



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/AM/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/AM/intro)

## Միջերկրածովյան ընտանեկան տենդ

Տարբերակ 2016

### 1. Ի՞նչ է ՄՇՏ-ն

#### 1.1 Ի՞նչ է սա:

Միջերկրածովյան ընտանեկան տենդը (ՄՇՏ) գենետիկորեն փոխանցվող հիվանդություն է: Հիվանդներն ունենում են տենդի կրկնվող նոպաներ, որոնք ուղեկցվում են որովայնի կամ կրծքավանդակի ցավով կամ հոդերի ցավով և այտուցով: Գենետիկորեն այս հիվանդությամբ հիվանդանում են Միջերկրածովյան և Միջին Արևելյան ծագում ունեցող մարդիկ՝ մասնավորապես հրեաները (առավելապես Սեֆարդական), թուրքերը, արաբները և հայերը:

#### 1.2 Ի՞նչ հաճախականությամբ է այն հանդիպում:

Բարձր ռիսկային պոպուլյացիաներում հիվանդության հանդիպման հաճախականությունը կազմում է մոտավորապես 3:1000: Այլ էթնիկ խմբերում այն հազվադեպ է հանդիպում: Սակայն, համապատասխան գենի հայտնաբերումից հետո, այն ախտորոշվում է ավելի հաճախ, նույնիսկ, այն պոպուլյացիաներում, որտեղ կարծում էինք, թե հազվադեպ է հանդիպում, օրինակ իտալացիների, հույների և ամերիկացիների մոտ: Մոտավորապես 90% դեպքերում ՄՇՏ-ի նոպաները սկսվում են մինչև 20 տարեկան հասակը: Հիվանդների կեսից ավելիի մոտ հիվանդությունը առաջանում է կյանքի առաջին տասնամյակում:

#### 1.3 Որո՞նք են հիվանդության պատճառները:

ՄՇՏ-ն գենետիկական հիվանդություն է: Պատասխանատու գենը

---

կոչվում է MEFV գեն: Այն ազդում է սպիտակուլցի վրա, որը դերը ունի բորբոքման բնական ընթացքի հարցում: Եթե այս գենը մուտացիա է կրում, ինչպես UCS-ի դեպքում, այս կարգավորումը պատշաճ կերպով չի կատարվում և հիվանդը ունենում է տենդի նոպաներ:

#### **1.4 Այն ժառանգակա՞ն է:**

Այն հիմնականում ժառանգվում է որպես աուտոսոմ ռեցեսիվ հիվանդություն, որը նշանակում է, որ սովորաբար ծնողները չեն ունենում հիվանդության նշանները: Փոխանցման այս ձևը նշանակում է, որ UCS-ը ունենալու համար, տվյալ անհատի MEFV գենի 2 կրկնօրինակներն էլ (մեկը մորից ժառանգված, մյուսը՝ հորից) մուտացիայի են ենթարկված, հետևաբար 2 ծնողներն էլ հանդիսանում են կրող (կրողն ունի գենի միայն մեկ մուտացված կրկնօրինակ, բայց հիվանդ չի): Եթե հիվանդությունը առկա է մեծ ընտանիքում, այն հավանական է կլինի հարազատ քույր-եղբայրների, զարմիկների, հորեղբայրների և հեռու բարեկամների մոտ: Սակայն, ինչպես երևում է փոքրաքանակ դեպքերում, եթե ծնողների մեկն ունի UCS, իսկ մյուսը կրող է, 50 % դեպքերում երեխան կունենա այս հիվանդությունը: Փոքր թվով հիվանդների դեպքում, գենի 1 կամ նույնիսկ 2 կրկնօրինակը նորմալ է համարվում:

#### **1.5 Ինչո՞ւ իմ երեխան ունի այս հիվանդությունը: Այն հնարավո՞ր է կանխարգելել:**

Ձեր երեխան ունի այս հիվանդությունը, քանի որ նա կրում է UCS-ի առաջացնող մուտացված գեներ:

#### **1.6 Այն ինֆեկցիա՞ է :**

Ոչ:

#### **1.7 Որո՞նք են հիմնական նշանները:**

Հիվանդության հիմնական նշաններն են կրկնվող տենդը, որն ուղեկցվում է որովայնի, կրծքավանդակի կամ հոդերի ցավով: Որովայնացավի գրոհներն ավելի հաճախ են հանդիպում հիվանդների մոտավորապես 90% մոտ: Կրծքավանդակի ցավի

---

դրվագները առաջանում են հիվանդների 20-40% -ի մոտ, իսկ հոդացավերը՝ 50-60%-ի մոտ:

Սովորաբար, երեխաները գանգատվում են որոշակի տիպի նոպաներից՝ ինչպիսին է կրկնվող որովայնացավը և տենդը:

Մինչդեռ, որոշ հիվանդներ ունենում են տարբեր տեսակի նոպաներ՝ ամեն անգամ տարբերվող կամ համակցված:

Նոպաներն ավարտվում են ինքնուրույն (ինչը նշանակում է, որ նրանք անցնում են առանց բուժման) և տևում են 1-4 օր:

Հիվանդները նոպայից հետո ամբողջովին վերականգնվում են և նոպաների միջև իրենց լավ են զգում: Երբեմն նոպաներն այնքան ցավոտ են լինում, որ հիվանդները և նրանց ընտանիքը դիմում են բժշկական օգնության: Ուժեղ արտահայտված որովայնացավը կարող է կույր աղիքի որդանման ելունի բորբոքման՝ ապենդիցիտի նմանվել, հետևաբար որոշ հիվանդներ անտեղի ենթարկվում են վիրահատական միջամտության, ինչպես օրինակ՝ ապենդեկտոմիայի:

Սակայն, որոշ նոպաներ, նույնիսկ միևնույն հիվանդի մոտ, կարող են այնքան մեղմ լինել, որ շփոթեցվեն ստամոքսի խանգարման հետ: Սա պատճառներից մեկն է, թե ինչու ՄՇՏ-ը հիվանդների մոտ դժվար է ախտորոշվում: Որովայնացավի ընթացքում, երեխան սովորաբար փորկապություն է ունենում, բայց հենց ցավը անցնում է, կղանքը ավելի փափուկ է դառնում:

Երեխան կարող է մեկ նոպայի ընթացքում ունենալ շատ բարձր ջերմություն, իսկ մյուսի ընթացքում՝ ջերմության թեթև բարձրացում: Կրծքավանդակի ցավը սովորաբար առաջանում է միայն մեկ կողմում, և այն կարող է լինել այնքան արտահայտված, որ երեխան չի կարողանում խորը շնչել: Այն անցնում է մի քանի օրվա ընթացքում:

Սովորաբար, այս դեպքում միայն մեկ հոդ է ախտահարվում (մոնոարթրիտ): Սովորաբար ախտահարվում են սրունք-թաթային կամ ծնկան հոդերը: Հոդը կարող է լինել այնքան այտուցված և ցավոտ, որ երեխան չկարողանա քայլել: Հիվանդների մեկ երրորդի մոտ ախտահարված հոդի շրջանում մաշկին առաջանում է կարմիր ցան: Հոդի ախտահարմամբ ընթացող նոպաները կարող են տևել ավելի երկար, քան այլ ձևերը՝ 4 օրից մինչև 2 շաբաթ, մինչև ցավը ամբողջովին կանցնի: Որոշ երեխաների մոտ հիվանդության միակ արտահայտությունը կարող է լինել հոդերի կրկնվող այտուցն ու ցավը, ինչը սխալմամբ կարող է ախտորոշվել որպես Սուր ռևմատիկ տենդ կամ Յուվենիլ իդիոպատիկ արթրիտ:

---

5-10% դեպքերում հողի ախտահարումը դառնում է խրոնիկ և այն կարող է հողի վնասման պատճառ լինել:

Որոշ դեպքերում, սովորաբար ստորին վերջույթներին և հողերի շրջանում առաջանում է ՄԸՏ-ին բնորոշ ցան , որը կոչվում է Կարմիր քամուկ նման երիթեմա: Որոշ երեխաներ կարող են գանգատվել սրունքների ցավից:

Նոպաների հազվադեպ հանդիպող ձևերից են կրկնվող պերիկարդիտը (սրտի արտաքին թաղանթի բորբոքում), միոզիտը (մկանների բորբոքում), մենինգիտը (ուղեղը և ողնուղեղը պատող թաղանթի բորբոքում) և պերիտրիտը (ամործիները շրջապատող թաղանթների բորբոքում):

### **1.8 Որո՞նք են հնարավոր բարդությունները:**

Որոշ հիվանդություններ, որոնց բնորոշ է արյունատար անոթների բորբոքումը, ինչպիսիք են Հենոխ-Շոնլեյխի պուրպուրան և Հանգուլցավոր պերիարտերիտը, ՄԸՏ-ով հիվանդների մոտ ավելի հաճախ է հանդիպում: ՄԸՏ-ի չբուժման դեպքում ամենածանր բարդությունը ամիլոիդոզի զարգացումն է: Ամիլոիդը յուրահատուկ սպիտակուց է, որի կուտակվում է հատուկ օրգաններում, որոնցից են երիկամները, աղիները, մաշկը և սիրտը և այդ օրգանների, հատկապես երիկամների ֆունկցիայի աստիճանաբար կորստի պատճառ է դառնում: Այն բնորոշ է ոչ միայն ՄԸՏ-ին , այն կարող է զարգանալ որպես բարդություն այլ խրոնիկ բորբոքային հիվանդությունների ժամանակ, որոնք հիմնովին չեն բուժվում: Մեզում սպիտակուցը կարող է ախտորոշման համար հուշում լինել: Երեխաները, որոնք ստանում են Կոլիսիցին ճիշտ դեղաչափով, (տես դեղորայքային բուժումը) կյանքին վտանգ հանդիսացող բարդություններից ապահովված են:

### **1.9 Այս հիվանդությունը նույն ձևով է ընթանում բոլոր երեխաների մոտ:**

Այս նույնը չէ բոլոր երեխաների մոտ: Ավելին, նոպայի տեսակը, տևողությունը և ծանրության աստիճանը յուրաքանչյուր անգամ տարբեր է, նույնիսկ միևնույն երեխայի մոտ:

### **1.10 Այս հիվանդությունը տարբեր ձևով է ընթանում է**

---

## **Երեխաների և մեծահասակների մոտ:**

Ընդհանուր առմամբ, ՄԸՏ-ը երեխաների և մեծահասակների մոտ նման ընթացք ունի: Սակայն, հիվանդության որոշ հատկանիշներ, ինչպիսիք են արթորիտը և միոզիտը, ավելի հաճախ հանդիպում են մանկական տարիքում: Տարիքին զուգահեռ նոպաների հաճախականությունը սովորաբար նվազում է: Պերիօրիսիտը ավելի հաճախ հանդիպում է երիտասարդ տղաների՝ քան մեծահասակների մոտ:

## **2. ԱԽՏՈՐՈՇՈՒՄԸ և ԲՈՒԺՈՒՄԸ**

### **2.1 Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում:**

Ընդհանուր առմամբ, ախտորոշման համար կիրառվում են հետևյալ մոտեցումները՝

**Կլինիկական կասկած՝** Երեխայի մոտ ՄԸՏ-ի մասին կարելի է ենթադրել միայն նվազագույնը 3 գրոհից հետո: Անհրաժեշտ է մանրամասն իմանալ էթնիկ ծագման, ինչպես նաև նմանատիպ գանգատներ կամ երիկամային անբավարարություն ունեցող բարեկամների մասին: Ծնողներին անհրաժեշտ է խնդրել մանրամասն նկարագրել նախորդ գրոհները:

**Հետագա հսկողությունը** Երեխան, ում մոտ երթադրվում է ՄԸՏ, պետք է մանրամասն հետազոտվի մինչև վերջնական ախտորոշման հաստատումը: Հսկողության ընթացքում, եթե հնարավոր է, հիվանդը պետք է հետազոտվի գրոհների ժամանակ՝ օբյեկտիվ մանրամասն գնման և արյան քննությունների հանձնման համար, որոնց նպատակը բորբոքման առկայությունը գնահատելն է: Ընդհանուր առմամբ, այս թեստերը դառնում են դրական նոպաների ժամանակ, վերադառնում են նորմալ կամ գրեթե նորմալ ցուցանիշների նոպաներից հետո: Ձևավորվել են ախտորոշման չափորոշիչներ, որոնք օգնում են ՄԸՏ ճանաչելու հարցում: Տարբեր պատճառներից ելնելով միշտ չէ, որ հնարավոր է տեսնել երեխային նոպայի ժամանակ: Ինչևէ, ծնողներին խնդրում են պահել օրագիր և նկարագրել, թե ինչ է տեղի ունենում: Նրանք կարող են օգտվել նաև մոտակա լաբորատորիաներից արյան թեստերի համար:

**Պատասխանը՝ Կոլիսիցինով բուժման հանդեպ** Երեխաները,

---

որոնց կլինիկական և լաբորատոր տվյալները հիմք են հանդիսանում մեծ հավանականությամբ ախտորոշելու ՄՇՏ, ստանում են Կոլիսիցին մոտավորապես 6 ամիս, որից հետո նշանները նորից վերանայվում են: ՄՇՏ-ի դեպքում, նոպաները կա՛մ ամբողջությամբ դադարում են, կա՛մ նվազում է նրանց հաճախականությունը, ծանրության աստիճանը և տևողությունը: Միայն այն բանից հետո, երբ այս քայլերը կկատարվել, հիվանդի մոտ կարող է ախտորոշվել ՄՇՏ և նշանակվել Կոլիսիցին, որը տրվում է ամբողջ կյանքում: Քանի որ ՄՇՏ-ի ժամանակ ախտահարվում են տարբեր օրգան համակարգերը, ախտորոշման և վարման գործընթացում կարող են ներգրավվել տարբեր մասնագետներ՝ ներառյալ մանկաբույժներ, մանկական կամ ընդհանուր ռևմատոլոգներ, նեֆրոլոգներ (երիկամների մասնագետ) և գաստրոէնտերոլոգներ (ստամոքս-աղիքային տրակտի մասնագետներ):

**Գենետիկական քննություն**

Վերջերս, հնարավոր է դարձել հիվանդների մոտ իրականացնել գենետիկական քննություն, ՄՇՏ առաջացնող մուտացիաների առկայությունը հայտնաբերելու համար: ՄՇՏ-ի կլինիկական ախտորոշումը հաստատվում է, եթե հիվանդը կրում է 2 մուտացիա՝ մեկական յուրաքանչյուր ծնողից: Սակայն, մուտացիաները, որոնք ներկայումս նկարագրվում են, հայտնաբերվում են ՄՇՏ-ով հիվանդների 70-80%-ի դեպքում: Սա նշանակում է, որ կան ՄՇՏ-ով հիվանդներ, որոնք ունեն մեկ կամ նույնիսկ չունեն մուտացիա, այդ պատճառով ՄՇՏ ախտորոշումը դեռևս կախված է կլինիկական գնահատականից: Գենետիկական քննությունը ոչ բոլոր բուժական հիմնարկներում է հասանելի: Տենդը և որովայնացավը երեխաների շրջանում առավել հաճախ հանդիպող գանգատներն են: Սակայն, երբեմն հեշտ չէ ախտորոշել ՄՇՏ, նույնիսկ բարձր ռիսկով պոպուլյացիաներում: Կարող է պահանջվել մի քանի տարի, մինչև հիվանդությունը կախտորոշվի: Ախտորոշման այս ուշացումը պետք է նվազեցվի, քանի որ բուժում չստացող հիվանդների մոտ մեծանում է ամիլոիդոզի զարգացման ռիսկը: Կան մի շարք հիվանդություններ, որոնք ուղեկցվում են տենդի, որովայնացավի և հոդացավերի նոպաներով: Այս հիվանդություններից որոշները նույնպես գենետիկ ծագում ունեն և ունեն որոշ նման կլինիկական հատկանիշներ: Սակայն, յուրաքանչյուրն ունի սեփական տարբերակիչ կլինիկական և լաբորատոր նշանները:

## **2.2 Ո՞րն է հետազոտությունների կարևորությունը:**

ՄՇՏ-ի ախտորոշման համար կարևոր են լաբորատոր թեստերը: Թեստերը, ինչպիսիք են էրիթրոցիտների նստեցման արագությունը՝

---

ԷՆԱ, CRP, արյան ընդհանուր քննությունը և ֆիբրինոգենը կարևոր են նոպայի ժամանակ (նոպան սկսելուց առավելագույնը 24-48 ժամվա ընթացքում) բորբոքման առկայությունը գնահատելու համար: Այս թեստերը կրկնվում են նոպայից հետո, հասկանալու համար՝ արդյունքները նորմալացել են, թե՛ ոչ: Հիվանդների մոտ 1/3-ի մոտ այս թեստերը վերադառնում են նորմալ մակարդակի: Մնացած 2/3-ի մոտ ցուցանիշները նշանակալի նվազում են, բայց մնում են նորմայից ավել: Գենետիկական քննության համար անհրաժեշտ է արյան փոքր քանակ: Երեխաները, որոնք ստանում են Կոլխիցին, վիճակի գնահատման համար պետք է տարին 2 անգամ հանձնեն արյան և մեզի քննություն: Մեզի նմուշը նույնպես հետազոտվում է սպիտակուլցի և էրիթրոցիտների առկայության համար: Այն կարող է ժամանակավորապես փոփոխված լինել նոպաների ընթացքում, բայց սպիտակուլցի մակարդակի կայուն բարձրացումը կարող է վկայել ամիլոիդոզի մասին: Բժիշկը պետք է կատարի ուղիղ աղիքային կամ երիկամային բիոպսիա: Ուղիղ աղիքային բիոպսիան իրենից ներկայացնում է ուղիղ աղիքի հյուսվածքի մի փոքր կտորի հեռացում, ինչը շատ հեշտ է իրականացնել: Եթե ուղիղ աղիքային բիոպսիայով հայտնաբերվում է ամիլոիդոզ, ախտորոշման հաստատման համար անհրաժեշտ է երիկամի բիոպսիա: Երիկամի բիոպսիայի կատարման համար երեխան պետք է մեկ գիշեր մնա հիվանդանոցում: Բիոպսիայի միջոցով ստացված հյուսվածքը ներկում են, հետո հետազոտում ամիլոիդի կուտակումների հայտնաբերման համար:

### **2.3 Հնարավոր է այն բուժել կամ առողջացնել:**

ՄՇՏ-ի դեպքում հնարավոր չէ առողջանալ, բայց հնարավոր է բուժել ամբողջ կյանքի ընթացքում տրվող Կոլխիցինի միջոցով: Այս դեպքում կրկնվող նոպաները հնարավոր է կանխարգելել կամ նվազեցնել և հնարավոր է կանխարգելել ամիլոիդոզը: Եթե հիվանդը դադարեցնում է Կոլխիցինի ընդունումը, նոպաները և ամիլոիդոզի զարգացման ռիսկը վերականգնվում են:

### **2.4 Ո՞րն է բուժումը:**

ՄՇՏ-ի բուժումը պարզ է, թանկարժեք չէ, և եթե այն տրվում է ճիշտ դեղաչափով, այն չունի լուրջ կողմնակի ազդեցություններ: Այսօր Կոլխիցինը, որպես բնական դեղամիջոց, համարվում է ՄՇՏ-ի կանխարգելիչ բուժման ընտրության միջոց: Ախտորոշումը հաստատելուց հետո, երեխան պետք է ընդունի դեղը մինչև կյանքի վերջ: Եթե այն ճիշտ է տրվում, հիվանդների 60%-ի մոտ նոպաները անհետանում են, 30%-ի մոտ բուժման պատասխանը մասնակի է,

---

բայց 5-10%-ի մոտ բուժումը ոչ արդյունավետ է: Այս բուժման նպատակն է ոչ միայն նոպաների հսկողությունը, այլ նաև ամիլոիդոզի զարգացման ռիսկի վերացումը: Հետևաբար, բժիշկների համար շատ կարևոր է բազմիցս բացատրել հիվանդին և ծնողներին, թե ինչքան կարևոր է այս դեղը ընդունել նշանակված դեղաչափով: պատրաստականությունը այս հարցում շատ կարևոր է: Եթե բուժումը ճիշտ է, երեխան կարող է ապրել նորմալ կյանքով, կյանքի նորմալ տևողությամբ: Ծնողները չեն կարող փոփոխել դեղաչափը առանց բժշկի հետ խորհրդակցելու: Նոպայի ժամանակ պետք չէ բարձրացնել Կոլխիցինի դեղաչափը, քանի որ այս դեպքում այն արդյունավետ չէ: Կարևոր է կանխարգելել նոպան: Կենսաբանական դեղերը կիրառվում են Կոլխիցին ռեգիստենտ հիվանդների մոտ:

### **2.5 Որո՞նք են դեղորայքային բուժման կողմնակի ազդեցությունները:**

Հեշտ չէ ընդունել, որ երեխան միշտ պետք է դեղ ընդունի: Ծնողները հաճախ անհանգստանում են Կոլխիցինի հնարավոր կողմնակի ազդեցությունների պատճառով: Այն անվտանգ դեղ է, նվազագույն կողմնակի ազդեցություններով, որոնք սովորաբար պատասխանում են դոզայի նվազեցմանը: Ամենահաճախ հանդիպող կողմնակի ազդեցությունը լուծն է: Որոշ երեխաներ նշանակված դեղաչափը լավ չեն տանում հաճախակի ջրիկ կղանքի պատճառով: Այս դեպքերում, դեղաչափը նվազեցվում է մինչև երեխայի մոտ առաջանա տանելիություն և հետո դանդաղ, քիչ չափաբաժիններով ավելացվում է մինչև համապատասխան դեղաչափը:

Սննդակարգում լակտոզայի մոտ 3 շաբաթ նվազեցման միջոցով հաճախ ստամոքսաղիքային նշանները անհետանում են: Մյուս կողմնակի ազդեցություններից են սրտխառնոցը, փսխումը և որովայնի նոպայաձև ցավը: Հազվադեպ, այն կարող է մկանային թուլության պատճառ հանիսանալ: Ծայրամասային արյան բջիջների (երիթրոցիտներ, լեյկոցիտներ, թրոմբոցիտներ ) քանակը երբեմն կարող է նվազել, բայց այն կարգավորվում է դոզայի նվազեցումից հետո:

### **2.6 Ինչքա՞ն պետք է բուժումը տևի:**

ՄԸՏ-ը պահանջում է կանխարգելիչ բուժում ամբողջ կյանքի ընթացքում:

### **2.7 Ի՞նչ կասեք ոչ ավանդական կամ լրացուցիչ բուժման եղանակների մասին:**

ՄԸՏ-ի համար ոչ ավանդական բուժման միջոց հայտնի չէ:

---

## **2.8 Ինչպիսի պարբերական գնումներ են անհրաժեշտ:**

Բուժում ստացող հիվանդները պետք է առնվազն տարին երկու անգամ հանձնեն արյան և մեզի քննություն

## **2.9 Ինչքա՞ն երկար է հիվանդությունը տևում:**

Հիվանդությունը տևում է ամբողջ կյանքի ընթացքում :

## **2.10 Ո՞րն է երկարատև պրոգնոզը:**

Կուլխիցինի ամբողջ կյանքում ճիշտ տրման դեպքում, ՄԸՏ-ով երեխաները կարող են ունենալ նորմալ կյանք: Եթե ախտորոշումը ուշ է հաստատվում կամ համաձայնեցված բուժումը բացակայում է, ամիլոիդոզի զարգացման ռիսկը մեծացնում է, որի դեպքում կանխատեսումը վատն է: Երեխաները, ում մոտ զարգացնում է ամիլոիդոզ, կարիք ունեն երիկամների փոխպատվաստման: ՄԸՏ-ի համար աճի հապաղումը գլխավոր խնդիրներից չէ:

## **2.11 Հնարավո՞ր է ամբողջովին ապաքինվել:**

Ոչ, քանի որ այն գենետիկական հիվանդություն է: Սակայն, ամբողջ կյանքում տրվող Կուլխիցինը հիվանդին հնարավորություն է տալիս ունենալ նորմալ կյանք, առանց սահմանափակումների և ամիլոիդոզի զարգացման ռիսկի:

## **3.ԱՌՕՐՅԱ ԿՅԱՆԸ**

### **3.1 Ինչպե՞ս կարող է հիվանդությունը ազդել երեխայի և նրա ընտանիքի անդամների առօրյա կյանքի վրա:**

Երեխան և նրա ընտանիքը արդեն առնչվում են գլխավոր խնդիրների հետ մինչև ախտորոշման հաստատումը: Երեխան ծանր որովայնացավի, կրծքավանդակի ցավի և հոդացավերի պատճառով հաճախակի խորհրդատվությունների կարիք է ունենում: Որոշ երեխաներ սխալ ախտորոշման պատճառով ենթարկվում են սխալ վիրաբուժական միջամտությունների: Ախտորոշումը հաստատելուց հետո, դեղորայքային բուժման նպատակը կայանում է նրանում, որ երեխան և նրա ընտանիքը ունենան նորմալ կյանք: ՄԸՏ -ով երեխաները երկարատև, կանոնավոր դեղորայքային բուժման կարիք ունեն: Կուլխիցինի ընդունումը ոչ միշտ է համապատասխան ձևով կատարվում, ինչն էլ կարող է հիվանդի մոտ բարձրացնել ամիլոիդոզի զարգացման ռիսկը: Գլխավոր խնդիրը ամբողջ կյանք տևող բուժման հանդեպ հոգեբանական դժվարությունն է: Հոգեբանասոցիալական աջակցությունը և կրթական ծրագրերը հիվանդի համար մեծ օգնություն են:

### **3.2 Ի՞նչ կասեք դպրոցի մասին:**

Հաճախակի նոպաները առաջացնում են լուրջ խնդիրներ դպրոց

---

հաճախելու համար և Կոլխիցինով բուժումը կբարելավի այս խնդիրը: Դպրոցում հիվանդության մասին ինֆորմացիան կարող է օգտակար լինել, մասնավորապես որպեսզի ուսուցիչները իմանան, թե ինչ անեն նույնի ժամանակ:

**3.3 Ի՞նչ կասեք սպորտի մասին:**

ՄԸՏ-ով հիվանդները, ովքեր կանոնավոր ստանում են Կոլխիցին, կարող են զբաղվել իրենց ցանկացած սպորտաձևով: Միակ խնդիրը կարող է լինել հոդերի երկարաձգվող բորբոքումները, որոնք կարող են արտահարված հոդերում շարժումների սահմանափակման պատճառ լինել:

**3.4 Ի՞նչ կասեք սննդակարգի մասին:**

Չկա յուրահատուկ սննդակարգ:

**3.5 Կարո՞ղ է կլիման ազդել հիվանդության ընթացքի վրա:**

Ոչ, չի կարող:

**3.6 Երեխաները կարո՞ղ են պատվաստվել:**

Այո, կարող են պատվաստվել:

**3.7 Ի՞նչ կասեք սեռական կյանքի, հղիության և հակաբեղմնավորիչների մասին:**

ՄԸՏ-ով հիվանդները մինչև Կոլխիցին ստանալը կարող են խնդիր ունենալ հղիանալու հետ, բայց հենց Կոլխիցինը նշանակվի, այս խնդիրը կանհետանա: Բուժիչ դեղաչափերի դեպքում սպերմայի քանակի նվազում շատ հազվադեպ է հանդիպում: Կանայք չպետք է դադարեցնեն Կոլխիցինի ընդունումը հղիության կամ կրծքով կերակրման ընթացքում: