



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

Յուզվենիլ դերմատոմիոզիտ

Տարբերակ 2016

1. Ի՞նչ է Յուզվենիլ դերմատոմիոզիտը:

1.1 Ի՞նչ հիվանդություն է սա:

Յուզվենիլ դերմատոմիոզիտը (ՅԴՄ) հազվադեպ հանդիպող հիվանդություն է, որը ախտահարում է մկանները և մաշկը: Հիվանդությունը կոչվում է յուզվենիլ, երբ այն սկսվում է մինչև 16 տարեկանը:

Յուզվենիլ դերմատոմիոզիտը պատկանում է այսպես կոչված աուտոիմուն հիվանդությունների խմբին: Սովորաբար իմունային համակարգը օգնում է մեզ հաղթահարել ինֆեկցիաները: Աուտոիմուն հիվանդությունների դեպքում, իմունային համակարգը այլ կերպ է արձագանքում, այն դառնում է գերակտիվ նորմալ հյուսվածքի հանդեպ: Իմուն համակարգի այս ռեակցիան հանգեցնում է բորբոքման, որը հանդիսանում է հյուսվածքի այտուցի պատճառ և կարող է բերել հյուսվածքի հնարավոր վնասման: ՅԴՄ-ի ժամանակ վնասվում են մաշկի (դերմատո-) և մկանների (միոզիտ) փոքր արյունատար անոթները: Սա առաջացնում է որոշակի խնդիրներ, ինչպիսիք են մկանային թուլությունը կամ ցավը, հատկապես իրանի, կոնքի, ուսագոտու և պարանոցի մկաններում: Շատ հիվանդներ ունենում են բնորոշ մաշկային ցան: Այս ցանը կարող է առաջանալ մարմնի մի շարք հատվածներում՝ դեմքի, կոպերի, մատների, ծնկների և արմունկների վրա: Մաշկային ցանի առաջացումը ոչ միշտ է համընկնում մկանային թուլության հետ՝ այն կարող է զարգանալ դրանից առաջ կամ հետո: Հազվակի դեպքերում, այլ օրգանների փոքր անոթները նույնպես կարող են ախտահարվել:

Բոլորը՝ երեխաները, դեռահասները և մեծահասակները, կարող են հիվանդանալ դերմատոմիոզիտով: Կա որոշակի տարբերություն

մեծահասակների և դեռահասների(յուվենիլ) դերմատոմիոզիտի միջև: Մեծահասակների դերմատոմիոզիտը մոտ 30% դեպքերում կապ ունի քաղցրեղի հետ (=չարորակայնացում), մինչդեռ ՅԴՄ-ի դեպքում քաղցրեղի հետ ասոցացիա չկա:

1.2 Ի՞նչ հաճախականությամբ է այն հանդիպում:

ՅԴՄ-ը երեխաների մոտ հազվադեպ հանդիպող հիվանդություն է: Ամեն տարին 1 միլիոն երեխայից մոտավորապես 4-ն են հիվանդանում ՅԴՄ-ով: Ավելի հաճախ հանդիպում է աղջիկների, քան տղաների մոտ: Այն ավելի հաճախ սկսվում է 4-10 տարեկանում, բայց երեխաները ցանկացած տարիքում կարող են հիվանդանալ ՅԴՄ-ով: Ամբողջ աշխարհի տարբեր էթնիկ խմբերի երեխաների մոտ կարող է առաջանալ ՅԴՄ:

1.3 Ո՞րն է հիվանդության պատճառը և այն ժառանգակա՞ն է: Ինչու՞ իմ երեխան ունի այս հիվանդությունը և հնարավո՞ր է այն կանխել:

Դերմատոմիոզիտի հստակ պատճառներն անհայտ են: Այժմ կատարվում են բազմաթիվ հետազոտություններ ՅԴՄ-ի պատճառը հայտնաբերելու համար:

ՅԴՄ-ը ներկայումս համարվում է աուտոիմուն հիվանդություն, և հավանաբար առաջանում է մի շարք գործոնների ազդեցության հետևանքով: Դրանց թվին են պատկանում մարդու գենետիկ նախատրամադրվածությունը՝ զուգորդված արտաքին միջավայրի խթանիչ գործոնների՝ ՈԲՄ ճառագայթների կամ ինֆեկցիայի, հետ: Հետազոտությունները ցույց են տվել, որ իմուն համակարգի ոչ նորմալ պատասխանի պատճառ կարող են հանդիսանալ որոշ միկրոօրգանիզմներ (վիրուսներ և բակտերիաներ): Որոշ ընտանիքներում, որտեղ կա ՅԴՄ-ով հիվանդ երեխա, մյուս անդամներն ունեն այլ աուտոիմուն հիվանդություններ (օրինակ՝ շաքարային դիաբետ կամ արթրիտներ): Ինչևէ, ընտանիքի երկրորդ անդամի մոտ ՅԴՄ-ի զարգացման ռիսկը բարձր չէ:

Ներկայումս, մենք չենք կարող ոչինչ անել ՅԴՄ-ն կանխարգելելու համար: Ամենակարևորն այն է, որ դուք, որպես ծնող, ոչինչ չէիք կարող անել ձեր երեխայի մոտ ՅԴՄ-ի զարգացումը կանխելու համար:

1.4 Այն ինֆեկցիա՞ է:

ՅԴՄ-ը ոչ՝ ինֆեկցիա է, ոչ՛ել վարակիչ:

1.5 Որո՞նք են հիմնական նշանները:

ՅԴՄ-ով հիվանդ յուրաքանչյուր անհատ կարող է ունենալ տարբեր նշաններ: Երեխաների մեծ մասն ունի՝

Թուլություն (հոգնածության զգացում)

Երեխաները հաճախ լինում են հոգնած: Սա կարող է առաջացնել ֆիզիկական ակտիվության ծավալի սահմանափակում, և վերջապես, պոտենցիալ դժվարություններ առօրյա կյանքում:

Մկանացավ և թուլություն

Հաճախ ախտահարվում են իրանի, ինչպես նաև որովայնի, մեջքի և պարանոցի մկանները: Գործնականորեն, երեխաները կարող են հրաժարվել երկար քայլելուց կամ սպորտով զբաղվելուց, փոքր երեխաները կարող են դառնալ անտրամադիր, ավելի շատ ուշադրության կարիք ունենան: ՅԴՄ-ի բարդացման ժամանակ աստիճան բարձրանալը և անկողնուց վեր կենալը դառնում է խնդիր: Որոշ երեխաների մոտ բորբոքված մկանները պնդանում են և կարճանում (այսպես կոչված կոնտրակտուրա): Սա բերում է ախտահարված ձեռքերի կամ ոտքերի ամբողջական ուղղման դժվարության՝ արմունկները և ծնկները լինում են հարկադրական ծավված դիրքում: Սա կարող է ազդել ձեռքերի և ոտքերի շարժունակության վրա:

Հոդացավ և երբեմն, հոդերի այտուց և կարկամություն

ՅԴՄ-ի դեպքում կարող են ախտահարվել և՛ խոշոր, և՛ մանր հոդերը: Այս բորբոքումը կարող է առաջացնել ինչպես հոդի այտուց, այնպես էլ ցավ և շարժումների սահմանափակում: Այս բորբոքումը լավ է ենթարկվում բուժմանը և, սովորաբար, հոդերի վնասում չի առաջացնում:

Մաշկի ցան

ՅԴՄ-ին բնորոշ ցանը, կարող է տեղակայվել դեմքի վրա, ուղեկցվելով կոպերի այտուցի (հարակնազնդային այտուց) և կոպերի վարդամանուշակագույն երանգավորման (հելիոտրոպ ցան) հետ:

Կարող է լինել նաև կարմրություն այտերի վրա (այտային ցան), ինչպես նաև մարմնի այլ մասերերի վրա (մատներին, ծնկներին և արմունկներին), որտեղ մաշկը դառնում է հաստացած (Գոտրոնի պապուլաներ): Մաշկային ցանը կարող է առաջանալ մինչև մկանացավի կամ թուլության զարգացումը: ՅԴՄ-ի ընթացքում կարող են առաջանալ այլ տեսակի ցաներ նույնպես: Երբեմն բժիշկները կարող են տեսնել այտուցված արյունատար անոթներ երեխաների եղնգային մահիկների (կարմիր կետիկների տեսքով) կամ կոպերի վրա: ՅԴՄ-ին բնորոշ որոշ ցաներ զգայուն են արևի ճառագայթների հանդեպ (լուսազգայունություն), մինչդեռ մյուսները կարող են վերածվել խոցերի:

Կալցինոզ

Հիվանդության ընթացքում մաշկի տակ կարող են զարգանալ կալցիում պարունակող պնդավուն գոյացություններ: Սա կոչվում է կալցինոզ: Երբեմն այն հիվանդության սկզբում արդեն առկա է: Այս պնդացումների մակերեսին կարող են զարգանալ խոցեր, որից կարող է դուրս գալ կալցիում պարունակող կաթնանման հեղուկ: Նրանք բուժմանը դժվար են ենթարկվում:

Որովայնացավ

Որոշ երեխաներ խնդիր են ունենում աղիների հետ կապված: Կարող է լինել որովայնացավ կամ փորկապություն, և երբեմն որովայնային լուրջ խնդիրներ, որոնք կապված են աղիների արյունատար անոթների ախտահարման հետ:

Թոքերի ախտահարում

Մկանային թուլության պատճառով կարող են առաջանալ շնչառության խանգարումներ: Մկանային թուլությունը կարող է նաև երեխայի ծայնի փոփոխության, ինչպես նաև կլման խանգարման պատճառ հանդիսանալ: Որոշ դեպքերում զարգանում է թոքերի բորբոքում, որի հետևանքով առաջանում է հևոց: Ծանր դեպքերում, ախտահարվում են գործնականորեն կմախքին ամրացված բոլոր մկանները (կմախքային մկաններ), որը պատճառ է դառնում շնչառության, կլման և խոսքի խանգարման: Ինչևէ, ծայնի փոփոխությունը, կերակրման և կլման դժվարությունները, հազը և հևոցը կարևոր նշաններ են:

1.6 Հիվանդությունը նման է բոլոր հիվանդ երեխայների մոտ:
Հիվանդության ծանրությունը տարբեր է յուրաքանչյուր երեխայի մոտ: Որոշ երեխաներ ունենում են միայն մաշկի ախտահարում, առանց մկանային թուլության (դերմատոմիոզիտ առանց միոզիտի) կամ ուղեկցվող թույլ արտահայտված մկանային թուլությամբ, որը հայտնաբերվում է միայն հետազոտման ժամանակ: Մյուս երեխաների մոտ կարող են ախտահարվել մարմնի շատ մասեր՝ մաշկ, մկաններ, հոդեր, թոքեր և աղիներ:

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: Յուզենիլ 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 զննումը 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, ալբուլազա: 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 միոգիտի 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, լսողության 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: Ցիկլոֆոսֆոմիդը 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 նվազեցմանը 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 նվազեցվել 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 փոխադրել 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 գնումներ:

Կանոնավոր բժշկական գնումները 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 գնի 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:

3. Առօրյա կյանք

3.1 Ինչպե՞ս կարող է հիվանդությունը ազդել իմ երեխայի և ընտանիքի առօրյա կյանքի վրա:

Անհրաժեշտ է ուշադրություն դարձնել հիվանդների և իրենց ծնողների վրա հիվանդության հոգեբանական ազդեցությանը: ՅԴՄ-ի նման խրոնիկ հիվանդությունը դժվար մարտահրավեր է ողջ ընտանիքի համար, և անշուշտ, ինչքան լուրջ է հիվանդությունը, այնքան ավելի բարդ է այն հաղթահարել: Երեխայի համար բարդ կլինի պատշաճ կերպով հաղթահարել իրենց հիվանդությունը, եթե ծնողներն իրենք են դժվարանում դա անել: Ծնողների դրական վերաբերմունքը, որով նրանք աջակցում և խրախուսում են երեխային լինել հնարավորինս անկախ, չնայած հիվանդությանը, շատ կարևոր է: Դա օգնում է երեխային հաղթահարել հիվանդության առաջացած բարդությունները, հաջողությամբ շփվել հասակակիցների հետ, դառնալ անկախ և հավասարակշռված: Անհրաժեշտության դեպքում մանկական ռեմատոլոգիայի թիմը կարող է առաջարկել հոգեբանական աջակցություն: Բուժման գլխավոր նպատակներից մեկը երեխային հնարավորություն տալ վարել նորմալ չափահաս կյանք և դրան կարելի է հասնել դեպքերի մեծամասնությունում: ՅԴՄ-ի բուժումը վերջին 10 տարում կտրուկ բարելավվել է, և կարելի է համոզված պնդել, որ մոտ ապագայում հասանելի կլինեն նոր դեղեր: Շատ հիվանդների մոտ դեղորայքային բուժման և ռեաբիլիտացիայի զուգորդված օգտագործումը կարող է կանխարգելել կամ

սահմանափակել մկանների վնասումը:

3.2 Կարող են ֆիզիկական վարժությունները և ֆիզիոթերապիան օգնել իմ երեխային:

Ֆիզիկական վարժությունների և ֆիզիոթերապիայի նպատակն է օգնել երեխային ինչքան հնարավոր է ամբողջական մասնակցել նորմալ առօրյա կյանքի իրադարձություններին, և հասարակության մեջ իրականացնել իրենց պոտենցյալը: Վարժությունները և ֆիզիոթերապիան կիրառվում են նաև ակտիվ, առողջ կյանքի խրախուսման համար: Այս նպատակներին հասնելու համար անհրաժեշտ են առողջ մկաններ: Վարժությունները և բուժումը կարող են կիրառվել՝ հասնելու մկանների ճկունության, ուժի ավելացմանը, կոորդինացիայի լավացմանը: Հենաշարժական համակարգի առողջության այս ասպեկտները թույլ են տալիս երեխաներին հաջողությամբ մասնակցել դպրոցական միջոցառումներին, ինչպես նաև արտադպրոցականներին, ինչպիսիք են ժամանցային միջոցառումները և սպորտը: Բուժումը և տնային վարժությունների ծրագիրը կարող են օգնել հասնել նորմալ ֆիզիկական մակարդակի:

3.3 Կարո՞ղ է իմ երեխան սպորտով զբաղվել:

Սպորտով զբաղվելը ցանկացած երեխայի համար առօրյա կյանքի կարևոր մասն է: Ֆիզիոթերապիայի կարևոր նպատակներից մեկը երեխային թույլ տալն է վարել նորմալ կյանք և չհամարել իրենց ընկերներից տարբեր: Ընդհանուր խորհուրդն այն է, որ հիվանդները զբաղվեն այն սպորտի տեսակով, որով ուզում են, բայց բացատրել նրանց, որ պետք դադարեցնել, եթե առաջանում է ցավ մկաններում: Դա հնարավորություն կտա երեխային զբաղվել սպորտով իր հիվանդության վաղ փուլերում, սպորտի մասնակի սահմանափակումը ավելի լավ է, քան հիվանդության պատճառով ընկերների հետ վարժությունների և սպորտի լրիվ բացառումը: Հիմնական վերաբերմունքը պետք է լինի խրախուսել երեխային լինել անկախ՝ չնայած հիվանդության պատճառով առաջացած սահմանափակումների: Մինչև ֆիզիկական վարժությունների պարապմունքները սկսելը անհրաժեշտ է խորհրդակցել ֆիզիոթերապևտի հետ (և երբեմն անհրաժեշտ է դրանց իրականացումը ֆիզիոթերապևտի ներկայությամբ):

Ֆիզիոթերապևտը խորհուրդ կտա, թե որ վարժությունները կամ սպորտն է անվտանգ երեխայի համար, դա կախված է նրանից թե ինչքան թույլ են մկանները: Ծանրաբեռնվածությունը պետք է ավելանա աստիճանաբար, որպեսզի ամրացնի և դարձնի տոկոս:

3.4 Կարո՞ղ է իմ երեխան կանոնավոր հաճախել դպրոց:

Դպրոցը երեխաների համար նույնն է, ինչ որ աշխատանքը մեծահասակների համար, դա վայր է որտեղ երեխաները սովորում են դառնալ անկախ և ինքնուրույն անհատներ: Ծնողները և ուսուցիչները պետք է ցույց տան ճկուն մոտեցում, որպեսզի երեխան հնարավորությամբ սահմաններում մասնակցի դպրոցական միջոցառումներին: Դա թույլ կտա երեխային լինել ավելի հաջողակ ուսման մեջ, ինչպես նաև ինտեգրվել և ընդունվել հասակակիցների և մեծահասակների կողմից: Չափազանց կարևոր է, որ երեխաները կանոնավոր հաճախեն դպրոց: Կան մի քանի գործոններ, որոնք կարող են խնդիրներ առաջացրել՝ քայլելու ընթացքում դժվարություններ, շուտ հոգնելիություն, ցավ և կարկամություն: Կարևոր է բացատրել ուսուցիչներին, թե երեխան ինչի կարիք ունի. օգնություն գրելու ընթացքում դժվարությունների համար, աշխատելու համար հարմարեցված սեղան, մկանային կարկամությունից խուսափելու համար երեխային կանոնավոր շարժվելու թույլտվություն, օգնություն մասնակցելու ֆիզիկական կրթության որոշ միջոցառումներին: Հիվանդներին պետք է խրախուսել, որ հնարավորության սահմաններում մասնակցի ֆիզիկական կրթության դասերին:

3.5 Կարո՞ղ է սննդակարգը օգնել իմ երեխային:

Չկան տվյալներ, որ սննդակարգը կարող է ազդել հիվանդության վրա, սակայն խորհուրդ է տրվում բալանսավորված սնունդ: Առողջ, սպիտակուցներով, կալցիումով և վիտամիններով ճիշտ բալանսավորված սննդակարգը խորհուրդ է տրվում բոլոր աճող երեխաներին: Կորտիկոստերոիդներ ընդունող հիվանդները պետք է խուսափեն գերսնվելուց, քանի որ այս դեղերը բարձրացնում են ախորժակը և հեշտ կարող են բերել քաշի ավելացման:

3.6 Կարո՞ղ է կլիման ազդել իմ երեխայի հիվանդության ընթացքի

վրա:

Ներկայումս հետազոտվում է կապը ՌԻՄ-ճառագայթման և ՅԴՄ-ի միջև:

3.7 Կարո՞ղ է իմ երեխան պատվաստվել:

Իմունիզացիային վերաբերող հարցերը անհրաժեշտ է քննարկել ձեր բժշկի հետ, ով կորոշի թե, որ պատվաստումն է ապահով և խորհուրդ է տրվում ձեր երեխային: Շատ պատվաստանյութեր են խորհուրդ տրվում. պատվաստումներ փայտացման, պոլիոմիելիտի (ներարկման ձևով), դիֆթերիայի, պնևմոկոկի և ինֆլուենզիայի (ներարկման ձևով) դեմ: Նշված պատվաստումները իրականացվում են ոչ ակտիվ պատվաստանյութերով, որոնք անվնաս են իմունոճնշիչ դեղեր ստացող հիվանդների համար: Ինչևէ, կենդանի թուլացված պատվաստանյութերով պատվաստումներից (ինչպիսիք են պարոտիտի, կարմրուկի, կարմրախտի, ԲՅԺ-ի, դեղին տենդի և ջրծաղիկի պատվաստումները) որպես կանոն պետք է խուսափել, սա կապված է ինֆեկցիայի ինդուկցիայի հիփոթեզային ռիսկի հետ այն հիվանդների մոտ, որոնք ստանում են իմունոճնշիչ դեղեր կամ կենսաբանական ազեներտներ:

3.8 Կա՞ն խնդիրներ կապված սեռական կյանքի, հղիության և կոնտրացեպցիայի համար:

Սեռական կյանքի և հղիության վրա ազդեցության մասին տվյալներ չկան: Ինչևէ, հիվանդության հսկողության համար օգտագործվող դեղերի մեծ մասը, պտղի վրա կարող են անբարենպաստ ազդեցություն ունենալ: Սեռական կյանքով զբաղվող հիվանդներին խորհուրդ է տրվում կիրառել ապահով հակաբեղմնավորիչ միջոցներ, ինչպես նաև քննարկել իրենց բժշկի հետ կոնտրացեպցիային և հղիությանը վերաբերող (հատկապես բեղմնավորմանը պատրաստվելուց առաջ) հարցերը: