



www.pediatric-rheumatology.printo.it

ՍԿԼԵՐՈՂԵՐՄԱ

Ի՞նչ է սա

«Սկլերոդերմա» հունարենից թարգմանաբար նշանակում է «կոշտ մաշկ»: Այս հիվանդության ժամանակ մաշկը դառնում է պինդ և փայլուն: Տարբերում են հիվանդության երկու ձև՝ լոկալիզացված և համակարգային:

Լոկալիզացված սկլերոդերմայի դեպքում ախտահարվում են միայն մաշկը և մաշկի տակ տեղակայված հյուսվածքները: Ախտահարումը տեսքով կարող է լինել բծերի ձևով (մորֆեա) կամ ժապավենի ձևով (գծային սկլերոդերմա):

Համակարգային սկլերոդերմայի (այլ կերպ կոչում են համակարգային սկլերոզ) ժամանակ պրոցեսը տարածուն է և ընդգրկում է ոչ միայն մաշկը, այլև ներքին օրգանները: Վերջինս կարող է հանգեցնել տարբեր սիմպտոմների, օր. այրոցի զգացում, շնչառության դժվարացում և արյան բարձր ճնշում:

Ի՞նչ հաճախականությամբ է հանդիպում այս հիվանդությունը

Սկլերոդերման հազվադեպ հանդիպող հիվանդություն է: Տարբեր տվյալներով տարեկան գրանցվում է առավելագույնը 3 նոր դեպք յուրաքանչյուր 100.000 բնակչի հաշվով: Լոկալիզացված սկլերոդերման երեխաների մոտ այս հիվանդության ամենահաճախ հանդիպող ձևն է, ավելի հաճախ հիվանդանում են աղջիկները: Համակարգային սկլերոզը կազմում է երեխաների մոտ գրանցվող սկլերոդերմայի բոլոր դեպքերի միայն 10%-ը:

Որո՞նք են հիվանդության առաջացման պատճառները

Սկլերոդերման բորբոքային հիվանդություն է, սակայն բորբոքման պատճառը մինչև այժմ բացահայտված չէ: Ենթադրվում է, որ այն ատոտոիմուն հիվանդություն է, ինչը նշանակում է, որ երեխայի իմուն համակարգը գործում է սեփական օրգանիզմի դեմ: Բորբոքման հետևանքով առաջանում է այտուց, տեղային հիպերթերմիա և ֆիբրոզ հյուսվածքի չափից ավելի արտադրություն:

Այս հիվանդությունը ժառանգակա՞ն է

Ոչ. ներկայումս չկա որևէ ապացույց, որ սկլերոդերման ժառանգական հիվանդություն է, թեև հայտնի են մի քանի դեպքեր, երբ հիվանդությունն առաջացել է նույն ընտանիքի մի քանի անդամների մոտ:

Հնարավո՞ր է կանխել դրա առաջացումը

Այս հիվանդության դեմ որևէ կանխարգելիչ միջոց առայժմ գոյություն չունի:

Հիվանդությունը վարակի՞չ է

Ոչ: Չի բացառվում, որ որոշ ինֆեկցիաներ խթանում են հիվանդության սկսվելը, սակայն հիվանդությունն ինքը ինֆեկցիոն ծագում չունի և կարիք չկա սկլերոդերմայով հիվանդ երեխաներին մեկուսացնել մյուսներից:

Լոկալիզացված սկլերոդերմա

1) Ինչպե՞ս է ախտորոշվում լուրջագրված սկլերոզերման

Պնդացած մաշկի առկայությունը արդեն հիմք է տալիս մտածելու այս հիվանդության մասին: Հաճախ հիվանդության սկզբնական շրջանում մաշկի ախտահարված հատվածի եզրերը լինում են կարմիր կամ կարմրամանուշակագույն երանգով: Վերջինս արտահայտում է բորբոքման առկայությունը: Ավելի ուշ շրջանում մաշկը դառնում է գորշ գույնի, իսկ հետո՝ սպիտակ: Ախտորոշումը դրվում է մաշկի բնորոշ փոփոխությունների առկայության հիման վրա:

Գծային սկլերոզերման ունի ժապավենաձև տեսք, հիմնականում լինում է թևերի կամ ոտքերի շրջանում: Կարող են ախտահարվել նաև մաշկի ենթադիր հյուսվածքները՝ մկանները և ոսկրերը: Երբեմն գծային սկլերոզերմայի ժամանակ ախտահարվում են դեմքի և գլխի մաշկը: Արյան քննությունը սովորաբար փոփոխված չի լինում: Լուրջագրված սկլերոզերմայի ժամանակ ներքին օրգանները չեն ախտահարվում:

2) Ինչպե՞ս են բուժում այս հիվանդությունը

Բուժման նպատակն է՝ հնարավորինս արագ կանգնեցնել բորբոքումը: Արդեն ձևավորված ֆիբրոզ հյուսվածքի վրա ներկայումս մատչելի բուժական միջոցների ազդեցությունն աննշան է: Սակայն երբ բորբոքումն անցնում է, ֆիբրոզ հյուսվածքը կարող է որոշ չափով ինքնուրույն հետ ներծծվել և մաշկը որոշ չափով փափկում է:

Բուժման նպատակները տարբեր են, ընդհուպ մինչև ստորոտիքների և մետոտրեքսատի օգտագործում: Մինչև այժմ գոյություն չունեն որևէ գիտական ապացույցներ լուրջագրված սկլերոզերմայի բուժման տարբեր միջոցների իրական արդյունավետության վերաբերյալ: Բոլոր դեպքերում բուժման ընթացքում երեխան գտնվի մանկական ռևմատոլոգի կամ առնվազն մանկական դերմատոլոգի հսկողության տակ:

Հիվանդությունը որպես կանոն լավանում է ինքնուրույն, սակայն այն կարող է տևել տարիներ. այն կարող է նաև հետագայում կրկին ի հայտ գալ:

Գծային սկլերոզերմայի դեպքում շատ կարևոր է ֆիզիոթերապիան: Եթե ախտահարվում ու կոշտանում է հողերի շրջանի մաշկը, կարևոր է պահպանել հողերի շարժունությունը կանոնավոր ձգումային վարժությունների, իսկ հնարավորության դեպքում, նաև խորանիստ շարակցական հյուսվածքի մասսաժի միջոցով: Այն դեպքերում, երբ ախտահարված է ոտքը, վերջինիս աճը ստույգ է ու կարող է առաջանալ ոտքի կարճացում՝ առաջացնելով ծանրաբեռնվածություն մեջքի, ազդրի և ծնկան վրա: Այս խնդիրները հնարավոր է մեղմացնել և նույնիսկ վերացնել կոշիկի բարձրությունը ավելացնելու միջոցով: Խոնավացնող կրեմների օգտագործումը մաշկի ախտահարված հատվածների շրջանում օգնում է դանդաղեցնելու մաշկի կոշտացումը:

Մաշկի ախտահարված հատվածները արևահարվել չեն կարող, հետևաբար տակ երկար մնալուց մաշկի բաց հատվածների շրջանում մորֆեայի օջախներն ավելի տեսանելի են դառնում: Կոսմետիկ նկատառումներով խորհուրդ է տրվում օգտագործել արևապաշտպանիչ քսուկներ, որոնք կանխում են արևայրուքի առաջացումը:

Համակարգային սկլերոզ

1) Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում: Որո՞նք են այս հիվանդության հիմնական նշանները

Հիվանդության վաղ նշաններից են ձեռքերի ու ոտնաթաթերի մատների գույնի և տեղային ջերմության փոփոխությունները (նախ սպիտակում են, հետո կապտում, իսկ վերջում կարմրում. սկզբում մատները դառնում են շատ սառը, իսկ հետո խիստ տաք)՝ Ռեյնոյի ֆենոմեն, մատների ծայրերին խոցիկների առաջացումը և ցրտահարությանը նմանվող փոփոխությունների առաջացումը: Մատների ծայրերի մաշկը կարճ ժամանակում

պնդանում է ու դառնում է փայլուն: Հաճախ նման փոփոխություններ են առաջանում նաև քթի շրջանում: Մաշկի պնդացումը աստիճանապար տարածվում է և կարող է ախտահարել մինչև իսկ մարմնի ողջ մակերեսը: Հիվանդության վաղ շրջանում կարող է նկատվել նաև մատների այտուց և հողերի կարկամություն:

Հիվանդության ընթացքում կարող են ախտահարվել նաև ներքին օրգանները: Երկարաժամկետ պրոգնոզը կախված է ներքին օրգանների ախտահարման տեսակից ու ծանրության աստիճանից: Կարևոր է հետազոտել բոլոր ներքին օրգանները և գնահատել նրանց ֆունկցիան՝ հայտնաբերելու համար նրանց ընդգրկումը հիվանդության պրոցեսում: Այնուամենայնիվ պետք է հիշել, որ սկլերոդերմային բնորոշ հատուկ լաբորատոր փոփոխություններ գոյություն չունեն:

Հիվանդների մեծամասնության մոտ ախտահարվում է կերակրափողը, հաճախ հիվանդության արդեն վաղ շրջանում: Սա կարող է առաջացնել այրոցի զգացում, քանի որ ստամոքսից թթվային պարունակությունը անցնում է հետ դեպի կերակրափող: Ավելի ուշ ախտաբանական պրոցեսի մեջ կարող է ընդգրկվել ողջ ստամոքսաղիքային ուղին՝ առաջացնելով որովայնի փքվածություն և մարսողության վատացում: Թոքերի ախտահարումը հաճախակի է դիտվում. սա երկարաժամկետ պրոգնոզի հիմնական որոշիչ գործոնն է: Այլ օրգանների, օր. սրտի և երիկամների ախտահարման առկայությունը նույնպես խիստ կարևոր է պրոգնոզի համար:

2) Ինչպե՞ս են բուժում այս հիվանդությունը

Բուժման տեսակի ընտրությունը կատարվում է մանկական ռևմատոլոգի կողմից՝ հաշվի առնելով, թե որ օրգաններն են ախտահարված. անհրաժեշտության դեպքում բուժման պրոցեսում մասնակցում են նաև այլ նեղ մասնագետներ: Օգտագործվող դեղամիջոցներն են՝ ստերոիդները, ինչպես նաև Մետոտրեքսատը և Պենիցիլլամինը: Եթե կա նաև թոքերի կամ երիկամների ախտահարում, հաճախ օգտագործվում է Յիկլոֆոսֆամիդը: Ռեյնոյի ֆենոմենի դեպքում կարևոր է ապահովել ծայրամասային արյան շրջանառության լավացումը վերջույթները միշտ տաք պահելով. երբեմն անհրաժեշտ են լինում նաև արյունատար անոթները լայնացնող դեղամիջոցներ: Բուժման որոշ այլ եղանակներ ներկայումս գտնվում են ուսումնասիրության փուլում, ենթադրվում է որ առաջիկա մի քանի տարիներին առավել հզոր ու արդյունավետ բուժման միջոցներ կներդրվեն: Հիվանդության ողջ ընթացքում կարևոր են ֆիզիոթերապիան և պնդացած մաշկի համապատասխան խնամքը՝ պահպանելու համար հողերի ու կրծքավանդակի նորմալ շարժունությունը:

Ինչպիսի՞ պարբերական քննություններ են անհրաժեշտ

Պարբերական քննություններն անհրաժեշտ են հիվանդության զարգացումը գնահատելու և հարկ եղած դեպքում բուժումը փոփոխելու համար: Քանի որ սկլերոդերմայի ընթացքում կարող են ախտահարվել կարևոր ներքին օրգանները, ինչպես աստիճանային թոքերը, սիրտը, երիկամները, ստամոքսաղիքային ուղու օրգանները, պարբերաբար այս օրգանների ֆունկցիայի գնահատումը շատ կարևոր է՝ նրանց ախտահարումը հնարավորինս վաղ հայտնաբերելու համար: Երբ որոշակի դեղամիջոցներ են օգտագործվում, պարբերական քննությունների միջոցով վերահսկվում են նաև դրանց կողմնակի ազդեցությունները:

Որքա՞ն է տևում հիվանդությունը

Լուրջագրված սկլերոդերմայի առաջխաղացումը սովորաբար մի քանի տարվա ընթացքում ինքնուրույն սահմանափակվում է: Հաճախ մաշկի պնդացումը դադարում է

հիվանդության սկզբից երկու տարի անց: Երբեմն այս պրոցեսը կարող է երկարաձգվել մինչև 5-6 տարի, և որոշ ախտահարված հատվածներ կարող են նկատելի դառնալ արդեն այն բանից հետո, երբ բորբոքման պրոցեսն անցնի է՝ նոր ի հայտ եկող գույնի փոփոխության կամ մարմնի ախտահարված ու չախտահարված հատվածների աճի տեմպերի տարբերության արդյունքում վերջույթի կարճացման պատճառով: Համակարգային սկլերոզը երկարատև հիվանդություն է, այն կարող է պահպանվել ողջ կյանքի ընթացքում:

Ինչպիսի՞ն է հիվանդության երկարաժամկետ ելքը (պրոգնոզը)

Մորֆեան սովորաբար թողնում է միայն մաշկի կոսմետիկ դեֆեկտներ: Գծային սկլերոզերման կարող է լուրջ խնդիրներ առաջացնել՝ մկանների հետզարգացում, ոսկրի աճի խանգարում, հոդի դեֆորմացիա և կարկամություն:

Համակարգային սկլերոզը կյանքի համար վտանգավոր հիվանդություն է: Ներքին օրգանների՝ սրտի, երիկամների, թոքերի ախտահարումը կարող է տարբեր ծանրության լինել և հիվանդության ելքի կարևորագույն որոշիչներից է: Որոշ հիվանդների մոտ հիվանդությունը կարող է ինքնուրույն երկար ժամանակով կայունանալ ու չլսորանալ:

Հնարավո՞ր է արդյոք լրիվ առողջացում

Լոկալիզացված սկլերոզերմայով երեխաները լրիվ առողջանում են: Որոշակի ժամանակ անց նույնիսկ առաջանում է կոշտացած մաշկի փափկեցում, երբեմն մաշկի նորմալ տեսքը կարող է ամբողջությամբ վերականգնվել: Համակարգային սկլերոզի դեպքում առողջացումը քիչ հավանական է, սակայն հնարավոր է հասնել հիվանդության նշանների նշանակալի լավացման կամ զոնն հիվանդության կայունացման: