



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

## Սկզբնորոգում

Տարբերակ 2016

### 2 . Սկզբնորոգումայի տարբեր տեսակները:

#### 2.1 Լուրջազգացված սկզբնորոգում:

##### 2.1.1 Ինչպե՞ս է ախտորոշվում լուրջազգացված սկզբնորոգում:

Պնդացած մաշկն արդեն թույլ է տալիս մտածել այս հիվանդության առկայության մասին: Հաճախ հիվանդության սկզբնական շրջանում մաշկի ախտահարված հատվածի եզրերը լինում են կարմիր կամ կարմրամանուշակագույն: Վերջինս խոսում է բորբոքման առկայության մասին: Կովկասյան ժողովուրդների մոտ հիվանդության ավելի ուշ շրջանում մաշկը դառնում է շագանակագույն, իսկ հետո՝ սպիտակ: Ոչ կովկասյան ժողովուրդների մոտ հիվանդության վաղ շրջանում այն նման է կապտուկների՝ մինչև սպիտակելը: Ախտորոշումը դրվում է մաշկի բնորոշ փոփոխությունների հիման վրա:

Գծային սկզբնորոգումն ունի ժապավենաձև տեսք, հիմնականում լինում է թևերի, ոտքերի և մարմնի վրա: Նաև կարող են ախտահարվել մաշկի ենթադիր հյուսվածքները և ոսկրերը: Երբեմն գծային սկզբնորոգումայի ժամանակ կարող են ախտահարվել դեմքը և գլխամաշկը: Ուլտրախորհրդագրման ռիսկը բավականին բարձր է այն հիվանդների մոտ, ում մոտ ախտահարված են դեմքը և գլխամաշկը: Լուրջազգացված սկզբնորոգումայի ժամանակ բացակայում է ներքին օրգանների զգալի ախտահարումը: Ախտորոշում ստանալու համար հաճախ վերցնում են մաշկի բիոպտատ:

##### 2.1.2 Ինչպե՞ս է բուժվում լուրջազգացված սկզբնորոգում:

Բուժման նպատակն է հնարավորինս շուտ կանգնացնել բորբոքումը:

---

Արդեն ձևավորված ֆիբրոզ հյուսվածքների վրա ներկայումս մատչելի բուժման միջոցների ազդեցությունը աննշան է: Բորբոքման վերջնական աստիճանը ֆիբրոզ հյուսվածքներն են: Բուժման նպատակն է հսկել բորբոքային պրոցեսը և նվազեցնել ֆիբրոզ հյուսվածքի ձևավորումը: Սակայն երբ բորբոքումն անցնում է , ֆիբրոզ հյուսվածքը կարող է որոշ չափով ինքնուրույն հետ բերվել և մաշկը փակվում է :

Բուժման մոտեցումը կարող է լինել տարբեր ` սկսած բուժում չստանալուց ընդհուպ մինչև կորտիկոստերոիդներ, մետոտրեքսատ և այլ իմունային մոդուլյատորներ ստանալը: Այժմ գոյություն ունեն ուսումնասիրություններ, որոնք ցույց են տալիս այս բուժման եղանակների արդյունավետությունը և դեղորայքի անվտանգությունը երկարատև թերապիայի ժամանակ: Բուժումը պետք գտնվի հսկողության տակ և նշանակվի մանկական ռևմատոլոգի և/ կամ մանկական մաշկաբանի կողմից:

Որոշ հիվանդների մոտ տեղի է ունենում ինքնալավացում մի քանի տարվա ընթացքում: Մյուսների մոտ բորբոքային պրոցեսը կարող է տևել երկար տարիներ, իսկ որոշ խումբ հիվանդների մոտ կարող է ոչ ակտիվ վիճակին հաջորդել սրացումը: Երեխաները, որոնց մոտ հիվանդությունը խիստ արտահայտված է, պահանջում են ագրեսիվ բուժում:

Ֆիզիոթերապիան շատ կարևոր է, առավելապես գծային սկլերոդերմայի դեպքում: Եթե կոշտանում է հոդերի շրջանի մաշկը, կարևոր է պահպանել հոդերի շարժունակությունը, իսկ հնարավորության դեպքում, կատարել խորանիստ շարակցական հյուսվածքի մերսում: Այն դեպքում , երբ ախտահարված է ոտքը , կարող է առաջանալ ոտքի կարճացում, որը հավելյալ լարվածություն է ստեղծում մեջքի, ազդրերի և ծնկների համար: Կոշիկի մեջ միջատակի կրելը կհավասարեցնի երկու ոտքերի բարձրությունը` թույլ տալով նվազեցնել լարվածությունը կանգնելուց և վազելուց: Խոնավեցնող քսուկներով կատարված մերսումները կարող են դանդաղեցնել մաշկի կոշտացումը:

Կոսմետիկ քոդարկումը ( կոսմետիկա և ներկեր) կարող է օգնել ծածկելու մաշկի պիգմենտային փոփոխությունները, հատկապես դեմքի վրա:

### **2.1.3 Ո՞րն է լոկալիզացված սկլերոդերմայի երկարատև զարգացումը:**

---

Լուրջագրված սկզբնական սովորաբար զարգանում է մի քանի տարվա ընթացքում: Մաշկի կոշտացումը սովորաբար դադարում է հիվանդության սկզբից մի քանի տարի անց, սակայն այն կարող է ակտիվ մնալ ևս մի քանի տարի: Եզրագծված մորֆեան սովորաբար թողնում է միայն կոսմետիկ մաշկային թերություններ (պիգմենտային փոփոխություններ), որոնք ժամանակի ընթացքում կարող են պոկվել և նորմալ տեսք ունենալ: Որոշ հատվածներ կարող են առավել ակնհայտ լինել, նույնիսկ բորբոքային պրոցեսի ավարտից հետո գունային փոփոխության շնորհիվ:

Գծային սկզբնական կարող է խնդիրներ առաջացնել հիվանդ երեխայի մոտ, քանի որ ախտարարված և ոչ ախտահարված մարմնի մասերը աճում են անհավասար՝ հանգեցնելով մկանների կորստի և ոսկրերի աճի նվազման: Հողի գծային ախտահարումը կարող է բերել արթրիտի և, եթե այն չհսկվի, կարող է բերել կոնտրակտուրայի:

## **2.2 Համակարգային սկզբնոգ**

### **2.2.1 Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում: Որո՞նք են այս հիվանդության հիմնական նշանները:**

Սկզբնական ախտորոշումը կլինիկական ախտորոշում է, այսինքն՝ գննման ժամանակ ամենակարևորն է հիվանդի ախտանիշները և ֆիզիկական գննումը: Սկզբնական ախտորոշման համար գոյություն չունի մեկ լաբորատոր թեստ: Լաբորատոր թեստերը օգտագործվում են այլ նմանատիպ հիվանդությունները բացառելու, սկզբնական ախտի վրա գնահատելու և որոշելու համար, թե բացի մաշկից, որ օրգաններն են ախտահարված: Հիվանդության վաղ նշաններն են ձեռքերի և ոտնաթաթերի գույնի փոփոխությունը ջերմության փոփոխության հետ՝ տաքից մինչև սառը (Ռեյնոյի ֆենոմեն) և խոցիկները մատների ծայրերին: Մատների ծայրերի և ոտնաթաթերի մաշկը պնդանում է և դառնում փայլուն: Հաճախ նման փոփոխությունները նաև առաջանում են քթի շրջանում: Մաշկի պնդացումը աստիճանաբար տարածվում է, շատ լուրջ դեպքերում կարող է նաև ախտահարել ողջ մարմինը:

Հիվանդության վաղ շրջանում կարող է նաև նկատվել մատների այտուց և հողերի կարկամություն:

Հիվանդության ընթացքում հիվանդների մոտ նաև կարող են առաջանալ մաշկային այլ փոփոխություններ, այդ թվում փոքր

---

անոթների տեսանելի լայնացում (տելանգիոտազներ), մաշկի և ենթամաշկային հյուսվածքների կորուստ (աթրոֆիա) և կալցիումի ենթամաշկային կուտակումներ (կալցիֆիկատներ): Հիվանդության ժամանակ կարող են ախտահարվել նաև ներքին օրգանները և երկարատև պրոգնոզը կախված է ներքին օրգանների ախտահարման տեսակից և ծանրության աստիճանից: Կարևոր է նաև գնահատել, թե որքանով են ախտահարված բոլոր ներքին օրգանները (թոքերը, աղիները, սիրտը և այլն) և կատարել թեստեր յուրաքանչյուր օրգանի գործունեությունը որոշելու համար: Երեխաների մեծամասնության մոտ կերակրափողը հաճախ ախտահարվում է հիվանդության վաղ փուլում: Սա կարող է առաջացնել այրոցի զգացում, քանի որ ստամոքսահյուսվածք անցնում է կերակրափող, դժվարանում է որոշ տեսակի ուտելիքի կուլ տալը: Ավելի ուշ շրջանում այս պրոցեսի մեջ կարող է ընդգրկվել ողջ ստամոքսաղիքային ուղին՝ առաջացնելով որովայնի փքվածություն և մարսողության վատացում: Հաճախակի դիտվում է թոքերի ախտահարում, որը երկարաժամկետ պրոգնոզի հիմնական որոշիչ գործոնն է: Սակայն գոյություն չունի արյան հատուկ թեստ սկլերոդերմայի ախտորոշման համար: Բժիշկը, ով վարում է համակարգային սկլերոդերմայով հիվանդներին, պարբերաբար պետք է գնահատի ներքին օրգանների գործունեությունը, տեսնելու, արդյոք սկլերոդերման տարածվել է օրգաններով և ախտահարման աստիճանը լավացել է, թե վատացել:

### **2.2.2 Ինչպե՞ս են բուժում համակարգային սկլերոդերման երեխաների մոտ:**

Բուժման տեսակի ընտրությունը կատարում է փորձառու մանկական ռևմատոլոգը այլ մասնագետների հետ համատեղ, ովքեր զբաղվում են տարբեր օրգան համակարգերով՝ ինչպիսին են սիրտը և երիկամները: Օգտագործվում են կորտիկոստերոիդներ, ինչպես նաև Մետոտրեքսատ և Միկոֆենուլատ: Եթե կա թոքերի կամ երիկամների ախտահարում, կարող է օգտագործվել Ցիկլոֆոսֆամիդ: Ռեյնոյի ֆենոմենի դեպքում, անհրաժեշտ է մշտական տաքություն՝ արյան պերիֆերիկ շրջանառությունն ապահովելու համար, դրանով իսկ կանխելով մաշկի վրա վնասվածքների, խոցիկների առաջացումը, երբեմն անհրաժեշտ է լինում նշանակել անոթալայնիչ դեղորայք: Ներկայումս բացակայում է որոշակի բուժում, որն արդյունավետ է համակարգային սկլերոզով բոլոր հիվանդների համար:

---

Յուրաքանչյուր անհատի համար ամենաարդյունավետ բուժման ծրագրի որոշման համար անհրաժեշտ է կիրառել այն դեղորայքը, որոնք արդյունավետ են եղել այլ անհատների համար, և ստուգել արդյոք դրանք աշխատում են հենց այդ հիվանդի մոտ: Բուժման այլ եղանակները ներկայումս գտնվում են ուսումնասիրության փուլում և ռեալ հույս կա, որ ապագայում կհայտնաբերվեն բուժման առավել արդյունավետ միջոցներ : Առավել ծանր դեպքերում կարելի է կիրառել աուտոգեն ոսկրածուծի փոխպատվաստում: Հիվանդության ընթացքում կարևոր է ֆիզիոթերապիան և պնդացած մաշկի խնամքը, հոդերի և կրծքավանդակի պատերի շարժունակությունը ապահովելու համար:

### **2.2.3 Ո՞րն է համակարգային սկլերոդերմայի երկարաժամկետ զարգացումը:**

Համակարգային սկլերոդերման կյանքին սպառնող հիվանդությունն է: Ներքին օրգանների ախտահարման աստիճանը ( սրտի, երիկամների և թոքերի համակարգ ) տարբեր հիվանդների մոտ տարբեր է և հանդիսանում է երկարաժամկետ զարգացման գլխավոր ցուցիչ: