



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

# **ՈՒՌՈՒՑՔԻ ՆԵԿՐՈԶԱՑՆՈՂ ԳՈՐԾՈՆԻ ԸՆԿԱԼԻՉԻ ՀԵՏ ԱՍՈՑԱԾՎԱԾ ՊԱՐԲԵՐԱԿԱՆ ՀԱՄԱԽՏԱՆԻՇ (TRAPS) ԿԱՄ ԸՆՏԱՆԵԿԱՆ ԻՌԱՆԴԱԿԱՆ ՏԵՆԴ**

Տարբերակ 2016

## **2. ԱԽՏՈՐՈՇՈՒՄԸ ԵՎ ԲՈՒԺՈՒՄԸ**

### **2.1 Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում:**

Բժիշկը կարող է կասկածել TRAPS-ի մասին, հիմնվելով զննման ընթացքում հայտնաբերված կլինիկական նշանների և ընտանեկան բժշկական պատմության վրա:

Արյան մի քանի քննությունն է անհրաժեշտ նույնպիսի ժամանակ բորբոքումը հայտնաբերման համար: Ախտորոշումը հաստատվում է միայն գենետիկական քննությամբ, որով հայտնաբերվում է մուտացիան:

Տարբերակիչ ախտորոշումը կատարվում է այն վիճակների հետ, որոնց բնորոշ է կրկնվող տենդը, ներառյալ ինֆեկցիաները, չարորակ հիվանդությունները և այլ բորբոքային խրոնիկ հիվանդություններ, ինչպիսիք են Ընտանեկան Միջերկրածովյան տենդը և Մևալոնատկինազի անբավարարությունը:

### **2.2 Ինչպիսի՞ հետազոտություններ են անհրաժեշտ:**

Լաբորատոր քննությունները կարևոր են TRAPS-ի ախտորոշման համար: Այնպիսի ցուցանիշներ, ինչպիսիք են Էրիթրոցիտների նստեցման արագությունը (ԷՆԱ), CRP-ն, շիճուկի Ամիլոիդ-A սպիտակուցը (SAA), արյան ընդհանուր քննությունը և ֆիբրինոգենը, կարևոր են հիվանդության գրոհի ընթացքում բորբոքման աստիճանը գնահատելու համար: Այս թեստերը կրկնվում են հիվանդության նշաններն անցնելուց հետո ևս, պարզելու համար

---

դրանց արդյունքները նորմալացել են, թե՛ ոչ:  
Մեզի նմուշը նույնպես հետազոտվում է սպիտակուցի և  
էրիթրոցիտների հայտնաբերման նպատակով; Նոպաների  
ընթացքում նրանք կարող են ժամանակավորապես փոփոխվել:  
Ամփոփող ունեցող հիվանդները մեզի մեջ կունենան սպիտակուցի  
մշտական բարձր մակարդակ:  
TNFRI գենի մոլեկուլյար քննությունը կատարվում է  
մասնագիտացված գենետիկական լաբորատորիաներում:

### **2.3 Ո՞րն է բուժումը:**

Ներկայումս, հիվանդությունը կանխարգելող կամ ապաքինող  
բուժում չկա: Ոչ ստերոիդային հակաբորբոքային դեղերը ( ՈՍՀԲ  
դեղեր, ինչպիսիք են Իբուպրոֆենը, Նապրոքսենը կամ  
հնդոմետացինը) օգնում են մեղմացնել նշանները:  
Կորտիկոստերոիդների բարձր դեղաչափը հաճախ արդյունավետ է,  
բայց երկարատև օգտագործումը կարող է լուրջ կողմնակի  
ազդեցությունների պատճառ դառնալ: Ցույց է տրվել , որ բորբոքային  
ցիտոկին ՌԻՆԳ-ի յուրահատուկ պաշարումը ՌԻՆԳ լուծելի ընկալիչի  
միջոցով (Էտաներցեպտ) արդյունավետ է որոշ հիվանդների մոտ  
տենդի նոպաների կանխարգելման համար: Մյուս կողմից, ՌԻՆԳ-ի  
հանդեպ մոնոկլոնալ հակամարմինների օգտագործումը երբեմն  
ուղեկցվում է հիվանդության սրացումներով: Վերջերս ցույց է տրվել  
TRAPS ունեցող որոշ երեխաների մոտ այլ ցիտոկինի (ԻԼ-1) պաշարիչ  
պրեպարատի լավ արդյունք:

### **2.4 Որո՞նք են դեղորայքային բուժման կողմնակի ազդեցությունները:**

Կողմնակի ազդեցությունները կախված են ստացած դեղերից: ՈՍՀԲ  
դեղերը կարող են առաջացնել գլխացավ, ստամոքսի խոցեր և  
երիկամի վնասում: Կորտիկոստերոիդները և կենսաբանական  
ազենտները (ՌԻՆԳ-ի և ԻԼ-1-ի պաշարիչներ) բարձրացնում են  
ինֆեկցիայի հանդեպ զգայունությունը: Որպես լրացում,  
կորտիկոստերոիդները կարող են տարբեր կողմնակի  
ազդեցությունների պատճառ դառնալ:

### **2.5 Որքա՞ն պետք է տևի բուժումը:**

---

Քանի որ, հարաբերականորեն քիչ հիվանդներ են բուժում ստացել հակա-ՈՒՆԳ և հակա-ԻԼ-1-ով, հստակ հնարավոր չէ ասել, ավելի լավ է բուժել յուրաքանչյուր նոր սկսվող տենդի նոպան, թե բուժումը ստանալ անընդհատ, եթե այո, ապա ինչքան ժամանակ:

## **2.6 Ի՞նչ կասեք ոչ ավանդական կամ լրացուցիչ բուժման եղանակների մասին:**

Չկան հրատարակված տվյալներ բուժման այս եղանակների արդյունավետության մասին:

## **2.7 Ինչպիսի՞ պարբերական հետազոտություններ են անհրաժեշտ:**

Բուժում ստացող հիվանդները պետք է առնվազն երկու – երեք ամիսը մեկ անգամ հանձնեն արյան և մեզի քննություն:

## **2.8 Ինչքա՞ն է տևում հիվանդությունը:**

TRAPS –ը ամբողջ կյանքում պահպանվող հիվանդություն է, չնայած տենդի նոպաները տարիքի հետ կարող են մեղմանալ կամ դառնալ ավելի խրոնիկ և ավիքաձև ընթացքով: Դժբախտաբար, այս փոփոխությունները չեն կարող կանխարգելել ամիլոիդոզի հնարավոր զարգացումը:

## **2.9 Հնարավո՞ր է ամբողջական ապաքինում**

Ոչ, քանի որ TRAPS-ը գենետիկական հիվանդություն է: