



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

Սկզբնորոգում

Տարբերակ 2016

1. Ի՞նչ է սկզբնորոգումը:

1.1 Ի՞նչ է սա:

"Սկզբնորոգում" անունը ունի հունական ծագում և թարգմանաբար նշանակում է "կոշտ մաշկ": Այս հիվանդության ժամանակ մաշկը դառնում է պինդ և փայլուն: Տարբերվում է սկզբնորոգմանի 2 տեսակ՝ լոկալիզացված և համակարգային:

Լոկալիզացված սկզբնորոգմանի դեպքում ախտահարվում են մաշկը և մաշկի տակ տեղեկայված հյուսվածքները: Նաև կարող են ախտահարվել աչքերը՝ հանգեցնելով ուլտիտի, և հոդերը՝ հանգեցնելով արթրիտի: Ախտահարումը կարող է արտահայտվել բծերի (մորֆեա) կամ ժապավենի տեսքով (գծային սկզբնորոգում): Համակարգային սկզբնորոգմանի դեպքում պրոցեսը տարածվում է և ընդգրկում ոչ միայն մաշկը, այլ նաև ներքին օրգանները:

1.2 Որքա՞ն հաճախ է հանդիպում այս հիվանդությունը:

Սկզբնորոգման հազվադեպ հանդիպող հիվանդություններից է: Ամեն տարի առավելագույնը գրանցվում է 3 նոր դեպք յուրաքանչյուր 100000 բնակչի հաշվով: Լոկալիզացված սկզբնորոգման ամենահաճախ հանդիպող ծան է երեխաների մոտ և հիմնականում հանդիպում է աղջիկների մոտ: Սկզբնորոգմանով հիվանդ երեխաների ընդհանուր 10 % -ի մոտ է գրանցվում համակարգային սկզբնորոգում:

1.3 Որո՞նք են հիվանդության առաջացման պատճառները:

Սկզբնորոգման բորբոքային հիվանդություն է, սակայն բորբոքման պատճառները դեռևս բացահայտված չեն: Հավանաբար այն

առևտրի մոլն հիվանդությունն է, որը նշանակում է , որ երեխայի իմունային համակարգը գործում է սեփական օրգանիզմի դեմ: Բորբոքման հետևանքով առաջանում է այտուց, տենդ և ֆիբրոզ հյուսվածքի գերարտադրություն:

1.4 Այս հիվանդությունը ժառանգակա՞ն է:

Ներկայումս բացակայում են վկայություններ սկլերոդերմայի գենետիկ փոխանցվելու մասին, թեև հայտնի են մի քանի դեպքեր, երբ հիվանդությունը զարգացել է նույն ընտանիքի մի քանի անդամների մոտ:

1.5 Հնարավո՞ր է կանխել դրա զարգացումը:

Ներկայումս գոյություն չունի որևէ կանխարգելիչ միջոց այս հիվանդությամբ դեմ: Սա նշանակում է , որ ծնողներն և հիվանդները չեն կարող կանխել այս հիվանդության զարգացման սկիզբը:

1.6 Հիվանդությունը վարակի՞չ է:

Ոչ: Չի բացառվում, որ որոշ ինֆեկցիաներ կարող են խթանել հիվանդության սկիզբը, սակայն հիվանդությունը ինքը չունի ինֆեկցիոն ծագում և չկա կարիք մեկուսացնել սկլերոդերմայով հիվանդ երեխաներին:

2 . Սկլերոդերմայի տարբեր տեսակները:

2.1 Լոկալիզացված սկլերոդերմա:

2.1.1 Ինչպե՞ս է ախտորոշվում լոկալիզացված սկլերոդերման:

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

2.1.2 Ինչպե՞ս է բուժվում լոկալիզացված սկլերոդերմա:

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

2.1.3 Ո՞րն է լոկալիզացված սկլերոդերմայի երկարատև զարգացումը:

Լոկալիզացված սկլերոդերման 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 սկլերոդերման 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: Հոդի գծային ախտահարումը կարող է բերել արթրիտի և, եթե այն չհսկվի, կարող է բերել կոնտրակտուրայի:

2.2 Համակարգային սկլերոզ

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

Սկլերոդերմայի ախտորոշումը կլինիկական ախտորոշում է, այսինքն՝ զննման ժամանակ ամենակարևորն է հիվանդի ախտանիշները և ֆիզիկական զննումը: Սկլերոդերմայի ախտորոշման համար

գոյություն չունի մեկ լաբորատոր թեստ: Լաբորատոր թեստերը օգտագործվում են այլ նմանատիպ հիվանդությունները բացառելու, սկլերոդերմայի ակտիվությունը 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 հոդերի կարկամություն: Հիվանդության ընթացքում հիվանդների մոտ նաև կարող են առաջանալ մաշկային այլ փոփոխություններ, այդ թվում փոքր անոթների տեսանելի լայնացում (տելանգիոէստազներ), 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 ստամոքսահյուղը 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 սկլերոզերման 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 Միկոֆենոլատ: 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 սկլեռոզով 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 սկլերոզերմայի երկարաժամկետ զարգացումը:

Համակարգային սկլերոզերման 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:

3. Առօրյա կյանք:

3.1 Որքա՞ն է տևում հիվանդությունը:

Լուկալիզացված սկլերոդերմայի զարգանումը սովորաբար տևում է մի քանի տարի: Հաճախ մաշկի պնդացումը դադարում է հիվանդության սկզբից մի քանի տարի անց: Երբեմն այս պրոցեսը կարող է երկարաձգվել մինչև 5-6 տարի և մաշկի գույնի փոփոխության հետևանքով որոշ բժեր կարող են ավելի արտահայտիչ դառնալ, նույնիսկ բորբոքային պրոցեսի ավարտվելուց հետո, կամ հիվանդության արդյունքում կարող է առաջանալ մարմնի առողջ և ախտահարված հատվածների անհամաչափություն: Սակայն ժամանակին և նպատակաուղղված բուժումը կարող է նվազեցնել հիվանդության տևողությունը:

3.2 Արդյո՞ք հնարավոր է ապաքինվել ամբողջապես:

Լուկալիզացված սկլերոդերմայով երեխաները սովորաբար առողջանում են: Որոշ ժամանակ անց պնդացած մաշկը կարող է փափկել և մնալ միայն հիպերպիգմենտացված տարածքներ: Համակարգային սկլերոդերմայի դեպքում առողջացումը քիչ հավանական է, սակայն կարելի է հասնել նշանակալի առաջխաղացման կամ առնվազն վիճակի կայունացման՝ լավացնելով կյանքի որակը:

3.3 Ի՞նչ կարելի է ասել ոչ ավանդական/լրացուցիչ թերապիայի մասին:

Ներկայումս հասանելի են շատ ոչ ավանդական/լրացուցիչ բուժման միջոցներ, որոնք կարող են շփոթեցնել հիվանդներին և նրանց ծնողներին: Մինչ փորձելը պետք է լավ մտածել այս բուժման մեթոդների ռիսկի և օգտակարության մասին, քանի որ դրանց էֆեկտիվության 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 ռեմատոլոգի 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 անհրաժեշտ է հիվանդությունը հսկողության տակ պահելու համար, ապա դրա

դադարեցումը կարող է վտանգավոր լինել հիվանդության ակտիվ փուլի ժամանակ: Խնդրում ենք քննարկել ձեր մտահոգությունները երեխայի բժիշկի հետ:

3.4 Ինչպե՞ս է կարող հիվանդությունը ազդել երեխայի և նրա ընտանիքի առօրյա կյանքի վրա և պարբերաբար կրկնվող ինչպիսի՞ հետազոտություններ են անհրաժեշտ:

Բոլոր խրոնիկ հիվանդությունների նման, սկլերոդերման ազդում է երեխայի և նրա ընտանիքի առօրյա կյանքի վրա: Եթե հիվանդության ընթացքը մեղմ է, կարևոր օրգաններ ախտահարված չեն, երեխան և նրա ընտանիքը ապրում են սովորական կյանքով: Սակայն խիստ կարևոր է հիշել, որ սկլերոդերմայով երեխաները շուտ են հոգնում կամ հաճախ են նշում թուլություն, և հաճախ են փոխում դիրքը վատ շարժունակության պատճառով: Հիվանդության ակտիվությունը գնահատելու և բուժման մեջ փոփոխություն անելու համար անհրաժեշտ են պարբերաբար ստուգումներ: Քանի որ համակարգային սկլերոդերմայի ժամանակ տարբեր կարևոր ներքին օրգաններ (թոքերը, ստամոքսային ուղին, երիկամները, սիրտը և այլն), կարող են ախտահարվել տարբեր ժամանակահատվածներում, անհրաժեշտ է օրգանների ֆունկցիայի կանոնավոր գնահատում՝ հնարավոր վատացումը վաղ հայտնաբերելու համար :

Որոշակի դեղորայքի օգտագործման դեպքում անհրաժեշտ է վերահսկել դրանց կողմնակի ազդեցությունները պարբերական ստուգումների միջոցով:

3.5 Ի՞նչ կասեք դպրոցի մասին:

Խրոնիկ հիվանդություն ունեցող երեխաների համար խիստ կարևոր է շարունակել ուսումը: Կան մի քանի գործոններ, որոնք կարող են խնդիրներ առաջացնել դպրոց հաճախելու մեջ, ուստի կարևոր է ծանոթացնել ուսուցչին երեխայի հնարավոր կարիքների հետ: Ամեն հնարավորության դեպքում հիվանդները պետք է մասնակցեն ֆիզկուլտուրայի պարապումքներին, հաշվի առնելով վերը նշված առանձնահատկությունները: Հիվանդությունը լավ հսկողության տակ պահելու դեպքում, որը հիմնականում հնարավոր է ներկայումս կիրառվող դեղորայքի շնորհիվ, երեխան սովորաբար խնդիր չի ունենում մասնակցելու ֆիզիկական վարժություններին իր առողջ

հասակակիցների նման: Դպրոցը երեխաների համար նույնն է, ինչ աշխատանքը՝ չափահասների համար. այնտեղ նրանց սովորեցնում են դառնալ անկախ և արդյունավետ անհատներ: Ծնողներն ու ուսուցիչները պարտադիր պետք է անեն ամեն հնարավորը, որ երեխան նորմալ ձևով մասնակցի դպրոցական գործնեությանը և ունենա ոչ միայն ակադեմիական հաջողություն, այլ նաև ընդունվի և գնահատվի իր հասակակիցների և չափահասների կողմից:

3.6 Ի՞նչ կատեք սպորտի մասին:

Սպորտով զբաղվելը յուրաքանչյուր երեխայի առօրյա կյանքի կարևորագույն մասն է: Բուժման գլխավոր նպատակն է թույլ տալ երեխային վարել հնարավորինս նորմալ կյանք և չտարբերվել հասակակիցներից: Ուստի, բոլոր ծնողներին խորհուրդ է տրվում թույլ տալ հիվանդներին զբաղվել իրենց նախընտրած սպորտով և վստահ լինել, որ նրանք դադար կտան, եթե առաջանա ցավ կամ անհարմար զգացողություն: Սա ընդհանուր մոտեցում է, որը հոգեբանորեն քաջալերում է երեխային լինել անկախ և ինքնուրույն, հաղթահարել իր հիվանդության հետևանքով առաջացած սահմանափակումները:

3.7 Ի՞նչ կատեք սննդակարգի մասին:

Ներկայումս չկան փաստեր, որոնք վկայում են սննդակարգի ազդեցության մասին այս հիվանդության վրա: Ընդհանուր առմամբ երեխան պետք է հետևի իր տարիքին համապատասխանող բալանսավորված սննդակարգի: Աճող երեխային խորհուրդ է տրվում ուտել առողջ, լավ բալանսավորված սնունդ սպիտակուցների, կալցիումի և վիտամինների բավարար պարունակությամբ: Շատ ուտելուց պետք է խուսափել, քանի որ կորտիկոստերոիդ ընդունող հիվանդների մոտ նկատվում է բարձր ախորժակ:

3.8 Կարո՞ղ է կլիման ազդել հիվանդության ընթացքին:

Այս հիվանդության վրա կլիմայի ազդեցության մասին վկայությունները բացակայում են :

3.9 Կարո՞ղ է երեխան պատվաստվել:

Ցանկացած պատվաստում ստանալուց առաջ սկլերոդերմայով հիվանդները պարտադիր պետք է խորհրդակցեն իրենց բժշկի հետ: Բժիշկը, դիտարկելով յուրաքանչյուր դեպքը, կորոշի, թե որ պատվաստումը կարող է երեխան ստանալ: Ընդհանրապես պատվաստումները չեն ազդում հիվանդության ակտիվության վրա և չունեն խիստ անցանկալի ազդեցություն սկլերոդերմայով հիվանդների վրա:

3.10 Ի՞նչ կասեք սեռական կյանքի, հղիության և դրա ընթացքի հսկողության մասին:

Հիվանդությունը չունի սահմանափակումներ սեռական կյանքի և հղիության հետ կապված: Ինչևէ, բուժում ստացող հիվանդները միշտ պետք է զգույշ լինեն պտղի վրա դեղորայքի հնարավոր ազդեցությունից: Հիվանդները պետք է խորհրդակցեն հղիանալու և հղիության ընթացքի վերաբերյալ: