



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/AM/intro>

Բեխչետի հիվանդություն

Տարբերակ 2016

2. Ախտորոշում և բուժում

2.1 Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում:

ԲՀ-ի ախտորոշումը հիմնականում կլինիկական է: Կարող է անցնել մեկից հինգ տարի մինչև Բեխչետի հիվանդությունը երեխայի մոտ կհամապատասխանի միջազգային չափորոշիչներին: Այս չափորոշիչները ենթադրում են բերանի խոռոչի խոցերի և հետևյալ նշաններից գոնե 2-ի առկայությունը՝ սեռական օրգանների շրջանի խոցեր, բնորոշ մաշկային փոփոխություններ, դրական Պաթերջի թեստ և աչքերի ախտահարում: Ախտորոշման հաստատումը սովորաբար ուշանում է մոտավոր 3 տարի: ԲՀ համար չկան որևէ սպեցիֆիկ լաբորատոր հետազոտություններ: Երեխաների մոտավորապես կեսը կրում են HLA B5 գենետիկ գործոնը, որը ասոցացվում է հիվանդության ավելի ծանր ընթացքի հետ:

Ինչպես նկարագրվել է վերևում, Պաթերջի մաշկային թեստը դրական է երեխաների 60-70 %-ի դեպքում: Սակայն, որոշ երկրներում հանդիպման հաճախականությունը ավելի ցածր է: Անոթների և նյարդային համակարգի ախտահարման հայտնաբերման համար անհրաժեշտ են լինում անոթների և գլխուղեղի հատուկ հետազոտություններ: Քանի որ ԲՀ բազմաօրգանային ախտահարումով հիվանդություն է, այս հիվանդների վարմանը մասնակցում են ակնաբույժներ, մաշկաբաններ և նյարդաբաններ:

2.2 Որո՞նք են կարևոր հետազոտությունները:

Պաթերջի մաշկային թեստը կարևոր է ախտորոշման համար: Այն

ընդգրկված է Բեխչետի հիվանդության Միջազգային հետազոտությունների խմբի կողմից առաջարկված չափորոշիչային ախտորոշման մեջ: Նախաբազկի ներսային մակերեսի մաշկին ստերիլ ասեղով կատարվում է երեք ծակոց: Այն շատ ցավոտ չէ, և ռեակցիան գնահատվում է 24-48 ժամ անց: Նմանատիպ գերզգայունության ռեակցիա կարելի է տեսնել նաև արյուն վերցնելու տեղերում կամ վիրահատությունից հետո: Այդ պատճառով ԲՀ հիվանդները պետք է հնարավորինս խուսափեն ոչ անհրաժեշտ միջամտություններից:

Արյան որոշ քննություններ կատարվում են տարբերակիչ ախտորոշման համար, բայց ԲՀ համար չկան հատուկ լաբորատոր թեստեր: Ընդհանուր առմամբ, թեստերը ցույց են տալիս բորբոքային ակտիվության չափավոր բարձրացում: Կարող է հայտնաբերվել չափավոր անեմիա և լեյկոցիտների քանակի ավելացում: Հարկավոր չէ կրկնել այս թեստերը, բացառությամբ, եթե հիվանդը կարիք ունի հիվանդության ակտիվության և դեղերի կողմնակի ազդեցությունների հսկողության:

Անոթային կամ նյարդաբանական խնդիրների դեպքում պահանջվում են որոշակի վիզուալիզացնող հետազոտություններ:

2.3 Հնարավոր է այն բուժել կամ ամբողջովին ապաքինել:

Հիվանդությունը կարող է անցնել ռեմիսիայի շրջան, սակայն ընթացքում հնարավոր են նաև սրացումներ: Այն կարելի է կառավարել, բայց լրիվ բուժել՝ ոչ:

2.4 Ո՞րն է բուժումը:

Չկա յուրահատուկ բուժում, քանի որ հիվանդության պատճառը հայտնի չէ: Տարբեր օրգանների ախտահարման դեպքում տարբեր բուժումներ են պահանջվում: Որոշ հիվանդներ ընդհանրապես ոչ մի բուժման կարիք չունեն: Մյուս կողմից, աչքերի, կենտրոնական նյարդային համակարգի և անոթների ախտահարման դեպքում պահանջվում է մի քանի դեղերի զուգակցում: ԲՀ-ի բուժման վերաբերյալ գրեթե բոլոր տվյալները ստացվել են մեծահասակների պրակտիկայից: Հիմնական դեղերը թվարկված են ստորև՝

Կոլխիցին : Նախկինում այս դեղը կիրառվում էր ԲՀ-ի բոլոր դեպքերում, բայց վերջերս մի հետազոտության ժամանակ ցույց է տրվել, որ այն ավելի արդյունավետ է հոդային երևույթների,

հանգուցավոր էրիթեմայի և լորձաթաղանթների խոցերի բուժման դեպքում:

Կորտիկոստերոիդներ Կորտիկոստերոիդները շատ արդյունավետ են բորբոքումը ճնշելու և համար: Կորտիկոստերոիդները հիմնականում նշանակվում են աչքերի, նյարդային համակարգի և անոթների ախտահարման դեպքում, սովորաբար բարձր դեղաչափերով, բերանացի ընդունման ձևով (1-2մգ/կգ/օրը): Անհրաժեշտության դեպքում ավելի արագ պատասխան ստանալու համար, այն կարող է տրվել ներերակային ներարկումների ձևով բարձր դեղաչափով (30մգ/կգ/օրը, տրվում է 3 անգամ, օրը մեջ սխեմայով): Տեղային կորտիկոստերոիդները կիրառվում են բերանի խոռոչի խոցերի և աչքերի ախտահարման (աչքի կաթիլների ձևով) դեպքում:

Իմունոճնշիչ դեղեր: Այս խմբի դեղերը օգտագործվում են հիվանդության ծանր ձևերի ժամանակ, հատկապես՝ աչքերի, կենսական կարևոր օրգանների և անոթների ախտահարման դեպքում: Դրանք են՝ Ազաթիոպին, Ցիկլոսպորին Ա և Ցիկլոֆոսֆամիդ:

Հակաազդեգանտային և հակակոագուլյանտային բուժում Անոթների ախտահարումների որոշակի դեպքերում երկուսն էլ կիրառվում են: Հիվանդների մեծ մասի համար ասպիրինը բավարար է լինում ցանկալի ազդեցություն ստանալու համար:

Հակա-ՌԻՆԳ (TNF) բուժում Դեղերի այս նոր խումբը կիրառվում է հիվանդության որոշակի արտահայտությունների դեպքում:

Թալիդոմիդ Այս դեղը որոշ երկրներում կիրառվում է բերանի խոռոչի մեծ խոցերի բուժման ժամանակ: Բերանի խոռոչի և արտաքին սեռական օրգանների խոցերի համար շատ կարևոր է տեղային բուժումը: ԲՀ երեխաների բուժման և դիսպանսեր հսկողության ժամանակ պահանջվում է թիմային մոտեցում: Բացի մանկական ռեւմատոլոգից, բուժմանը մասնակցում է նաև ակնաբույժ և արյունաբան: Հիվանդը և նրա ընտանիքը պետք է մշտապես կապի մեջ լինեն բուժող բժշկի կամ կլինիկայի պատասխանատուների հետ:

2.5 Որո՞նք են դեղորայքային բուժման կողմնակի ազդեցությունները:

Կոլիսիցինի ամենահաճախ հանդիպող կողմնակի ազդեցություններից է լուծը: Հազվադեպ այս դեղը լեյկոցիտների և

թրոմբոցիտների քանակի նվազման պատճառ կարող է հանդիսանալ: Նկարագրված են ազոսպերմիայի (սպերմայի քանակի նվազում) դեպքեր, այս հիվանդության համար կիրառվող բուժական դեղաչափերի համար այն մեծ խնդիր չի հանդիսանում, սպերմայի քանակը նորմալանում է դեղաչափի նվազման կամ դեղի դադարեցման դեպքում:

Կորտիկոստերոիդները ամենաարդյունավետ հակաբորբոքային դեղերն են, բայց նրանց կիրառումը սահմանափակ է, քանի որ երկարատև տրման դեպքում նրանք ուղեկցվում են մի շարք լուրջ կողմնակի ազդեցություններով, ինչպիսիք են՝ շաքարային դիաբետը, զարկերակային ճնշման բարձրացումը, օստեոպորոզը, կատարակտան և աճի համապաղումը: Կորտիկոստերոիդ ստացող երեխաները պետք է ընդունեն իրենց դեղաչափը միանգամից, վաղ առավոտյան: Երկարատև նշանակման դեպքում բուժմանը ավելացվում է կալցիումի որևէ պրեպարատ:

Իմունոճնշիչ դեղերից Ազաթիոպրինը կարող է ազդել լյարդի վրա, առաջացնել արյան բջիջների քանակի նվազում և բարձր ընկալունակություն ինֆեկցիաների հանդեպ: Ցիկլոսպորին Ա-ն հիմնականում ազդում է երիկամների վրա, սակայն այն կարող է նաև զարկերակային ճնշման բարձրացման, մազակալման կամ լնդերի գերաճի պատճառ հանդիսանալ: Ցիկլոֆոսֆամիդի հիմնական կողմնակի ազդեցություններից են ոսկրածուծի ֆունկցիայի ճնշումը և միզապարկի վնասումը: Երկարատև օգտագործման դեպքում խանգարվում է դաշտանային ցիկլը, հնարավոր է նաև անպտղություն: Այս խմբի դեղեր ստացող հիվանդները պետք է մշտական հսկողության տակ գտնվեն, պարտադիր է արյան և մեզի ստուգիչ քննությունների կատարում յուրաքանչյուր մեկ, երկու ամիսը մեկ անգամ:

Հակա-ՈՒՆԳ(TNF) դեղերը և այլ կենսաբանական դեղամիջոցներ նույնպես ակտիվորեն օգտագործվում են հիվանդության կայուն ձևերի ժամանակ: Հակա-ՈՒՆԳ և այլ կենսաբանական դեղերը մեծացնում են ինֆեկցիայի հանդիպման հաճախականությունը:

2.6 Որքա՞ն է հիվանդության տևողությունը:

Այս հարցի համար չկա ստանդարտ պատասխան: Սովորաբար, իմունոճնշիչ դեղերը դադարեցվում են բուժումը սկսելուց նվազագույնը երկու տարի անց, կամ երբ հիվանդը երկու տարի գտնվում է ռեմիսիայի մեջ: Սակայն, աչքերի կամ անոթների

ախտահարումների դեպքում, երբ լիարժեք լավացում ստանալը դժվար է, հաճախ դեղորայքային բուժումը պետք է շարունակվի ավելի երկար: Նման դեպքերում դեղորայքի տեսակը և դեղաչափը փոփոխվում են՝ կախված հիվանդության դրսևորումներից:

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

Կան բազմաթիվ ոչ ավանդական կամ լրացուցիչ բուժման եղանակներ, որոնք կարող են հիվանդին և նրա ծնողներին շփոթեցնել: Բուժման այս եղանակները փորձելուց առաջ լավ մտածեք ռիսկերի և օգուտի մասին, քանի որ նրանց արդյունավետությունը ապացուցված չէ, և այն կարող է թանկ նստել երեխայի վրա և՛ գումարի, և՛ ժամանակի առումով: Եթե դուք հետաքրքրված եք բուժման այս եղանակներով, խնդրում ենք քննարկեք այն ձեր մանկական ռեզիդենտի հետ: Որոշ բուժման եղանակներ կարող են փոխազդել սովորական դեղորայքի հետ: Բժիշկների մեծ մասը դեմ չի լինի, եթե դուք փորձեք գտնել բուժման այլ տարբերակներ, պայմանով, որ կշարունակեք հետևել իրենց խորհուրդներին: Շատ կարևոր է չդադարեցնել բժշկի կողմից նշանակված դեղերը: Եթե դեղերը անհրաժեշտ են, հիվանդության հսկողության համար, ապա նրանց դադարեցումը կարող է շատ վտանգավոր լինել, հատկապես, եթե հիվանդությունը ակտիվ փուլում է: Խնդրում ենք, քննարկեք դեղերին վերաբերվող ձեզ հուզող հարցերը երեխայի բժշկի հետ:

2.8 Ինչպիսի՞ պարբերաբար հետազոտություններ են անհրաժեշտ:

Պարբերաբար հետազոտությունները անհրաժեշտ են հիվանդության ակտիվությունը և բուժումը հսկելու համար, հատկապես աչքերի բորբոքում ունեցող երեխաների մոտ: Ակնաբույժը, ով փորձ ունի ուլտիտի (աչքերի բորբոքային հիվանդություն) բուժման հարցում, պետք է գննի աչքերը: Պարբերական քննությունների հաճախականությունը կախված է հիվանդության ակտիվությունից և տրվող դեղորայքներից:

2.9 Որքա՞ն է հիվանդության տևողությունը:

Սովորաբար հիվանդությունն ընթանում է սրացումներով և

լավացումներով: Հիվանդության ընդհանուր ակտիվությունը ժամանակի ընթացքում նվազում է:

2.10 Ո՞րն է հիվանդության երկարատև պրոգնոզը:

Երեխաների մոտ ԲՀ-ի երկարաժամկետ ընթացքի վերաբերյալ բավականաչափ տվյալներ չկան: Եղած տվյալները ցույց են տալիս, որ ԲՀ-ով շատ երեխաներ բուժման կարիք ընդհանրապես չունեն: Սակայն, աչքերի, նյարդային համակարգի և անոթների ախտահարման դեպքում երեխան պետք է հատուկ բուժում ստանա և գտնվի մասնագետի հսկողության տակ: ԲՀ -ը, հազվադեպ, կարող է ունենալ մահացու ելք, անոթների ախտահարման (թոքային զարկերակի պատռվածք կամ այլ ծայրամասային անոթների անևրիզմա՝ անոթի պատի բալոնանման լայնացում), կենտրոնական նյարդային համակարգի ծանր ախտահարումների և աղիների պատի խոցերի և պերֆորացիայի հետևանքով, հատկապես որոշ էթնիկ խմբերում (օր. ճապոնացիներ): Հիվանդության ծանրության (վատ ելքի) հիմնական պատճառը աչքերի ախտահարումն է, որը կարող է լինել շատ ծանր ընթացքով: Երեխայի աճը կարող է դանդաղել, որը հիմնականում ստերոիդային թերապիայի հետևանք է:

2.11 Հնարավոր է ամբողջական ապաքինում:

Որոշ դեպքերում, երբ հիվանդության ընթացքը թեթև է, լրիվ առողջացում հնարավոր է: Սակայն դեպքերի մեծամասնության ընթացքում սրացումների միջև ընկած ռեմիսիայի ժամանակահատվածները լինում են շատ երկարատև: