որքան կտևի, ինչպես նաև՝ թե որքան կպահպանվի լավացման շրջանը:

Ինչպիսի՞ն է հիվանդության երկարաժամկետ ելքը (պրոգնոզը)

ՀԿԳ-ի ելքը շատ ավելի բարենպաստ է, եթե գլյուկոկորտիկոստերոիդները և իմունաճնշիչ դեղերը նշանակվում են հիվանդության վաղ շրջանում: Ծատ երեխաների մոտ արդյունքը բավականաչափ լավ է: Այնուամենայնիվ, հիվանդությունը կարող է նաև շատ ծանր ու կյանքին սպառնացող լինել, և կարող է շարունակել մնալ ակտիվ դեռահասության, ինչպես նաև չափահաս տարիքում:

ՀԿԳ-ի պրոգնոզը կախված է ներքին օրգանների ախտահարման ծանրությունից: Ծանր երիկամային կամ կենտրոնական նյարդային համակարգի ախտահարումների դեպքում պահանջվում է ազրեսիվ բուժում: Ընդհակառակը, թեթև ցանր կամ արթրիտը կարելի է ավելի թեթև դեղերով բուժել: Այնուամենայնիվ, կոնկրետ երեխայի համար դժվար է կանխատեսել հիվանդության ընթացքը:

Հնարավոր է արդյոք լրիվ առողջացում

Եթե հիվանդությունն ախտորոշվում է բավականաչափ վաղ և արդեն վաղ շրջանում լիարժեք բուժում է նշանակվում, շատ հաճախ հաջողվում է ճնշել այն և առաջանում է լավացում՝ ռեմիսիա: Այնուամենայնիվ, ինչպես արդեն նշվեց, ՀԿԳ-ն անկանխատեսելի ընթացքով խրոնիկ հիվանդություն է և այս հիվանդության դեպքում երեխաները պետք է գտնվեն շարունակական բժշկական հսկողության տակ ու երկարատև շարունակեն դեղորայքի ընդունումը: Երբ երեխան հասնում է չափահաս տարիքի, հսկողությունը շարունակվում է մեծահասակների մասնագետի կողմից:

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

Լիարժեք բուժման պայմաններում երեխան կարող է համեմատաբար նորմալ կյանք վարել: Միակ բացառությունն այն է, որ պետք է խուսափել արևի տակ գտնվելուց, քանի որ այն կարող է հիվանդության սրացում առաջացնել. երեխային չի կարելի ցերեկները ծովափին կամ լողավազանի ափին արևի տակ գտնվել:

10 և ավելի բարձր տարիքի երեխաների համար կարևոր է, որ նրանք աստիճանաբար ավելի ինքնուրույն դառնան իրենց դեղերն ընդունելու և անձնական խնամքին վերաբերվող հարցերում: Երեխաներն ու նրանց ծնողները պետք է տեղյակ լինեն ՀԿԳ-ի նշաններին, որպեսզի կարողանան ճանաչել հիվանդության սրացումը: Որոշ նշաններ, ինչպես օրինակ հոգնածությունը կարող է պահպանվել սրացումից հետո դեռ մի քանի ամիսների ընթացքում, երբեմն՝ շատ ավելի երկար:

Թեև այս սահմանափակող գործոնները պետք է հաշվի առնել, սակայն անհրաժեշտ է նաև հնարավորինս աջակցել երեխային՝ շփվելու իր հասակակիցների հետ ու նրանցից հետ չմնալու:

Երեխային կարելի՞ է դպրոց հաճախել

Կարելի է և կարևոր է, որ երեխան շարունակի դպրոց հաճախել, բացառությամբ հիվանդության ծանր, ակտիվ շրջանների: Եթե կենտրոնական նյարդային համակարգի ախտահարում չկա, ՀԿԳ-ն չի ազդում երեխայի սովորելու ունակության կամ մտածողության վրա: Կենտրոնական նյարդային համակարգի ախտահարումների դեպքում կարող են առաջանալ ուշադրության կենտրոնացման դժվարություն, հիշողության վատացում, գլխացավեր, տրամադրության փոփոխություններ: Այս դեպքում անհրաժեշտ է ձևափոխել կրթական ծրագիրը՝ համապատասխանեցնելով երեխայի հնարավորություններին:

Թույլատրվո՞ւմ է սպորտով զբաղվել

Ընդհանուր առմամբ ֆիզիկական ակտիվության սահմանափակումը անհրաժեշտ չէ ու նաև ցանկալի չէ: Կանոնավոր ֆիզիկական վարժությունները թույլատրելի են հիվանդության լավացման (ռեմիսիայի) շրջանում: Նախընտրելի են քայլելը, լողը, հեծանիվ քշելը և այլ ատերթ սպորտաձևերը: Պետք է խուսափել գերհոգնածությունից: Սրացման շրջաններում ֆիզիկական լարվածությունը պետք է սահմանափակել:

Կարող է սնունդն ազդել հիվանդության ընթացքի վրա

Չկա որևէ հավաստի ապացույց, որ դիետան ազդում է հիվանդության ընթացքի վրա: Գերսնուցումը պետք է կանխել, հատկապես ստերոիդներ ստացող երեխաների մոտ, քանի որ ստերոիդները բարձրացնում են ախորժակը:

Չկա որևէ առանձնահատուկ դիետա, որն ի գործ է բուժելու ՀԿԳ-ն: Երեխան պետք է ստանա իր տարիքին համապատասխան առողջ, բալանսավորված սնունդ: Գլյուկոկորտիկոստերոիդ ստացող երեխայի սննդի մեջ պետք է սահմանափակել աղի քանակը՝ կանխելու արյան ճնշման բարձրացումը, և շաքարի քանակը՝ կանխելու շաքարային դիաբետը և քաշի ավելացումը: Սնունդը նաև պետք է հարուստ լինի կալցիումով և վիտամին D-ով՝ կանխելու օստեոպորոզը: Այլ վիտամինային հավելումները հիվանդության համար որևէ գիտականորեն հիմնավորված կարևորություն չունեն:

Կլինան ազդում է հիվանդության ընթացքի վրա

Հայտնի է, որ արևի ճառագայթումը կարող է նոր մաշկային փոփոխություններ առաջացնել կամ էլ հիվանդության սրացման կամ ակտիվության բարձրացման պատճառ դառնալ: Սա կանխելու համար անհրաժեշտ է օգտագործել բարձր արևապաշտպանիչ հատկությամբ քսուկներ մաշկի՝ հագուստով չպաշտպանված բոլոր մասերին, երեխայի՝ դրսում գտնվելու ողջ ընթացքում: Հիշեք, որ արևապաշտպանիչ քսուկը պետք է մաշկին քսել տնից դուրս գալուց առնվազն 30 րոպե առաջ, որպեսզի այն հասցնի լավ ներծծվել մաշկի մեջ և չորանալ: Արևոտ օրերին արևապաշտպան քսուկը պետք է քսել յուրաքանչյուր 3 ժամը մեկ: Որոշ արևապաշտպանիչ քսուկներ ջրակայուն են, սակայն բոլոր դեպքերում նախընտրելի է լողանալուց հետո այն նորից քսել: Երբ երեխան ցերեկային ժամերին գտնվում է դրսում, շատ կարևոր է, որ նա հագնի արևից պաշտպանող հագուստ, օր. լայն երիզով արևային գլխարկ, երկարաթև հագուստ. սա կարևոր է անգամ ամպամած եղանակին, քանի որ ուլտրամանուշակագույն ճառագայթները հեշտությամբ թափանցում են նաև ամպերի միջով: Որոշ երեխաներ խնդիրներ են ունենում նաև ուլտրամանուշակագույն ճառագայթման այլ աղբյուրների հետ շփվելիս. դրանցից են՝ ֆլյուորեսցենտային և հալոգենային լամպերի լույսը կամ համակարգիչների մոնիտորները: Նման դեպքերում խորհուրդ է տրվում մոնիտորի հետ աշխատելիս օգտագործել ուլտրամանուշակագույն ֆիլտրերով էկրաններ:

Կարելի է պրոֆատավաստումները կատարել

ՀԿԳ-ի ժամանակ ինֆեկցիաների նկատմամբ երեխայի ընկալունակությունը բարձր է, և ինֆեկցիաների կանխարգելումը պատվաստումների միջոցով այս դեպքում առանձնահատուկ կարևոր է: Եթե հնարավոր է, պետք է շարունակել պատվաստումները ըստ օրացույցի: Սակայն կան մի քանի բացառություններ.

- Հիվանդության ծանր, ակտիվ շրջանում բոլոր պատվաստումները հետաձգվում են
- Իմունաճնշիչ դեղամիջոցներ կամ գլյուկոկորտիկոստերոիդ ստացող երեխան չպետք է ստանա որևէ կենդանի պատվաստանյութերով պատվաստում (հակակարմրուկային, կարմրախտային, պարօտիտային՝ ԿԿԽ, օրալ պոլիոմիելիտային և հակավարցելլային՝ ջրծաղիկ կոչվող հիվանդության դեմ): Օրալ պոլիոմիելիտային վակցինայով պատվաստում չպետք է ստանան նաև երեխայի հետ նույն ընտանիքում ապրող բոլոր մյուս անձինք, ներառյալ՝ մյուս երեխաները:

- Հակա-Պնևմոնոկոկային պատվաստումը ցուցված է փայծաղի թերֆունկցիա ունեցող բոլոր երեխաներին:

Մնազան կյանքի, հղիության և հակաբեղմնավորիչների մասին

ՀԿԳ-ով հիվանդ կանայք հիմնականում ունենում են նորմալ հղիություն և ծննդաբերում են առողջ երեխաներ: Հղիանալու համար իդեալական ժամանակն այն է, երբ հիվանդությունը գտնվում է ռեմիսիայի փուլում առանց որևէ դեղի, բացառությամբ ցածր դոզայով գլյուկոկորտիկոստերոիդները (քանի որ մյուս դեղերը երեխայի համար վնասակար են): Հղիության հետ կապված ռիսկերը ստացած դեղերով: ՀԿԳ-ի ժամանակ բարձր է հղիության վաղաժամ ընդհատման, վաղաժամ ծննդաբերության, ինչպես նաև նորածնի մոտ բնածին մի բարդության՝ նորածնային գայլախտի առաջացման վտանգը: Բարձր տիտրերով հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններ ունեցող կանանց մոտ հղիության բարդությունների առաջացման հավանականությունը առավել բարձր է:

Հղիությունն ինքը կարող է առաջացնել հիվանդության նշանների ուժեղացում կամ հիվանդության սրացում: Այդ պատճառով ՀԿԳ ունեցող կանայք պետք է հսկվեն այնպիսի մանկաբարձ-գինեկոլոգի կողմից, որը ծանոթ է հղիության հնարավոր բարդություններին և մշտական կապի մեջ է գտնվում բուժող ռևմատոլոգի հետ:

Հակաբեղմնավորիչ միջոցներից ամենաանվտանգը այսպես կոչված պատնեշային մեթոդները (պահպանակները) և սպերմիցիդ միջոցներն են: Հակաբեղմնավորիչ հաբերը պարունակում են էստրոգեն հորմոն, դրանց ընդունումը կարող է առաջացնել հիվանդության սրացում:

Հավելված 1

Հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններ

Հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմինները օրգանիզմի սեփական ֆոսֆոլիպիդների (որոնք բջջաթաղանթի մասն են) կամ դրանց հետ կապված սպիտակուցների դեմ ուղղված հակամարմիններ են: Առավել հայտնի են հետևյալ երկու հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմինները՝ հակակարդիոլիպինային և լյուպուս-հակակոագուլյանտ: Հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմինները հայտնաբերվում են ՀԿԳ-ով երեխաների մոտավորապես 50%-ի մոտ, բայց երբեմն նաև այլ ատոտիմուն հիվանդությունների, ինֆեկցիաների ժամանակ, ինչպես նաև որոշ առողջ երեխաների մոտ: Այս հակամարմինները բարձրացնում են արյան մակարդելիությունը արյունատար անոթներում և ասոցացված են այնպիսի ախտաբանական վիճակների հետ, ինչպես զարկերակների կամ երակների խցանումը, թրոմբոցիտների ցածր քանակը (թրոմբոցիտոպենիա), միգրենային գլխացավերը, էպիլեպսիան, մաշկի մարմարանման երանգավորումը, որը կոչվում է ցանցանման լիվերո: Մակարդուկով խցանման (թրոմբոզի) ամենաբնորոշ տեղը ուղեղային անոթներն են, սա կարող է հանգեցնել ինսուլտի: Այլ հաճախակի հանդիպող տեղակայումներն են ստորին վերջույթների երակները և երիկամների անոթները: Հակաֆոսֆոլիպիդային սինդրոմը մի հիվանդություն է, որի ժամանակ

առկա են լինում թրոմբոզներ և արյան մեջ հայտնաբերվում են հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններ:

Հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններն առանձնահատուկ կարևոր են հղիության ժամանակ, քանի որ նրանք ազդում են ընկերքի ֆունկցիայի վրա: Ընկերքի անոթներում առաջացող արյան մակարդուկները կարող են պատճառ դառնալ հղիության վաղաժամ ընդհատման, պտղի ցածր քաշի, նախաէկլամպսիայի (բարձր զարկերակային ճնշում հղիության ընթացքում), և պտղի մահվան: Որոշ կանայք ընդհանրապես չեն հղիանում:

Հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմինների դրական տիտր ունեցող երեխաների մեծ մասը երբևէ թրոմբոզներ չեն ունենում: Ներկայումս գիտահետազոտական աշխատանքներ են տարվում՝ ուղղված նման երեխաների համար լավագույն կանխարգելիչ բուժումը որոշելուն: Ժամանակակից մոտեցումն այն է, որ դրական հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններ և որևէ աուտոիմուն հիվանդություն ունեցող երեխաներին հաճախ նշանակում են ցածր դոզայով ասպիրին: Ասպիրինը ազդում է թրոմբոցիտների վրա և իջեցնում է նրանց՝ միմյանց հետ ձուլվելու ունակությունը. արդյունքում արյան մակարդումն ընկճվում է: Հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններ ունեցող դեռահասների օպտիմալ վարումը նաև ներառում է ռիսկի գործոնների (ինչպես ծխելը և հակաբեղմնավորիչ հաբերի ընդունումը) վերացում:

Երբ երեխայի մոտ ախտորոշվել է հակաֆոսֆոլիպիդային սինդրոմ (սովորաբար առաջին անգամ թրոմբոզ ունենալուց հետո), հիմնական բուժումը արյան նոսրացումն է: Սա հնարավոր է վարֆարին կոչվող դեղահաբի օգնությամբ, որը հակամակարդիչ է: Այն պետք է ընդունել ամեն օր, և պարբերաբար անհրաժեշտ է կատարել արյան քննություն՝ համոզվելու, որ վարֆարինը պահանջված չափով նոսրացրել է արյունը: Հակամակարդիչ բուժման տևողությունը կախված է հիվանդության ծանրությունից և արյան մակարդման խանգարման տեսակից:

Հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններ ունեցող կանայք, որոնք նախկինում հղիության վաղաժամ ինքնաբերաբար ընդհատումներ են ունեցել, նույնպես պետք է բուժում ստանան, սակայն ոչ վարֆարինով, քանի որ վերջինս կարող է պտղի մոտ բնածին արատներ առաջացնել, եթե այն ընդունում են հղիության ընթացքում: Հղի կանաց համար բուժման միջոցը ասպիրինը և հեպարինն են: Հեպարինը պետք է տրվի ամեն օր, ենթամաշկային ներարկումների ձևով: Այս դեղերի օգտագործման և կանոնավոր մանկաբարձ-գինեկոլոգի հսկողության տակ գտնվելու պայմաններում նման կանանց գրեթե 80%-ը նորմալ հղիություն են ունենում:

Հավելված 2

Նորածնային գայլախտ

Նորածնային գայլախտը պտղի և նորածնի հազվադեպ հանդիպող հիվանդություն է, որն առաջանում է առանձնահատուկ մայրական հակամարմինների՝ ընկերքի միջոցով երեխայի օրգանիզմ թափանցելու արդյունքում: Նորածնային գայլախտի հետ ասոցացված այդպիսի սպեցիֆիկ հակամարմիններն են՝ հակա-Ro և հակա-La հակամարմինները: Սրանք հայտնաբերվում են ՀԼԳ-ով հիվանդների գրեթե մեկ երրորդի մոտ, սակայն շատ դեպքերում այս հակամարմիններն ունեցող մայրերը ծննդաբերում են առողջ երեխաներ, որոնց մոտ նորածնային գայլախտ չի

առաջանում: Մյուս կողմից նորածնային գայլախտը նրբեմն հանդիպում է ՀԿԳ չունեցող որոշ մայրերի երեխաների մոտ:

Նորածնային գայլախտը ՀԿԳ-ից տարբեր հիվանդություն է: Ծատ դեպքերում նորածնային գայլախտի նշաններն ինքնուրույն անհետանում են երեխայի կյանքի առաջին 3-6 ամիսների ընթացքում, առանց որևէ հետևանք թողնելու: Առավել հաճախ հանդիպող նշանը ցանն է, որն ի հայտ է գալիս կյանքի առաջին օրերի կամ շաբաթների ընթացքում, մասնավորապես՝ արևի տակ գտնվելուց հետո: Ցանն անցողիկ է և սովորաբար անհետանում է առանց սպիների առաջացման: Երկրորդ ամենահաճախ հանդիպող նշանը արյան բջիջների քանակի փոփոխությունն է, որը հազվադեպ է նշանակալի թվերի հասնում և մի քանի շաբաթվա ընթացքում ինքնուրույն, առանց որևէ բուժման անցնում է:

Ծատ հազվադեպ առաջանում սրտի աշխատանքի առանձնահատուկ մի խանգարում՝ սրտի բնածին բլոկադա: Սրա ժամանակ երեխայի սրտի զարկերը շատ դանդաղ են: Այս խանգարումը մնայուն վիճակ է, այն հնարավոր է ախտորոշել հղիության 15-25 շաբաթներում, պտղի էխոկարդիոգրաֆիայի միջոցով: Որոշ դեպքերում հնարավոր է բուժել այս վիճակը հենց հղիության ընթացքում: Ծնվելուց հետո բնածին բլոկադայով երեխաները հաճախ կարիք ունեն պեյսմեյկերի տեղադրման: Եթե տվյալ կինը մի անգամ արդեն ունեցել է սրտի բնածին բլոկադայով երեխա, հաջորդ երեխայի՝ նույն խնդրով ծնվելու հավանականությունը կազմում է մոտավորապես 10-15%:

Նորածնային գայլախտով երեխաները աճում և զարգանում են լրիվ նորմալ: Իսկ հետագա կյանքում նրանց մոտ ՀԿԳ-ի առաջացման հավանականությունը բավականին ցածր է: