



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

PAPA համախտանիշ

Տարբերակ 2016

2. Ախտորոշումը և բուժումը:

2.1 Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում:

PAPA համախտանիշի մասին կարելի է ենթադրել, եթե երեխան ունի կրկնվող ցավոտ բորբոքային արթիտների դրվագներ, որոնք կլինիկորեն նման են սեպտիկ արթիտին, և չեն պատասխանում հակաբակտերիալ բուժմանը: Արթիտները և մաշկի ախտահարումը կարող են չարտահայտվել միաժամանակ և կարող են առկա լինել ոչ բոլոր հիվանդների մոտ: Անհրաժեշտ է նաև ընտանեկան պատմության մանրամասն իմացությունը: Եվ քանի որ հիվանդությունը ժառանգվում է աուտոսոմ դոմինանտ ձևով, ընտանիքի այլ անդամներ սովորաբար ունենում են հիվանդության առնվազն մի քանի նշաններ: Ախտորոշումը կարող է դրվել միայն գենետիկական քննության միջոցով, որը հայտնաբերում է PSTPIP1 գենի մուտացիան:

2.2 Որո՞նք են հետազոտությունների կարևորությունը:

Արյան անալիզները՝ էրիթրոցիտների նստեցման արագությունը (ԷՆԱ), C ռեակտիվ սպիտակուցը (CRP) և արյան ընդհանուր քննությունը սովորաբար նորմայից շեղված են արթիտի դրվագների ընթացքում, այս թեստերը ցույց են տալիս բորբոքման առկայությունը: Այս փոփոխությունները յուրահատուկ չեն PAPA համախտանիշի ախտորոշման համար:

Հոդի հեղուկի քննություն- արթիտի դրվագի ընթացքում, սովորաբար կատարվում է հոդի պունկցիա, որում առկա է լինում հեղուկ, որը կոչվում է սինովիալ հեղուկ: PAPA համախտանիշով հիվանդների սինովիալ հեղուկը թարախային է (դեղին և խիտ) և

պարունակում է նեյտրոֆիլների (արյան սպիտակ բջիջների տեսակ) բարձր քանակ: Այս հատկանիշը նման է սեպտիկ արթրիտին, սակայն այս դեպքում մանրէաբանական քննությունը բացասական է: Գենետիկական քննություն- միակ քննությունը, որը միանշանակ հաստատում է PAPA համախտանիշը գենետիկական քննությունն է, որը ցույց է տալիս PSTPIP1 գենի մուտացիայի առկայությունը: Այս քննությունը կատարվում է արյան փոքր քանակով:

2.3 Կարո՞ղ է այն բուժվել կամ ապաքինվել:

PAPA համախտանիշով հիվանդների լիարժեք ապաքինում հնարավոր չէ, քանի որ սա գենետիկական հիվանդություն է: Սակայն, այն հնարավոր է բուժել դեղերով՝ հսկելով հոդերի բորբոքումը՝ կանխարգելելով դրանց վնասումը: Նույնը վերաբերվում է նաև մաշկի ախտահարմանը, չնայած այս դեպքում բուժման հանդեպ պատասխանը դանդաղ է:

2.4 Ո՞րն է բուժումը:

PAPA համախտանիշի բուժումը տարբեր է՝ կախված գերակշռող կլինիկական նշանից: Արթրիտի դրվագները սովորաբար բավականին արագ պատասխանում են բերանացի կամ ներհոդային ներարկման ձևով տրվող կորտիկոստերոիդներին: Երբեմն նրանց արդյունավետությունը կարող է լինել ոչ բավարար: Բացի այդ արթրիտները կարող են կրկնվել շատ հաճախ, ինչը պահանջում է կորտիկոստերոիդների երկարատև ընդունում, որն էլ կարող է կողմնակի ազդեցությունների պատճառ դառնալ: Բերանացի ընդունման կորտիկոստերոիդները արդյունավետ են նաև գանգրենոզ պիոդերմայի համար, որը սովորաբար բուժվում է նաև տեղային իմունոճնշիչ և հակաբորբոքային դեղերով: Բուժման հանդեպ պատասխանը դանդաղ է և ախտահարումները կարող են ցավոտ լինել: Վերջերս, եզակի դեպքերում արձանագրվել է նոր կենսաբանական դեղերի՝ IL-1-ի կամ ՌԲԳ-ի ինհիբիտորների, արդյունավետությունը և պիոդերմայի բուժման, և կրկնվող արթրիտների կանխարգելման համար: Հիվանդության հազվադեպության պատճառով հետազոտությունները շատ քիչ են :

2.5 Որո՞նք են դեղորայքային բուժման կողմնակի

ագդեցությունները

Կորտիկոստերոիդներով բուժումը ուղեկցվում է քաշի ավելացման, դեմքի այտուցի և տրամադրության փոփոխման հետ: Այս դեղերով երկարատև բուժումը կարող է աճի հապաղման և օստեոպորոզի պատճառ լինել:

2.6 Ինքքա՞ն պետք է տևի բուժումը:

Սովորաբար բուժման նպատակն է կրկնվող արթրիտների և մաշկի ախտահարման հսկողությունը և բուժումը մշտական բնույթ չունի:

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

Չկան հրատարակված տվյալներ լրացուցիչ բուժման եղանակների արդյունավետության մասին:

2. Որքա՞ն է տևում հիվանդությունը:

Հիվանդների վիճակը սովորաբար տարիքին զուգահեռ լավանում է և հիվանդության նշանները կարող են անհետանալ: Սակայն սա ոչ բոլոր հիվանդերին է բնորոշ:

2.9 Ո՞րն է հիվանդության երկարաժամկետ կանխատեսումը:

Նշանները տարիքին զուգահեռ մեղմանում են: Սակայն, քանի որ PAPA համախտանիշը շատ հազվադեպ հանդիպող հիվանդություն է երկարաժամկետ կանխատեսումը անհայտ է: