



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

Յուզվենիլ դերմատոմիոզիտ

Տարբերակ 2016

2. Ախտորոշում և բուժում

2.1 Այն տարբեր է երեխաների և մեծահասակների մոտ:

Մեծահասակների մոտ դերմատոմիոզիտը կարող է լինել երկրորդային՝ կապված քաղցկեղների (չարորակ նորագոյացություններ) հետ: Յուզվենիլ դերմատոմիոզիտի դեպքում քաղցկեղի հետ կապ չկա:

Մեծահասակների մոտ կա մի հիվանդություն, որի դեպքում ախտահարվում են միայն մկանները (պոլիմիոզիտ), բայց երեխաների մոտ այն շատ հազվադեպ է հանդիպում:

Մեծահասակների մոտ երբեմն առաջանում են սպեցիֆիկ հակամարմիններ, որոնք հայտնաբերվում են հետազոտությունների ընթացքում: Նրանց մեծ մասը չեն հայտնաբերվում երեխաների մոտ, սակայն վերջին 5 տարիների ընթացքում սպեցիֆիկ հակամարմինները հայտնաբերվել են նաև երեխաների մոտ: Կալցինոզը ավելի հաճախ հանդիպում է երեխաների, քան մեծահասակների մոտ:

2.2 Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում: Ի՞նչ հետազոտություններ կան:

ՅԴՄ ախտորոշելու համար ձեր երեխան կարիք ունի ֆիզիկական զննման հետ միասին արյան քննության, ինչպես նաև այլ հետազոտությունների, ինչպիսիք են ՄՌՏ-ն կամ մկանի բիոպսիան: Ամեն երեխա տարբեր է, և ձեր բժիշկը կորոշի ամենաճիշտ հետազոտությունները ձեր երեխայի համար: ՅԴՄ-ն կարող է արտահայտվել մկանային թուլության յուրահատուկ պատկերով (ազդրի և ուսագոտու մկանների ախտահարում) և յուրահատուկ մաշկային ցանով: ՅԴՄ-ի այս դեպքերը ավելի հեշտ են ախտորոշման

համար: Ֆիզիկական գնումը ներառում է մկանային ուժի, մաշկային ցանի և եղնգային մահիկի վրա արյունատար անոթների գնահատումը:

Երբեմն ՅԴՄ-ը կարող է նման լինել այլ աուտոիմուն հիվանդություններին (ինչպիսիք են արթրիտները, Համակարգային Կարմիր Գայլախտը կամ վասկուլիտները) կամ բնածին մկանային հիվանդություններին:

Արյան հետազոտություններ

Արյան հետազոտությունները կատարվում են բորբոքումը, իմուն համակարգի ֆունկցիան և բորբոքման հետևանքով առաջացած խնդիրները, ինչպիսիք են "հոսող" մկանները, հայտնաբերելու համար : ՅԴՄ-ով տառապող շատ երեխաների մկանները դառնում են "հոսող": Սա նշանակում է, որ մկանային հյուսվածքի որոշ նյութեր հոսում են արյան մեջ, որտեղ հնարավոր է դառնում որոշել նրանց քանակը: Սրանցից ամենակարևորն են սպիտակուցները, որոնք կոչվում են մկանային ֆերմենտներ: Արյան հետազոտությունները հիմնականում օգտագործվում են հիվանդության ակտիվությունը որոշելու, ինչպես նաև հսկողության ընթացքում բուժման արդյունավետությունը գնահատելու համար: Կան 5 մկանային ֆերմենտներ, որոնք դուք կարող եք որոշել՝ ԿՖ, ԼԴՀ, ԱԼՏ, ԱՍՏ, ալդոլազա: Սրանցից գոնե մեկի մակարդակը բարձր է լինում հիվանդների մեծ մասի մոտ, սակայն ոչ բոլորի: Այլ լաբորատոր թեստեր կարող են օգնել ախտորոշման հարցում: Դրանք են հակակորիզային հակամարմինները (ANA), միոզիտ- սպեցիֆիկ հակամարմինները (MSA) և միոզիտ-ասոցացված հակամարմինները (MAA): ANA-ը և MAA-ը կարող են դրական լինել այլ աուտոիմուն հիվանդությունների ժամանակ:

ՄՌՏ

Մկանային բորբոքումը կարող է հայտնաբերվել մագնիտոռեզոնանսային հետազոտության միջոցով (ՄՌՏ):

Այլ մկանային թեստեր

Մկանային բիոպսիայի արդյունքները (մկաններից փոքր կտորների հեռացում) կարևոր նշանակություն ունեն ախտորոշման հաստատման համար: Որպես լրացում, բիոպսիան կարող է լինել հետազոտման միջոց հիվանդությունն ավելի լավ հասկանալու համար:

Մկանների ֆունկցիոնալ փոփոխությունները կարող են որոշվել հատուկ էլեկտրոդների միջոցով, որոնք մտցվում են մկանի մեջ ասեղի նման (էլեկտրեմիոգրաֆիա, ԷՄԳ): Այս հետազոտությունը կարող է օգտակար լինել տարբերակելու համար ՅԴՄ-ը և որոշ բնածին մկանային հիվանդություններ, բայց պարզ դեպքերում դրա անհրաժեշտությունը չկա:

Այլ թեստեր

Այլ թեստերը կարող են իրականացվել այլ օրգանների ախտահարումները հայտնաբերելու համար: Էլեկտրոկարդիոգրաֆիան (ԷՍԳ) և սրտի ուլտրաձայնային հետազոտությունը (Էխո-ԿԳ) օգտակար են սրտի ախտահարման դեպքում, կրծքավանդակի ռենտգենագրաֆիան կամ ԿՏ-ն, թոքային ֆունկցիոնալ թեստերի հետ միասին կարող են բացահայտել թոքերի ախտահարումը: Կլման ակտի ընթացքում ռենտգենագրաֆիան հատուկ, անթափանց հեղուկի միջոցով (կոնտրաստային հեղուկ) հայտնաբերում է կոկորդի և կերակրափողի մկանների ախտահարումը: Որովայնի ուլտրաձայնային հետազոտությունը կարող է հայտնաբերել աղիների ախտահարումը:

2.3 Ո՞րն է այս թեստերի կարևորությունը:

ՅԴՄ-ի տիպիկ դեպքերը կարող են ախտորոշվել մկանային թուլության (ազդրի և ուսագոտու մկանների ախտահարում) պատկերով և կլասիկ մաշկային ցանով: Արյան անալիզները և հետազոտությունները օգտագործվում են ՅԴՄ ախտորոշումը հաստատելու և բուժման ընթացքը հսկելու համար: ՅԴՄ-ի դեպքում մկանների վիճակը կարելի է գնահատել մկանային ուժի ստանդարտիզացված սանդղակների միջոցով (երեխաների մոտ միոգրիտի գնահատման սանդղակ՝ CMAS, մկանների մանուալ թեստավորում 8՝ MMT8) և մկանային ֆերմենտների բարձրացումը և բորբոքումը հայտնաբերող արյան թեստերի միջոցով:

2.4 Բուժումը

ՅԴՄ-ը բուժվող հիվանդությունն է: Այն լրիվ չի ապաքինվում, սակայն բուժման նպատակն է հիվանդության հսկողությունը (հասնել հիվանդության ռեմիսիայի): Բուժումը համաձայնեցվում է երեխայի անհատական կարիքների հետ: Եթե հիվանդությունը չհսկվի,

հնարավոր է վնասվեն տարբեր օրգաններ, ինչը կարող է լինել անդառնալի: Այն կարող է առաջացնել երկարաժամկետ խնդիրներ, նեռարյալ հաշմանդամությունը, որը կարող է պահպանվել, անգամ եթե հիվանդությունը անցել է:

Շատ երեխաների համար ֆիզիոթերապիան բուժման կարևոր մասն է: Որոշ երեխաներ և նրանց ընտանիքները հոգեբանական աջակցության կարիք ունեն` հիվանդությունը և առօրյա կյանքի վրա նրա ազդեցությունը հաղթահարելու համար:

2.5 Որ՞ն է բուժումը:

Բոլոր դեղերը ճնշում են իմուն համակարգը, որպեսզի կանգնեցնեն բորբոքումը և կանխարգելեն վնասումը:

Կորտիկոստերոիդներ

Այս դեղերը լավագույն են բորբոքումը արագ կանգնացնելու համար: Երբեմն կորտիկոստերոիդները տրվում են երակով (ներերակային ներարկման կամ ներերակային ինֆուզիայի միջոցով) դեղի ավելի արագ ազդեցության համար: Այն կարող է տրվել կենսական ցուցումներով:

Ինչևէ, եթե բարձր դեղաչափերի երկարաժամկետ տրվելու կարիք կա, հնարավոր են կողմնակի ազդեցություններ:

Կորտիկոստերոիդների կողմնակի ազդեցություններից են աճի խանգարումները, ինֆեկցիայի հավանականության մեծացումը, զարկերակային բարձր ճնշումը և օստեոպորոզը (ոսկրային հյուսվածքի բարակում): Ցածր դեղաչափով կորտիկոստերոիդները ավելի քիչ խնդիրներ են առաջացնում, ամենաշատ խնդիրները առաջանում են բարձր դեղաչափերից: Կորտիկոստերոիդները ճնշում են մարմնի սեփական ստերոիդները` կորտիզոլը, և եթե այդ դեղերը կտրուկ դադարեցվեն, ապա դա կարող է լուրջ, երբեմն կյանքին սպառնացող վիճակների պատճառ դառնալ: Այդ է պատճառը, որը կորտիկոստերոիդների դեղաչափը պետք է նվազեցնել դանդաղորեն: Կորտիկոստերոիդների հետ այլ իմունոճնշիչ դեղերի (Մետետրեքսատ) զուգորդումը կարող է օգնել հսկելու երկարատև բորբոքումը: Ավելի շատ ինֆորմացիայի համար տես դեղորայքային բուժում բաժինը:

Մետոտրեքսատ

Որպեսզի այն սկսի աշխատել, անհրաժեշտ է 6-8 շաբաթ և

սովորաբար տրվում է երկար ժամանակով: Նրա գլխավոր կողմնակի ազդեցությունը սրտխառնոցն է դեղը ընդունելու ժամանակ: Երբեմն կարող են զարգանալ բերանում խոցեր, մազերի թեթև բարակում, արյան սպիտակ բջիջների նվազեցում կամ լյարդի ֆերմենտների ցուցանիշների բարձրացում: Լյարդի խնդիրները թեթև են արտահայտված, բայց կարող են ավելի ծանրանալ ալկոհոլի օգտագործման դեպքում: Ավելացվում է ֆոլաթթու կամ ֆոլինաթթու. վիտամին, որը նվազեցնում է կողմնակի ազդեցությունները, հատկապես լյարդի ֆունկցիայի խանգարման հետ կապված: Տեսականորեն ինֆեկցիաների ռիսկը բարձրանում է, չնայած փաստացի նման խնդիրներ չեն հանդիպում, բացառությամբ ջրծաղիկի: Բուժման ընթացքում անհրաժեշտ է խուսափել հղիությունից, պտղի վրա Մետոտրեքսատի ազդեցության պատճառով:

Եթե հիվանդությունը չի ենթարկվում կորտիկոստերոիդներով և Մետոտրեքսատով զուգակցված բուժմանը, ապա կան մի շարք այլ բուժման եղանակներ, որոնք հաճախ կոմբինացվում են:

Այլ իմունոճնշիչ դեղեր

Ցիկլոսպորինը, Մետոտրեքսատի նման, սովորաբար տրվում է երկար ժամանակով: Երկարաժամկետ տրման կողմնակի ազդեցությունները ներառում են արյան ճնշման բարձրացումը, մարմնի վրա մազերի աճի ավելացումը, լնդերի գերաճը և երիկամների խնդիրները: Միկոֆենոլատ մոֆետիլը նույնպես օգտագործվում է երկարաժամկետ: Այն ընդհանուր առմամբ լավ է տարվում: Կարևոր կողմնակի ազդեցություններն են որովայնացավը, լուծը և ինֆեկցիաների ռիսկի բարձրացումը: Ցիկլոֆոսֆամիդը կարող է նշանակվել ծանր դեպքերում կամ եթե հիվանդությունը ռեզիստենտ է բուժմանը:

Ներերակային իմունոգլոբուլին (ՆԵԻԳ)

Այն պարունակում է արյունից խտացված մարդկային հակամարմիններ: Այն տրվում է երակով, և օգնում է որոշ հիվանդներին, իմուն համակարգի վրա ազդեցության միջոցով՝ նվազեցնելով բորբոքումը: Նրա ազդեցության հստակ մեխանիզմները անհայտ են:

Ֆիզիոթերապիա և ֆիզիկական վարժություններ

ՅԴՄ-ի հիմնական ֆիզիկական նշաններ են մկանային թուլությունը և հոդերի կարկամությունը, ինչը բերում է շարժողականության

սվազեցմանը և ֆիզիկական վիճակի վատացմանը: Ախտահարված մկանների կարճեցումը կարող է բերել շարժողականության սահմանափակման: Այս խնդիրներից կարելի է խուսափել կանոնավոր ֆիզիոթերապևտիկ պարապմունքների միջոցով: Ֆիզիոթերապևտը կսովորեցնի և՛ երեխաներին, և՛ ծնողներին, համապատասխան վարժություններ մկանների ձգման, ամրապնդման և ֆիթնեսի համար: Բուժման նպատակն է մկանային ուժի և տոկոսության ավելացումը, և հողերում շարժումների ծավալի ավելացումն ու պահպանումը: Չափացանց կարևոր է, որ ծնողները ներգրավված լինեն այդ գործընթացի մեջ, որ օգնեն իրենց երեխաներին շարունակաբար իրականացնել վարժությունների ծրագիրը:

Լրացուցիչ բուժումներ

Խորհուրդ է տրվում կալցիումի և Վիտամին Դ-ի ճիշտ ընդունում:

2.6 Ինչքա՞ն պետք է բուժումը տևի:

Բուժման տևողությունը տարբեր է յուրաքանչյուր երեխայի համար: Այն կախված է, թե ինչպես է ՅԴՄ-ը ազդել երեխայի վրա: ՅԴՄ-ով հիվանդ երեխաների մեծ մասը բուժվում են 1-2 տարի, բայց շատ երեխաներ կարիք կունենան ավելի երկարատև բուժման: Բուժման նպատակն է հիվանդության հսկումը: Բուժումը կարող է աստիճանաբար սվազեցվել և դադարեցվել, երբ որ ՅԴՄ-ը որոշակի ժամանահատվածում (սովորաբար մի քանի ամիս) լինի ոչ ակտիվ: ՅԴՄ-ը կոչվում է ոչ ակտիվ, եթե երեխան լավ է իրեն զգում, հիվանդության ակտիվության նշաններ չկան և արյան թեստերը նորմայի սահմաններում են: Ոչ ակտիվ հիվանդության գնահատումը կարևոր պրոցես է, որի ընթացքում պետք է գնահատվեն բոլոր ասպեկտները:

2.7 Ի՞նչ կասեք ոչ ավանդական կամ լրացուցիչ բուժման համար:

Կան բազմաթիվ լրացուցիչ և այլընտրանքային բուժման եղանակներ, որոնք կարող են շփոթեցնել հիվանդներին և նրանց ծնողներին: Շատ բուժման եղանակների արդյունավետությունը ապացուցված չէ: Մինչ փորձելը պետք է լավ մտածել այս բուժման մեթոդների վտանգի և օգտակարության մասին, քանի որ դրանց արդյունավետության ապացույցները շատ քիչ են և դա կլինի

անիմաստ ժամանակի կորուստ և ավելորդ ֆինանսական բեռ հիվանդի համար: Եթե դուք որոշել եք դիմել ոչ ավանդական/լրացուցիչ բուժման մեթոդներին, քննարկեք այն ձեր մանկական ռեզիդենտի հետ: Որոշ բուժումներ կարող են փոխազդել ոչ ավանդական դեղորայքի հետ: Շատ բժիշկներ կարող են դեմ չլինել լրացուցիչ բուժման մեթոդներին, բայց մի պայմանի դեպքում, եթե դուք հետևում եք բժշկի խորհրդին: Խիստ կարևոր է չդադարեցնել նշանակված բուժումը: Եթե դեղորայքը, ինչպիսին են կորտիկոստերոիդները, անհրաժեշտ է ՅԴՄ-ը հսկողության տակ պահելու համար, ապա դրա դադարեցումը կարող է վտանգավոր լինել հիվանդության ակտիվ փուլի ժամանակ: Խնդրում ենք քննարկել ձեր մտահոգությունները երեխայի բժիշկի հետ:

2.8 Բժշկական զննումներ:

Կանոնավոր բժշկական զննումները կարևոր են: Այս այցերի ժամանակ կհսկվի հիվանդության ակտիվությունը և բուժման պոտենցիալ կողմնակի ազդեցությունները: Քանի որ ՅԴՄ-ը կարող է ազդել մարմնի տարբեր մասերի վրա, բժիշկը պետք է ուշադիր զննի երեխային ամբողջությամբ: Երբեմն կատարվում են մկանային ուժի գնահատման հատուկ թեստեր: Հիվանդության ակտիվության գնահատման և բուժման հսկողության համար հաճախ պահանջվում են արյան անալիզներ:

2.9 Կանխատեսում (երեխայի համար երկարաժամկետ արդյունքներ):

ՅԴՄ-ը ընդհանուր առմամբ ընթանում է հետևյալ 3 ձևերով՝ ՅԴՄ մոնոցիկլիկ ընթացքով, հիվանդությունը ունենում է միայն մեկ էպիզոդ, որն անցնում է ռեմիսիայի (այսինքն ոչ ակտիվ հիվանդության) հիվանդության սկզբից 2 տարվա ընթացքում, առանց սրացումների: ՅԴՄ պոլիցիկլիկ ընթացքով, կարող են լինել ռեմիսիայի երկարատև ժամանակաշրջաններ (հիվանդությունը ոչ ակտիվ է և երեխան իրեն լավ է զգում), որոնց հաջորդում են ՅԴՄ-ի սրացումները, վերջիններս հաճախ են տեղի ունենում, երբ բուժումը նվազեցվում է կամ դադարեցվում: Խրոնիկ ակտիվ հիվանդություն, բնութագրական է անընդհատ ակտիվ ՅԴՄ-ը, չնայած բուժմանը (խրոնիկ շարունակվող հիվանդության ընթացք): Այս վերջին խումբը ունի բարդությունների ավելի բարձր ռիսկ: Դերմատոմիոզիտով

տառապող մեծահասակների հետ համեմատած, ՅԴՄ-ով երեխաները, ընդհանուր առմամբ, իրենց ավելի լավ են զգում, և նրանց մոտ չի առաջանում քաղցկեղ (չարորակ նորագոյացություն): ՅԴՄ-ով երեխաների վիճակը, ովքեր ունեն ներքին օրգանների ախտահարում, ինչպիսիք են թոքերը, սիրտը, նյարդային համակարգը կամ աղիները, շատ ավելի ծանր է: ՅԴՄ-ը կարող է վտանգավոր լինել կյանքի համար, բայց դա կախված է, թե որքան ծանր է ընթանում հիվանդությունը, ինչպիսին է մկանների բորբոքման աստիճանը, որ օրգաններն են ախտահարված, և առկա է կալցինոզ թե, ոչ (մաշկի տակ կալցիումի գոյացություններ): Երկարաժամկետ խնդիրները կարող են պայմանավորված լինել մկանների կարծրանալու (կոնտրակտուրաներ), մկանային զանգվածի կորստի և կալցինոզի հետ: