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

Յուվենիլ իդիոպաթիկ արթրիտ

Տարբերակ 2016

3. ԱԽՏՈՐՈՇՈՒՄԸ ԵՎ ԲՈՒԺՈՒՄԸ

3.1 Ի՞նչ լաբորատոր թեստեր են հարկավոր:

Ախտորոշման պահին անհրաժեշտ են որոշակի լաբորատոր թեստեր՝ հոդերի հետազոտում, աչքերի ստուգում, որպեսզի տարբերակել ՅԻԱ-ի տեսակը, հայտնաբերել բարդություններ առաջացնելու հավանականություն ունեցող հիվանդներին (ինչպիսին է խրոնիկ իրիդոցիկլիտը):

Ռևմատոիդ գործոնը աուտոհակամարմիններ հայտնաբերող լաբորատոր թեստ է, որի դրական արդյունքը և բարձր խտությամբ առկայությունը մատնանշում է ՅԻԱ ենթատիպը:

Հակակորիզային հակամարմինները (ANA) հաճախ դրական են վաղ սկզբով ՅԻԱ օլիգոարթրիտի դեպքում: ՅԻԱ հիվանդների այս խմբում բարձր է խրոնիկական իրիդոցիկլիտի առաջացման ռիսկը, և ուստի անհրաժեշտ է կանոնավոր կերպով (3 ամիսը 1 անգամ) հետազոտել աչքերը ճեղքող լամպով:

HLA-B27 բջջային մարկեր է, որը դրական է էնթեզիտ համակցված արթրիտով հիվանդների մինչև 80%-ի մոտ: Առողջ անհատների մոտ այն դրական է 5-8% դեպքերում:

Այլ լաբորատոր ցուցանիշներ, ինչպիսիք են էրիթրոցիտների նստեցման արագությունը (ԷՆԱ) կամ C ռեակտիվ սպիտակուցը (CRP), օգտակար են բորբոքային ակտիվության աստիճանը որոշելու համար: Ինչևէ, ախտորոշելը, ինչպես նաև բուժում նշանակելը մեծամասամբ հիմնված է ավելի կլինիկական նշանների, քան լաբորատոր ցուցանիշների վրա:

Բուժումից կախված՝ հիվանդը հնարավոր է կարիք ունենա պարբերական լաբորատոր քննությունների (օրինակ արյան ընդհանուր քննություն, լյարդի ֆունկցիոնալ թեստեր, մեզի

քննություն)՝ բուժման կողմնակի էֆֆեկտները հսկելու և դեղորայքների հնարավոր տոքսիկության աստիճանը որոշելու համար, ինչը կարող է լինել անախտանշան։ Հոդի բորբոքումը գնահատվում է հիմնականում կլինիկական զննման միջոցով և երբեմն վիզուալիզացնող միջոցներով, ինչպիսին է ուլտրաձայնային հետազոտությունը։ Պարբերական ռենտգեն քննությունները կամ մագնիտոռեզոնանսային տոմոգրաֆիան՝ ՄՌՏ, թույլ են տալիս գնահատել ոսկրային կառուցվածքի վիճակը և ոսկրերի աճը, հետևաբար նաև շտկել բուժումը։

3.2 Ինչպե՞ս կարող ենք մենք այն բուժել:

ՅԻԱ-ի դեպքում գոյություն չունի որևէ հատուկ բուժում։ Արթրիտի բոլոր տեսակների դեպքում բուժման նպատակն է ցավի, հոգնածության և կարկամության թեթևացումը, հոդերի և ոսկրերի վնասման կանխարգելումը, դեֆորմացիաների առաջացման նվազեցումը և շարժունակության բարելավումը՝ պահպանելով աճը և զարգացումը։ Վերջին տասը տարիների ընթացքում ՅԻԱ-ի բուժման մեջ կա հսկայական առաջընթաց՝ պայմանավորված դեղերով, որոնք հայտնի են որպես կենսաբանական ագենտներ։ Ինչևէ, որոշ երեխաներ կարող են լինել "բուժմանը ռեզիստենտ", ինչը նշանակում է, որ, չնայած բուժմանը, հիվանդությունը մնում է ակտիվ, և հոդերի բորբոքումը չի վերանում։ Կան որոշակի ուղեցույցներ բուժման պլանավորման համար, չնայած բուժումը յուրաքանչյուր երեխայի համար պետք է լինի անհատական։ Շատ կարևոր է ծնողների մասնակցությունը բուժման որոշման հարցում։ Բուժումը գլխավորապես հիմնվում է այն դեղերի ընդունման վրա, որոնք ճնշում են համակարգային և/կամ հոդային բորբոքումը, և վերականգնողական միջոցառումների վրա, որոնք պահպանում են հոդերի ֆունկցիան և օգնում են կանխել դեֆորմացիաների առաջացումը։
Բուժումը բազմակողմանի է և պահանջում է տարբեր մասնագետների (մանկական ռևմատոլոգ, օրթոպեդ-վիրաբույժ, ֆիզիկական և զբաղմունքային թերապիստ, ակնաբույժ) համագործակցություն։
Մյուս բաժնում նկարագրվում են ՅԻԱ-ի բուժման ժամանակակից ռազմավարությունները։ Ավելի մանրամասն տեղեկություններ յուրահատուկ դեղամիջոցների մասին կարող եք գտնել "Դեղորայքային բուժում" բաժնում։ Ուշադրություն դարձրեք, որ

յուրաքանչյուր երկիր ունի իր հաստատված դեղորայքների ցանկը, հետևաբար, այստեղ նշված ոչ բոլոր դեղամիջոցներն են հասանելի բոլոր երկրներում:

Ոչ ստերոիդային հակաբորբոքային դեղորայքներ (ՈՍՀԲ)

Ոչ ստերոիդային հակաբորբոքային դեղերը (ՈՍՀԲ) ավանդաբար մնում են բուժման միջոց Յուվենիլ իդիոպաթիկ արթրիտի բոլոր տեսակների և մանկական այլ ռևմատոլոգիական հիվանդությունների համար: Դրանք սիմպտոմատիկ հակաբորբոքային և հակապիրետիկ (ջերմիջեցնողներ) դեղամիջոցներ են: Սիմպտոմատիկ նշանակում է, որ նրանք չեն կարող առաջացնել հիվանդության ռեմիսիա, այլ միայն ծառայում են հիվանդության՝ բորբոքմամբ պայմանավորված նշանները իսկելու համար: Առավել հաճախ օգտագործվում են Նապրոքսենը և Իբուպրոֆենը: Ասպիրինը, չնայած էֆեկտիվությանը և էժանությանը, ներկայումս ավելի քիչ է օգտագործվում, հիմնականում իր կողմնակի ազդեցության պատճառով (համակարգային ազդեցություն արյան մեջ նրա բարձր մակարդակի դեպքերում, տոքսիկ ազդեցություն լյարդի վրա, հատկապես ՅԻԱ-ի դեպքում): ՈՍՀԲ դեղերը սովորաբար լավ են տարվում: Ստամոքսի դիսկոմֆորտը, որը մեծահասակների մոտ հաճախ հանդիպող կողմնակի էֆեկտ է, երեխաների մոտ հազվադեպ է հանդիպում: Երբեմն մեկ ՈՍՀԲ կարող է արդյունավետ լինել, իսկ մյուսը՝ ոչ: Տարբեր ՈՍՀԲ դեղերի կոմբինացիան ցուցված չէ: Հոդերի բորբոքման վրա այս դեղամիջոցների օպտիմալ ազդեցությունը ի հայտ է գալիս բուժումը սկսելուց մի քանի շաբաթ անց:

Ներհոդային ներարկումներ

Ներհոդային ներարկումները կիրառվում են այն դեպքում, երբ առկա է մեկ կամ մի քանի հոդերի արտահայտված բորբոքում, որը արգելակում է հոդերի նորմալ շարժունակությունը և/կամ շատ ցավոտ է երեխայի համար: Ներարկվող դեղը երկարատև ազդեցության կորտիկոստերոիդ է: Տրիամցինոլոն հեքսացետոնիդը առավել նախընտրելի միջոցն է երկարատև ազդեցության շնորհիվ (հաճախ մի քանի ամիս): Նրա ներծծումը համակարգային արյան շրջանառության մեջ աննշան է: Այն բուժման նախընտրելի եղանակ է օլիգոարթրիտի դեպքում, և լրացուցիչ միջոց այլ ձևերի դեպքում: Բուժման այս տարբերակը կարելի է կրկնել մի քանի անգամ նույն հոդում: Ներհոդային ներարկումները կարելի է կատարել տեղային

անզգայացմամբ կամ ընդհանուր անզգայացմամբ (սովորաբար փոքր տարիքի երեխաների մոտ)՝ կախված երեխայի տարիքից, ներարկվող հոդի տեսակից և քանակից։ Նույն հոդում տարվա ընթացքում 3-4 անգամից ավել ներարկումներ սովորաբար խորհուրդ չի տրվում։
Սովորաբար ներհոդային ներարկումները, եթե կարիք կա, համատեղվում են բուժման այլ ձևերի հետ՝ ցավը և կարկամությունը արագ նվազեցնելու համար, կամ կատարվում են մինչև այլ դեղերը կսկսեն աշխատել։

Երկրորդ մակարդակի դեղամիջոցներ:
Երկրորդ մակարդակի դեղամիջոցները ցուցված են այն երեխաներին, որոնք ունեն հարաճուն պոլիարթրիտ՝ չնայած ՈՍՀԲ դեղերով և կորտիկոստերոիդային ներարկումներով ադեկվատ բուժմանը։ Երկրորդ մակարդակի դեղերը հիմնականում ավելացվում են նախորդող ՈՍՀԲ դեղերով բուժմանը, որը սովորաբար շարունակվում է։ Երկրորդ մակարդակի դեղամիջոցներից մեծ մասի էֆեկտը դրսևորվում է բուժումը սկսելուց մի քանի շաբաթ կամ ամիս անց։

Մետոտրեքսատ
Կասկած չկա, որ Մետոտրեքսատը ամբողջ աշխարհում ՅԻԱ-ով հիվանդ երեխաների համար երկրորդ մակարդակի դեղերից ամենանախընտրելի տարբերակն է։ Բազմաթիվ հետազոտություններում ապացուցվել է նրա արդյունավետությունը, ինչպես նաև նրա անվտանգության պրոֆիլը մի քանի տարի ընդունելու դեպքում։ Բժշկական գրականությունում այժմ սահմանված է առավելագույն արդյունավետ դեղաչափը ընդունման համար (15մգ մարմնի մակերեսի մետր քառակուսու վրա, բերանացի կամ պարէնտերալ, սովորաբար ենթամաշկային ներարկման ձևով)։ Հետևաբար, շաբաթական 1 անգամ օգտագործվող Մետոտրեքսատը ընտրության առաջին դեղորայքն է, հատկապես պոլիարթիկուլյար ՅԻԱ-ով հիվանդ երեխաների համար։ Այն արդյունավետ է հիվանդների մեծ մասի համար։ Այն ունի հակաբորբոքային ազդեցություն, բայց որոշ հիվանդների մոտ, անհայտ մեխանիզմների ազդեցության հետևանքով, այն կարող է դանդաղեցնել հիվանդության պրոգրեսիան և անգամ բերել ռեմիսիայի։ Այն սովորաբար լավ է տարվում։ Առավել հաճախ հանդիպող կողմնակի էֆեկտներից են ստամոքսի խանգարումը և

լյարդի տրանսամինազների մակարդակի բարձրացումը: Բուժման ընթացքում, հնարավոր տոքսիկությունը պահանջում է մոնիտորինգ՝ պարբերական լաբորատոր քննություններով:
Ներկայումս Մետոտրեքսատը գրանցված է ՅԻԱ-ի բուժման համար աշխարհի տարբեր երկրներում: Խորհուրդ է տրվում նաև Մետոտրեքսատի կոմբինացված օգտագործումը ֆոլաթթվի կամ ֆոլինաթթվի հետ: Վերջինս վիտամին է, որը նվազեցնում է կողմնակի ազդեցությունների ռիսկը, հատկապես լյարդի ֆունկցիայի հետ կապված:

Լեֆլունոմիդ

Լեֆլունոմիդը Մետոտրեքսատի այլընտրանքային տարբերակն է, հատկապես այն երեխաների համար, որոնք ունեն անտանելիություն վերջինիս հանդեպ: Լեֆլունոմիդը տրվում է հաբերի տեսքով, և բուժման այս տարբերակը ուսումնասիրվել է ՅԻԱ-դեպքում, և նրա էֆեկտիվությունը ապացուցվել է: Ինչևէ, այս բուժումը ավելի թանկ է, քան Մետոտրեքսատի օգտագործումը:

Սալազոպիրին և ցիկլոսպորին

Այլ ոչ կենսաբանական դեղորայքներ, ինչպիսիք են Սալազոպիրինը, նույնպես ցույց են տվել իրենց էֆեկտիվությունը ՅԻԱ-ի բուժման դեպքում, սակայն նրանց տանելիությունը ավելի վատ է, քան Մետոտրեքսատինը: Սալազոպիրինի ընդունման փորձը ավելի սահմանափակ է Մետոտրեքսատի համեմատ: Ներկայումս չկան ճշգրիտ հետազոտություններ, որոնք կգնահատեին ՅԻԱ-ի բուժման էֆեկտիվությունը այլ պոտենցիալ էֆեկտիվ պրեպարատներով, ինչպիսին է Ցիկլոսպորինը: Սալազոպիրինը և Ցիկլոսպորինը ներկայումս ավելի քիչ են օգտագործվում, համենայնդեպս այն երկրներում, որտեղ կենսաբանական ագենտների օգտագործումը ավելի տարածված է: Ցիկլոսպորինը կարևոր դեղամիջոց է, որը կիրառվում է կորտիկոստերոիդների հետ մեկտեղ՝ համակարգային ՅԻԱ-ով հիվանդ երեխաների մոտ մակրոֆագերի ակտիվացման համախտանիշի բուժման համար: Վերջինս համակարգային ՅԻԱ-ի ծանր և կյանքին պոտենցիալ վտանգ սպառնացող բարդություն է, որը բորբոքային պրոցեսի զանգվածային ընդհանուր ակտիվացման արդյունք է:

Կորտիկոստերոիդներ

Կորտիկոստերոիդները առկա հակաբորբոքային դեղորայքներից

ամենաարդյունավետն են, բայց նրանց կիրառումը սահմանափակ է, քանի որ երկարատև օգտագործումը ուղեկցվում է ծանր կողմնակի ազդեցություններով, ներառյալ օստեոպորոզ և աճի դանդաղում: Այնուամենայնիվ, կորտիկոստերոիդները արժեքավոր են համակարգային ախտանշանների բուժման համար, որոնք կայուն են այլ բուժումների նկատմամբ, կյանքին վտանգ սպառնացող համակարգային բարդությունների համար, ինչպես նաև որպես "կամրջային" դեղեր՝ սուր պրոցեսը ճնշելու համար, մինչև կարտահայտվի երկրորդ մակարդակի դեղերի ազդեցությունը: Տեղային կորտիկոստերոիդները (աչքի կաթիլներ) օգտագործվում են իրիդոցիկլիտի բուժման համար: Ավելի ծանր դեպքերում կարող են պահանջվել կորտիկոստերոիդի հարբուլբար ներարկումներ (ակնագնդի մեջ) կամ համակարգային կորտիկոստերոիդների կիրառում:

Կենսաբանական ագենտներ

Վերջին տարիներին ի հայտ են եկել բուժման նոր հնարավորություններ՝ կապված որպես կենսաբանական ագենտներ հայտնի դեղերի հետ: Բժիշկները օգտագործում են այս տերմինը կենսաբանական ինժեներիայի միջոցով արտադրվող դեղերի համար, որոնք, ի տարբերություն Մետոտրեքսատի և Լեֆլունոմիդի, գլխավորապես ուղղված են յուրահատուկ մոլեկուլների դեմ (ուռուցքի նեկրոզացնող գործոն՝ ՈՒՆԳ, ինտերլեյկին 1, ինտերլեյկին 6 կամ T լիմֆոցիտների խթանիչ մոլեկուլներ): Կենսաբանական ագենտները հաստատվել են, որպես կարևոր միջոց ՅԻԱ-ին բնորոշ բորբոքային պրոցեսի արգելակման համար: Ներկայումս առկա են մի շարք բիոլոգական ագենտներ, և գրեթե բոլորը հաստատված են մասնավորապես ՅԻԱ-ի դեպքում կիրառման համար (տես ստորև մանկաբուժական կանոնադրությունը):

Հակա-ՈՒՆԳ դեղորայքներ

Հակա-ՈՒՆԳ դեղերը ագենտներ են, որոնք ընտրողաբար պաշարում են բորբոքման պրոցեսի հատուկ միջնորդանյութ ՈՒՆԳ-ը: Նրանք օգտագործվում են միայնակ կամ Մետոտրեքսատի հետ համակցված և էֆեկտիվ են հիվանդների մեծ մասի մոտ: Նրանց ազդեցությունն արտահայտվում է շատ արագ, և ներկայումս ապացուցված է, որ նրանց հատուկ է անվտանգության բարձր մակարդակ, համենայնդեպս մի քանի տարվա բուժման ընթացքում (տես ստորև անվտանգության բաժնում): Ինչևէ, պոտենցիալ երկարաժամկետ

կողմնակի ազդեցությունները ուսումնասիրելու համար անհրաժեշտ է ավելի երկար հսկողություն: ՅԻԱ-ի համար կենսաբանական ագենտները, այդ թվում ՈՒՆԳ-ի պաշարիչների մի քանի տեսակներ, ավելի լայնորեն են օգտագործվում, և նրանք հիմնականում տարբերվում են ընդունման եղանակով և հաճախականությամբ: Օրինակ, Էթաներսեպտը նշանակվում է շաբաթը 1 կամ 2 անգամ՝ ենթամաշկային ներարկման ձևով, Ադալիմումաբը ամեն 2 շաբաթը 1 անգամ՝ ենթամաշկային ձևով, և Ինֆլիքսիմաբը ամիսը 1 անգամ՝ ներերակային ինֆուզիայով: Մնացածները երեխաների համար դեռ հետազոտման փուլում են (օրինակ Գոլիմումաբ և Ցերտոլիզումաբ պեգոլ), և կան այլ մոլեկուլներ, որոնք ուսումնասիրվում են մեծահասակների համար, բայց ապագայում կարող են դառնալ կիրառելի երեխաների համար:
Սովորաբար հակա-ՈՒՆԳ-ով բուժումը կիրառվում է ՅԻԱ-ի տարբեր տեսակների համար, բացառությամբ կայուն օլիգոարթրիտի, որը սովորաբար չի բուժվում կենսաբանական ագենտներով: Նրանք ունեն ավելի սահմանափակ ցուցումներ ՅԻԱ համակարգային ձևի դեպքում, երբ, որպես կանոն, կիրառվում են այլ կենսաբանական ագենտներ, ինչպիսիք են հակա-ԻL1 (Անակինրա և Կանակինումաբ) կամ հակա-ԻL6 (Տոցիլիզումաբ) միջոցները: Հակա-ՈՒՆԳ ագենտները օգտագործվըմ են և՛ միայնակ, և՛ Մետոտրեքսատի հետ կոմբինացված: Բոլոր երկրորդ մակարդակի դեղերի նման, նրանք պետք է նշանակվեն բժշկական խիստ հսկողությամբ:

Հակա CTL4Ig (Աբատացեպտ)

Աբատացեպտը լիմֆոցիտներ կոչվող արյան որոշ սպիտակ բջիջների վրա այլ մեխանիզմով ազդող դեղ է: Ներկայումս այն կարող է օգտագործվել պոլիարթրիտով երեխաների բուժման համար, որոնք չեն պատասխանում Մետոտրեքսատին կամ այլ կենսաբանական ագենտներին:

Հակաինտերլեյկին 1 (Անակինրա և Կանակինումաբ) և հակաինտերլեյկին 6 (Տոցիլիզումաբ)

Այս դեղերը մասնավորապես օգտագործում են ՅԻԱ համակարգային ձևի բուժման համար: Սովորաբար ՅԻԱ համակարգային ձևի դեպքում բուժումը սկսվում է կորտիկոստերոիդներով: Չնայած էֆեկտիվությանը՝ կորտիկոստերոիդները ասոցացվում են կողմնակի ազդեցությունների՝ մասնավորապես աճի վրա ազդեցության հետ: Այսպիսով, եթե նրանք ի վիճակի չեն նվազեցնել

հիվանդության ակտիվությունը կարճ ժամանակում (սովորաբար մի քանի ամիս), բժիշկները և՛ համակարգային դրսևորումների (տենդ), և՛ արթրիտների բուժման համար ավելացնում են հակա-ԻL1 (Անակինրա կամ Կանակինումաբ) կամ հակա-ԻL6 (Տոցիլիզումաբ): Համակարգային ՅԻԱ-ով երեխաների մոտ համակարգային նշանները երբեմն ինքնուրույն անհետանում են, բայց արթրիտները պահպանվում են: Այս դեպքերում, Մետոտրեքսատը կարող է օգտագործվել միայնակ կամ հակա-ՌԻՆԳ-ի կամ աբատացեպտի հետ կոմբինացված: Տոցիլիզումաբը կարող է օգտագործվել համակարգային կամ պոլիարտիկուլյար ՅԻԱ-ի դեպքում: Նրա էֆեկտիվությունը նախ ապացուցվել է համակարգային, իսկ ավելի ուշ՝ պոլիարտիկուլյար ՅԻԱ-ի դեպքում, և այն կարող է կիրառվել այն հիվանդների համար, ովքեր չեն պատասխանում Մետոտրեքսատին կամ այլ կենսաբանական ագենտներին:

Բուժման այլ լրացուցիչ մեթոդներ

Վերականգնողական բուժում (ռեաբիլիտացիա)
Ռեաբիլիտացիան բուժման կարևոր բաղադրիչ է: Այն ներառում է համապատասխան ֆիզիկական վարժություններ, ինչպես նաև, ցուցումների դեպքում, հոդերը հարմար դիրքում պահելու համար հատուկ հարմարանքների կիրառում, որպեսզի կանխարգելվի ցավը, կարկամությունը, մկանային կոնտրակտուրաների և հոդերի դեֆորմացիաների առաջացումը: Այն պետք է սկսվի վաղ և կատարվի կանոնավոր, հոդերի և մկանների վիճակի պահպանման և լավացման համար:

Օրթոպեդիկ վիրաբուժություն
Օրթոպեդիկ վիրաբուժության հիմնական ցուցումները հոդի քայքայման դեպքում հոդի էնդոպրոթեզավորումն է (հիմնականում կոնքազդրային և ծնկան հոդեր) և կայուն կոնտրակտուրաների դեպքում՝ փափուկ հյուսվածքների վիրաբուժական թուլացումը:

3.3 Ի՞նչ կասեք բուժման ոչ ավանդական/լրացուցիչ բուժման մեթոդների մասին:
Կան բազմաթիվ լրացուցիչ և այլընտրանքային բուժման տարբերակներ, որոնք կարող են շփոթեցնել հիվանդներին և նրանց ընտանիքների անդամներին: Մտածեք զգուշորեն այս բուժումների

կիրառման ռիսկերի և առավելությունների մասին, քանի որ նրանց էֆեկտիվությունը ապացուցված չէ և կարող է թանկ արժենալ և՛ ժամանակի, և՛ երեխայի ծանրաբեռնվածության, և՛ գումարի առումով: Եթե դուք ուզում եք ուսումնասիրել լրացուցիչ կամ այլընտրանքային բուժումները, խնդրում ենք քննարկել այդ տարբերակները ձեր մանկական ռևմատոլոգի հետ: Բուժման որոշ եղանակներ կարող են փոխազդել դեղորայքների հետ: Շատ բժիշկներ դեմ չեն լինի այլընտրանքային բուժման եղանակներին, պայմանով, որ դուք կհետևեք բժշկի խորհուրդներին: Շատ կարևոր է չդադարեցնել ձեզ նշանակված դեղորայքային բուժումը: Երբ դադարեցնեք դեղերը, ինչպիսիք են կորտիկոստերոիդները, որ անհրաժեշտ են հիվանդությունը հսկողության տակ պահելու համար, ապա դա կարող է շատ վտանգավոր լինել, եթե հիվանդությունը դեռ ակտիվ փուլում է: Խնդրում ենք քննարկել բժշկի հետ նշանակված պրեպարատների շուրջ առաջացած հարցերը:

3.4 Ե՞րբ է անհրաժեշտ սկսել բուժումը:

Ներկայումս կան միջազգային և ազգային խորհուրդներ, որոնք կօգնեն բժիշկներին և ընտանիքի անդամներին ընտրել բուժման եղանակը:
Ռևմատոլոգների Ամերիկյան Քոլեջը (ACR, կայքը` www.rheumatology.org) վերջերս թողարկել է միջազգային խորհուրդներ, ինչպես նաև իր տարբերակն է ներկայումս պատրաստում Մանկական Ռևմատոլոգների Եվրոպական Միությունը (PRES, կայքը` www.pres.org.uk):
Համաձայն այս խորհուրդների` ավելի թեթև հիվանդությամբ երեխաները (փոքրաքանակ ախտահարված հոդերի դեպքում) սովորաբար բուժվում են հիմնականում ՈՍՀԲ դեղերի և կորտիկոստերոիդային ներարկումների միջոցով:
Ավելի ծանր ՅԻԱ-ի դեպքում (մի քանի հոդերի ախտահարում) նախ նշանակվում է Մետոտրեքսատ (կամ, նվազ դեպքերում, Լեֆլունոմիդ), և, եթե այն արդյունավետ չէ, ավելացվում է կենսաբանական ագենտ (առաջնահերթ հակա-ՈՒՆԳ)` առանձին կամ մետոտրեքսատի հետ կոմբինացված: Այն երեխաները, ովքեր ռեզիստենտ են կամ ունեն անտանելիություն և՛ Մետոտրեքսատով, և՛ կենսաբանական ագենտներով բուժման նկատմամբ, կարող են օգտագործել այլ կենսաբանական ագենտներ (այլ հակա-ՈՒՆԳ կամ աբատացեպտ):

3.5 Ի՞նչ կասեք մանկական օրենսդրության, պատենտավորված և ոչ պատենտավորված օգտագործման, և ապագա բուժական հնարավորությունների մասին:

15 տարի առաջ ՅԻԱ-ի և շատ այլ մանկական հիվանդությունների բուժման համար կիրառվող բոլոր դեղերը երեխաների օգտագործման համար ինչպես հարկն է ուսումնասիրված չէին: Դա նշանակում է, որ բժիշկը նշանակում էր դեղեր՝ հիմնվելով սեփական փորձի կամ մեծահասակ հիվանդների մասնակցությամբ հետազոտությունների վրա:

Իսկապես, անցյալում մանկական ռևմատոլոգիայում կլինիկական փորձերի իրականացումը դժվար էր, գլխավորապես կապված երեխաների մասնակցությամբ հետազոտությունների ֆինանսավորման բացակայության և ֆարմակոլոգիական գործակալությունների անբավարար հետաքրքրության հետ, քանի որ մանկաբուժական շուկան մեծ չէր, և ծախսերը չէին լրացվում: Այս իրավիճակը կտրուկ փոխվեց մի քանի տարի առաջ: Դա կապված էր ԱՄՆ-ում ընդունված ՛՛Լավագույն Դեղերը Երեխաների Համար՛՛ օրենքի և Եվրամիությունում ընդունված, երեխաներին վերաբերող դեղագործության զարգացման հատուկ օրենսդրության (Մանկաբուժական կարգավորման) հետ: Այս նախաձեռնությունները էապես պարտադրեցին դեղագործական ընկերություններին հետազոտել դեղեր նաև երեխաների համար:

ԱՄՆ-ի և ԵՄ-ի նախաձեռնությունները և 2 խոշոր ցանցերը՝ Մանկական Ռևմատոլոգիայում Միջազգային Հետազոտությունների Կազմակերպությունը (PRINTO, www.printo.it), որը միավորում է աշխարհի ավելի քանի 50 երկրներ, և հյուսիսամերիկյան Մանկական Ռևմատոլոգիայում Համատեղ Հետազոտությունների Խումբը (PRCSG, www.prcsg.org) դրական ազդեցություն ունեցան մանկական ռևմատոլոգիայի զարգացման վրա, մասնավորապես ՅԻԱ-ով երեխաների բուժման նոր եղանակների մշակման վրա: Ամբողջ աշխարհում PRINTO-ի կամ PRCSG-ի կենտրոններում բուժվող՝ ՅԻԱ-ով հիվանդ երեխաներ ունեցող հարյուրավոր ընտանիքներ մասնակցել են այս կլինիկական փորձերին, ինչը թույլ է տվել ՅԻԱ-ով հիվանդ երեխաներին ստանալ հատուկ նրանց համար ուսումնասիրված բուժում: Երբեմն այս հետազոտություններին մասնակցությունը պահանջում է օգտագործել պլացեբո (այսինքն ոչ ակտիվ նյութերով դեղեր կամ ներարկումներ), որպեսզի

ապացուցվի, որ հետազոտվող դեղը ավելի շատ օգուտ է տալիս, քան վնաս։
Այս կարևոր հետազոտությունների շնորհիվ այսօր շատ դեղեր հաստատված են հատուկ ՅԻԱ-ի համար։ Դա նշանակում է, որ կարգավորող մարմինները, ինչպիսիք են Սննդի և Դեղերի Վարչակազմը (FDA), Դեղորայքների Եվրոպական Գործակալությունը (EMA), և որոշ ազգային մարմիններ, վերանայել են կլինիկական փորձերի արդյունքների գիտական ինֆորմացիան և թույլատրել են դեղագործական ընկերություններին դեղի պիտակի վրա գրել, որ այն էֆեկտիվ է և անվտանգ երեխաների համար։
Հատուկ ՅԻԱ-ի բուժման համար հաստատված դեղերի ցանկը ներառում է Մետոտրեքսատ, Էտաներցեպտ, Ադալիմումաբ, Աբատացեպտ, Տոցիլիզումաբ և Կանակինումաբ։
Որոշ այլ դեղեր ներկայումս երեխաների համար հետազոտվում են, ուստի բժիշկը կարող է առաջարկել , որ ձեր երեխան մասնակցի այդ հետազոտություններին:
Կան այլ դեղեր, որոնք պաշտոնապես չեն հաստատվել ՅԻԱ-ի բուժման համար, ինչպիսիք են որոշ ոչ ստերոիդային հակաբորբոքային դեղերը, Ազաթիոպրինը, Ցիկլոսպորինը, Անակինրան, Ինֆլիքսիմաբը, Գոլիմումաբը և Ցերտոլիզումաբը։ Այս դեղերը կարող են օգտագործվել անգամ առանց հաստատված ցուցումների (այսպես կոչված չգրանցված օգտագործում) և ձեր բժիշկը կարող է առաջարկել դրանց օգտագործումը, հատկապես եթե չկա այլ հասանելի բուժման տարբերակ։

3.6 Որոնք են բուժման գլխավոր կողմնակի ազդեցությունները:

ՅԻԱ-ի բուժման ժամանակ օգտագործվող դեղամիջոցները սովորաբար լավ են տարվում։ Ստամոքսի խանգարումը , որը ՈՍՀԲ դեղերի կիրառման հետևանքով առաջացած ամենահաճախ հանդիպող կողմնակի ազդեցությունն է (հենց այս պատճառով անհրաժեշտ է ընդունել սննդի հետ միասին) երեխաների մոտ ավելի հազվադեպ է հանդիպում, քան մեծահասակների մոտ։ ՈՍՀԲ դեղերը կարող են պատճառ դառնալ արյան մեջ որոշ լյարդային ֆերմենտների մակարդակի բարձրացման, բայց սա հազվադեպ հանդիպող երևույթ է, բացառությամբ ասպիրինի ընդունման դեպքերի։
Մետոտրեքսատը նույնպես լավ է տարվում։ Ստամոքսաղիքային տրակտի վրա կողմնակի ազդեցությունները, ինչպիսիք են

սրտխառնոցը և փսխումները, հաճախ են հանդիպում: Հնարավոր տոքսիկության հսկողության համար կարևոր է լյարդային ֆերմենտների հսկողություն՝ օգտագործելով սովորական արյան քննություններ: Ամենահաճախ հանդիպող լաբորատոր շեղումը լյարդային ֆերմենտների մակարդակի բարձրացումն է, ինչը նորմալանում է դեղի ընդունումը ընդհատելիս կամ դոզան նվազեցնելիս: Ֆոլաթթվի և ֆոլինաթթվի նշանակումը թույլ է տալիս նվազեցնել լյարդի տոքսիկության հաճախականությունը: Մետոտրեքսատի նկատմամբ գերզգայություն հազվադեպ է հանդիպում:
Սալազոպիրինը նույնպես բավականաչափ լավ է տարվում: Առավել հաճախ հանդիպող կողմնակի երևույթներն են ցանը, ստամոքսաղիքային գանգատները, հիպերտրանսամինազեմիան (լյարդային տոքսիկություն), լեյկոպենիան (արյան սպիտակ բջիջների թվի նվազում, որը հանգեցնում է ինֆեկցիաների նկատմամբ ընկալունակության բարձրացման): Մետոտրեքսատի նման, այս դեպքում ևս անհրաժեշտ են պարբերաբար լաբորատոր քննություններ անցկացնել:
Բարձր դոզաներով կորտիկոստերոիդների երկարատև օգտագործումը կապված է մի շարք կարևոր կողմնակի ազդեցությունների հետ: Այն ներառում է աճի դանդաղումը և օստեոպորոզը: Բարձր դոզաներով կորտիկոստերոիդները պատճառ են ախորժակի նշանակալի բարձրացման, որը կարող է բերել ճարպակալման: Հետևաբար կարևոր է խրախուսել երեխաներին ուտել սնունդ, որը կարող է բավարարել իրենց ախորժակը, առանց կալորիաների ավելացման:
Կենսաբանական ագենտները սովորաբար լավ են տարվում, համենայնդեպս, բուժման առաջին մի քանի տարիների ընթացքում: Հիվանդներին անհրաժեշտ է ուշադիր հսկողություն հնարավոր ինֆեկցիայի ծագման կամ այլ անցանկալի երևույթների դեմ: Ինչևէ, կարևոր է հասկանալ, որ ՅԻԱ-ի բուժման համար կիրառվող այս բոլոր դեղերի փորձը սահմանափակված է քանակապես (միայն մի քանի հարյուր երեխա է մասնակցել կլինիկական փորձերում) և ժամանակի առումով (կենսաբանական ագենտները հասանելի են դարձել միայն սկսած 2000թ-ից): Այս պատճառներով ներկայումս կան ՅԻԱ-ով հիվանդ երեխաների կենսաբանական ագենտներով բուժման մի քանի գրանցամատյաններ՝ ազգային (օրինակ՝ Գերմանիա, Միացյալ թագավորություն, ԱՄՆ և այլն) և միջազգային մակարդակների (օրինակ Pharmachild, այս ծրագիրը անց է կացվում

PRINTO-ի և PRES-ի կողմից), որոնց նպատակն է ՅԻԱ-ով հիվանդ երեխաների ուշադիր հսկողությունը և հնարավոր երևույթների առաջացման մոնիտորինգը, որոնք կապված են երկարաժամկետ բուժման անվտանգության հետ (դեղերի ընդունումից մի քանի տարի անց)։

3.7 Որքա՞ն է բուժման տևողությունը:

Բուժումը պետք է շարունակել այնքան ժամանակ, քանի դեռ առկա է հիվանդությունը։ Դեպքերի մեծ մասում ՅԻԱ-ն անցնում է ինքնուրույն ռեմիսիայի մի քանի տարուց մինչև ավելի երկար բուժումից հետո։ ՅԻԱ-ի ընթացքը բնութագրվում է պարբերաբար ռեմիսիաներով և սրացումներով, որոնք պահանջում են կարևոր փոփոխություններ բուժման մեջ։ Բուժման ամբողջական ընդհատում կատարվում է միայն երկար ժամանակով (6-12 ամիս և ավելի երկար) արթրիտի բացակայության դեպքում: Ինչևէ, չկան վերջնական տեղեկություններ դեղի դադարեցումից հետո հիվանդության հնարավոր վերականգնման մասին : Բժիշկները սովորաբար հսկում են ՅԻԱ-ով հիվանդ երեխաներին մինչև չափահաս դառնալը, անգամ եթե չկա արթրիտ։

3.8 Ակնաբուժական հետազոտություններ (ճեղքող լամպով զննում): Ի՞նչ հաճախականությամբ, ի՞նչ տևողությամբ:

Բարձր ռիսկի խմբի հիվանդերի մոտ (հատկապես ANA դրական) ճեղքող լամպով քննությունը պետք է կատարել առնվազն երեք ամիսը մեկ։ Իրիդոցիկլիտի առաջանալու դեպքում ավելի հաճախակի քննություններ են անհրաժեշտ։ Հետազոտությունների հաճախականությունը կախված է աչքերի ախտահարման ծանրությունից, որը որոշվում է ակնաբույժի կողմից զննման ընթացքում։

Իրիդոցիկլիտի զարգացման ռիսկը ժամանակի ընթացքում նվազում է։ Ինչևէ, իրիդոցիկլիտ կարող է զարգանալ նաև արթրիտի սկզբից մի քանի տարի անց։ Հետևաբար խելամիտ է աչքերի զննումը կատարել ավելի երկարատև, անգամ եթե արթրիտը ռեմիսիայի մեջ է։

Սուր ուվեիտը, որը կարող է զարգանալ արթրիտով կամ էնթեզիտով հիվանդների մոտ, ախտանշային է (կարմիր աչքեր, աչքերի ցավ և անհարմարության զգացում լույսից՝ լուսավախություն)։ Նման

գանգատների դեպքում անհրաժեշտ է շտապ ակնաբույժի խորհրդատվություն: Ի տարբերություն իրիդոցիկլիտի, այս դեպքում պարբերաբար ճեղքող լամպով զննումը, վաղ ախտորոշման համար, անհրաժեշտ չէ:

3.9 Ինչպիսի՞ն է արթրիտի երկարաժամկետ ելքը (պրոգնոզը)

Արթրիտի ելքը զգալիորեն բարելավվել է տարիների ընթացքում, բայց այն դեռ կախված է ՅԻԱ-ի ծանրությունից, կլինիկական ձևից, վաղ և լիարժեք բուժումից: Կատարվում են շարունակական հետազոտություններ նոր դեղերի և կենսաբանական ագենտների զարգացման համար, ինչպես նաև բոլոր երեխաների համար բուժումը հասանելի դարձնելու համար: Վերջին տասը տարիների ընթացքում բուժման պրոգնոզը զգալիորեն բարելավվել է: Ընդհանուր առմամբ, երեխաների մոտավորապես 40%-ը, հիվանդության սկզբից 8-10 տարիների ընթացքում, կարող են դեղորայք չընդունել և չունենալ ախտանիշեր (ռեմիսիա): Ռեմիսիայի առաջացման ամենաբարձր տոկոսը դիտվում է կայուն օլիգոարթրիտի և համակարգային ձևի ժամանակ: Համակարգային ՅԻԱ-ի պրոգնոզը տարբեր է: Հիվանդների կեսի մոտ արթրիտը թույլ է արտահայտված և հիվանդությունը բնութագրվում է համակարգային նշանների պարբերական սրացումներով: Այս դեպքերում վերջնական ելքը հիմնականում բարենպաստ է, քանի որ հիվանդությունը հաճախ ինքնուրույն անցնում է ռեմիսիայի: Հիվանդների մյուս կեսի մոտ հիվանդությունը բնութագրվում է կայուն պահպանվող արթրիտով, իսկ համակարգային նշանները տարիների ընթացքում աստիճանաբար անհետանում են: Այս խումբ հիվանդների մոտ կարող են առաջանալ հոդերի ծանր քայքայումներ: Վերջապես, այս ենթախմբի փոքրաթիվ հիվանդների մոտ համակարգային նշանները պահպանվում են ծանր հոդային ախտահարման հետ զուգահեռ. այս հիվանդների պրոգնոզը խիստ անբարենպաստ է, նրանց մոտ նաև կարող է առաջանալ ամիլոիդոզ, մի ծանր բարդություն, որի դեպքում պահանջվում է հզոր իմունաճնշիչ բուժում: Հակա-ԻL6-ի (Տոցիլիզումաբ) և հակա-ԻL1-ի (Անակինրա և Կանակինումաբ) կիրառմամբ թիրախային կենսաբանական բուժման զարգացումը հնարավոր է նշանակելիորեն բարելավի երկարաժամկետ պրոգնոզը: ՌԳ դրական պոլիարտիկուլյար ՅԻԱ-ի ժամանակ արթրիտը հաճախ ունի սաստկացող ընթացք, որը կարող է առաջացնել հոդերի ծանր

վնասում: Այս ձևը հանդիսանում է մեծահասակների Ռևմատոիդ գործոն (ՌԳ) դրական ռևմատոիդ արթրիտի մանկական համարժեքը:
ՌԳ բացասական պոլիարտիկուլյար ՅԻԱ-ն բարդ է և՛ կլինիկական նշանների, և՛ կանխատեսման հարցում: Ընդհանուր առմամբ, այս ձևի ժամանակ կանխատեսումը շատ ավելի բարենպաստ է , քան ՌԳ-դրական պոլիարտիկուլյար ՅԻԱ-ի դեպքում, հոդային քայքայումը առաջանում է հիվանդների միայն մեկ քառորդի մոտ:
Օլիգոարտիկուլյար ՅԻԱ-ն հաճախ ունի լավ կանխատեսում հոդերի առումով, երբ հիվանդությունը սահմանափակվում է քիչ հոդերի ախտահարմամբ (այսպես կոչված կայուն օլիգոարթրիտ):
Հիվանդները, որոնց հոդերի ախտահարումը տարածվում է, ներգրավելով ավելի շատ հոդեր (տարածուն օլիգոարթրիտ) ունեն նմանատիպ կանխատեսում, ինչ որ ՌԳ բացասական պոլիարտիկուլյար ՅԻԱ-ի դեպքում:
Փսորիատիկ ՅԻԱ-ով շատ հիվանդների հիվանդության ընթացքը նման է օլիգոարտրկուլյար ՅԻԱ-ին, մինչդեռ մյուսների մոտ, այն նման է չափահասների փսորիատիկ արթրիտին:
Էնթեզիտ կապակցված ՅԻԱ-ն նույնպես ունի փոփոխական պրոգնոզ: Որոշ հիվանդների մոտ հիվանդությունը անցնում է ռեմիսիայի, մինչդեռ մյուսների մոտ այն սաստկանում է և ընդգրկում սակրոիլիալ հոդերը:
Առ այսօր հիվանդության վաղ փուլերում բացակայում են կլինիկական կամ լաբորատոր հուսալի հատկանիշներ, և բժիշկները չեն կարող կանխատեսել, թե որ հիվանդը կունենա առավել անբարենպաստ պրոգնոզ: Այսպիսի կանխատեսումները կարող էին զգալի կլինիկական կարևորություն ունենալ, քանի որ դրանք թույլ կտային առանձնացնել այն հիվանդներին, որոնց անհրաժեշտ է նշանակել ավելի ագրեսիվ բուժում հիվանդության հենց սկզբից: Այլ լաբորատոր մարկերները, որոնք կարող են կանխորոշել, թե երբ է հնարավոր դադարեցնել Մետոտրեքսատով կամ կենսաբանական ագենտներով բուժումը, դեռևս հետազոտման փուլում են :

3.10 Նաև իրիդոցիկլիտի մասին

Չբուժելու դեպքում իրիդոցիկլիտը կարող է շատ լուրջ հետևանքներ ունենալ, մինչև աչքի ոսպնյակի պղտորում (կատարակտ) և կուրություն: Այնուամենայնիվ, եթե բուժումը սկսվում է արդեն վաղ փուլում, որը ներառում է աչքի կաթիլներ՝ նախատեսված բորբոքման

նվազեցման և բբերի լայնացման համար, այս ախտանշանները սովորաբար նվազում են բուժման ընթացքում: Եթե այս ախտանշանները աչքի կաթիլներով չեն կարող կառավարվել, կարելի է նշանակել կենսաբանական ագենտներ: Այնուամենայնիվ, հստակ տվյալներ, որոնց հիման վրա կարելի է խորհուրդ տալ ծանր իրիդոցիկլիտի բուժման լավագույն տարբերակը, բացակայում են` պայմանավորված տարբեր երեխաների մոտ բուժման նկատմամբ փոփոխական պատասխանով: Այսպիսով, ելքի կարևոր որոշիչը վաղ ախտորոշումն է: Կատարակտը կարող է լինել նաև կորտիկոստերոիդներով երկարատև բուժման հետևանք, հատկապես ՅԻԱ համակարգային ձևով հիվանդների մոտ: