



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

CANDLE (ԽԱՆԴԼԲ)

Տարբերակ 2016

2. Ախտորոշումը և բուժումը:

2.1 Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում:

Նախ և առաջ պետք է ենթադրել CANDLE համախտանիշի մասին՝ հիմնվելով երեխայի մոտ առկա հիվանդության նշանների վրա: CANDLE ախտորոշումը հաստատվում է միայն գենետիկ հետազոտությամբ: Ախտորոշումը հաստատվում է, եթե հիվանդն ունի 2 մուտացիա՝ յուրաքանչյուր ծնողից մեկական: Գենետիկ հետազոտությունը հասանելի չէ բոլոր բուժ հաստատություններում :

2.2 Որ՞ն է հետազոտությունների կարևորությունը:

Արյան թեստերը, ինչպիսիք են էրիթրոցիտների նստեցման արագությունը (ԷՆԱ), CRP, արյան ընդհանուր քննությունը և ֆիբրինոգենը, կատարվում են հիվանդության ակտիվ փուլում բորբոքման աստիճանը և անեմիան գնահատելու համար: Լյարդի ֆերմենտները ստուգվում են՝ գնահատելու համար լյարդի ախտահարումը:

Այս թեստերը պարբերաբար կրկնվում են գնահատելու համար, արդյո՞ք այս ցուցանիշները նորմալացել են, թե՛ ոչ: Անհրաժեշտ է նաև արյան փոքր քանակ գենետիկական քննության համար:

2.3 Այն կարո՞ղ է բուժվել կամ ապաքինվել:

CANDLE-ով հիվանդները չեն կարող առողջանալ, քանի որ սա գենետիկական քննություն է:

2.4 Ո՞րն է բուժումը:

CANDLE համախտանիշի համար չկա արդյունավետ բուժական սխեմա: Բարձր դեղաչափերով ստերոիդները (1-2 մգ/կգ/օրը) կարող են լավացնել որոշակի սիմպտոմներ, ինչպիսիք են մաշկի ցանրը, տենդը և հոդացավը, բայց հենց դեղաչափը նվազեցվում է, նշանները վերադառնում են: Ռեռուցքի նեկրոզացնող գործոն α -ի ինհիբիտորները (TNF- α) և IL-1 -ը (Անակինրա) որոշ հիվանդների մոտ նպաստում են վիճակի ժամանակավոր լավացմանը, իսկ մյուսների մոտ՝ առաջացնում են սրացում : Իմունոճնշիչ դեղ Sոցիլիզումաբի ազդեցությունը աննշան է: Փորձարարական հետազոտությունները JAK- կինազի ինհիբիտորների (Տոֆացիտինիբ) կիրառմամբ՝ ներկայումս ընթացքի մեջ են:

2.5 Որո՞նք են դեղորայքային բուժման կողմնակի ազդեցությունները

Կորտիկոստերոիդները ասոցացվում են հետևյալ կողմնակի ազդեցությունների հետ՝ քաշի ավելացում, դեմքի այտուց և տրամադրության տատանումներ: Եթե ստերոիդները նշանակվում են երկար ժամանակով, նրանք կարող են աճի ճնշման, օստեոպորոզի, բարձր զարկերակային ճնշման և շաքարային դիաբեթի պատճառ լինել:

ՌԻՆԳ- α (TNF- α) ինհիբիտորները սոր դեղեր են, որոնց նշանակումը կարող է ուղեկցվել ինֆեկցիայի ռիսկի բարձրացմամբ, տուբերկուլյոզի ակտիվացմամբ և նյարդաբանական կամ այլ իմուն հիվանդությունների զարգացմամբ: Չարորակ նորագոյացությունների հնարավոր ռիսկը ներկայումս քննարկվում է, և չկան վիճակագրական տվյալներ, որոնք հաստատում են չարորակ նորագոյացությունների ռիսկի ավելացումը այս դեղերի ընդունումից հետո:

2.6 Որքա՞ն պետք է տևի բուժումը :

Բուժումը ստանում են ամբողջ կյանքի ընթացքում:

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

CANDLE համախտանիշի բուժման այսպիսի եղանակների

վերաբերյալ տվյալներ չկան:

2.8 Ինչպիսի՞ պարբերական զննումներ են անհրաժեշտ:

Երեխաները պետք է կանոնավոր (տարին առնվազն 3 անգամ) զննվեն իրենց մանկական ռեմատոլոգի կողմից, հիվանդության հսկողության և դեղորայքային բուժումը համաձայնեցնելու համար: Բուժում ստացող երեխաները պետք է հանձնեն արյան և մեզի անալիզներ, առնվազն տարին 2 անգամ:

2.9 Որքա՞ն է տևում հիվանդությունը:

Այս հիվանդությունը պահպանվում է ամբողջ կյանքում: Սակայն, հիվանդության ակտիվությունը կարող է տատանվել ժամանակի ընթացքում:

2.10 Ո՞րն է հիվանդության երկարաժամկետ կանխատեսումը:

Կյանքի սպասվող տևողությունը կարող է նվազել, հաճախ մահվան պատճառն է բազմաթիվ օրգանների բորբոքումը: Կյանքի որակը զգալի տուժում է , քանի որ հիվանդները տառապում են ոչ ակտիվ վիճակից, տենդից, ցավից, կրկնվող ծանր բորբոքման էպիզոդներից:

2.11 Հնարավո՞ր է լիարժեք ապաքինում:

Ոչ, քանի որ այն գենետիկական հիվանդություն է: