



www.printo.it/pediatric-rheumatology/AM/intro

IL-1-ի ընկալիչի անտագոնիստների անբավարարություն (DIRA)

Տարբերակ 2016

2. Ախտորոշումը և բուժումը:

2.1 Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում:

Առաջինը պետք է լինի DIRA-ի կասկած՝ հիմնված երեխայի մոտ հիվանդությանը բնորոշ նշանների առկայության վրա: Այն կարող է հաստատվել միայն գենետիկական քննությամբ: DIRA-ն հաստատվում է, եթե հիվանդը կրում է 2 մուտացիա՝ մեկական յուրաքանչյուր ծնողից: Գենետիկական քննությունը ոչ բոլոր բժշական կենտրոններում է հասանելի:

2.2 Որո՞նք են հետազոտությունների կարևորությունը:

Արյան թեստերը, ինչպիսիք են էրիթրոցիտների նստեցման արագությունը (ԷՆԱ), ՑՌՍ-ը (CRP), արյան ընդհանուր քննությունը և ֆիբրինոգենը կարևոր են հիվանդության ակտիվ փուլում բորբոքման աստիճանը գնահատելու համար:

Այս թեստերը կրկնվում են մինչև երեխան դառնա անախտանիշ, հետևելու համար անալիզների արդյունքները նորմալացել են, թե ոչ: Արյան փոքր քանակ անհրաժեշտ է նաև գենետիկական քննության համար: Անակինրա ստացող երեխաները պետք է կանոնավոր հանձնեն արյան և մեզի քննություններ վիճակի հսկողության համար:

2.3 Այն կարո՞ղ է բուժվել :

Այս հիվանդությունը չի բուժվում, բայց այն հնարավոր է հսկել

ամբողջ կյանքում Անակինրայի ընդունման միջոցով:

2.4 Ո՞րն է բուժումը:

DIRA -ն չի կարող ադեկվատ հսկվել հակաբորբոքային դեղերով: Կորտիկոստերոիդների բարձր դոզաները կարող են մասնակիորեն հսկել հիվանդության նշանները, բայց սովորաբար ցուցաբերելով անցանկալի կողմնային ազդեցություններ: Ցավազրկողները սովորաբար հարկավոր են ոսկրերի ցավը մեղմելու համար, մինչև Անակինրան կսկի ազդել: Անակինրան իրենից ներկայացնում է արհեստականորեն ստացված IL-1RA սպիտակուց, որը բացակայում է այս հիվանդների մոտ: Անակինրայի ամենօրյա ներարկումները, միակ բուժման եղանակն է, որը արդյունավետ է DIRA-յի համար: Այս ձևով, բնական IL-1RA- ի անբավարարությունը շտկվում է, և հիվանդությունը հսկվում է : Հնարավոր են հիվանդության ռեցիդիվներ: Ախտորոշումը դնելուց հետո երեխան կարիք կունենա իր ամբողջ կյանքում ստանալ այս դեղը: Ամենօրյա ընդունման դեպքում, շատ հիվանդների մոտ նշաններն անհետանում են: Սակայն, որոշ հիվանդներ կարող են ցույց տալ մասնակի պատասխան: Ծնողները չպետք է փոփոխեն դեղաչափը առանց բժշկի հետ խորհրդակցելու: Եթե հիվանդը դադարեցնի դեղի ներարկումը, հիվանդությունը կվերադառնա: Քանի որ, սա պոտենցիալ մահացու հիվանդություն է, նման բաներից պետք է խուսափել:

2.5 Որո՞նք են դեղորայքային բուժման կողմնակի ազդեցությունները:

Անակինրայի ամենատհաճ կողմնակի ազդեցություններից է ներարկման տեղում ցավային ռեակցիան, որը համեմատելի է միջատի խայթոցի հետ: Հատկապես բուժման առաջին շաբաթվա ընթացքում, այն կարող է լինել բավականին ցավոտ: Այլ հիվանդությունների համար Անակինրա ստացող հիվանդների մոտ հայտնաբերվել են ինֆեկցիաներ: Հայտնի չէ, նման ազդեցություն լինում է DIRA-ով հիվանդների մոտ, թե՛ ոչ: Որոշ երեխաներ, որոնք ստացել են Անակինրա այլ հիվանդությունների համար, ունեցել են քաշի գերավելացում: Եվ նորից, հայտնի չէ, այն վերաբերում է DIRA-ով հիվանդներին նույնպես, թե՛ ոչ: Անակինրան երեխաների շրջանում կիրառվում է 21-րդ դարի սկզբներից, հետևաբար, հայտնի

չեն նրա երկարաժամկետ կողմնակի ազդեցությունները:

2.6 Ինչքա՞ն պետք է բուժումը տևի:

Բուժումը ամբողջ կյանքի ընթացքում է :

2.7 Ի՞նչ կասեք ոչ ավանդական/ լրացուցիչ բուժման եղանակների մասին:

Այս հիվանդության համար բուժման նման եղանակներ հայտնի չեն:

2.8 Ինչպիսի՞ պարբերաբար զննումներ են հարկավոր:

Բուժում ստացող երեխաները պետք է հանձնեն արյան և մեզի քննություններ, տարին առնվազն երկու անգամ:

2.9 Ինչքա՞ն է հիվանդությունը տևում:

Հիվանդությունը պահպանվում է ամբողջ կյանքում:

2.10 Ո՞րն է հիվանդության երկարաժամկետ կանխատեսումը (պրոգնոզը) :

Եթե բուժումը Անակինրայով սկսվի վաղ և շարունակվի առանց ընդհատումների, DIRA-ով երեխաները հավանաբար կապրեն նորմալ կյանքով: Իսկ եթե ախտորոշման հաստատումը ուշանա կամ բուժումը համապատասխան չլինի, հիվանդը ռիսկ ունի հիվանդության ակտիվության պրոգրեսիայի: Այն կարող է բերել աճի խանգարման, ոսկրային ծանր դեֆորմացիաների, անաշխատունակության, մաշկային սպիերի առաջացման և վերջապես մահվան:

2.11 Հնարավո՞ր է ամբողջական ապաքինում:

Ոչ, քանի որ այն գենետիկական հիվանդություն է: Սակայն, ամբողջ կյանքում տրվող բուժումը կարող է հիվանդին տալ հնարավորություն ապրելու նորմալ կյանքով, առանց սահմանափակումների: