



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

Համակարգային կարմիր գայլախտ

Տարբերակ 2016

1. ԻՆՉ Է ՀԱՄԱԿԱՐԳԱՅԻՆ ԿԱՐՄԻՐ ԳԱՅԼԱԽՏ

1.1 ԻՆՉ Է

Համակարգային կարմիր գայլախտը (ՀԿԳ) խրոնիկ աուտոիմուն հիվանդություն է, որի ժամանակ ակտիվացվում են օրգանիզմի տարբեր օրգաններ, մասնավորապես՝ մաշկը, հոդերը, արյան համակարգը և երիկամները: «խրոնիկ» նշանակում է, որ այն կարող է երկար շարունակվել: «Աուտոիմուն» նշանակում է, որ սա իմուն համակարգի հիվանդություն է, երբ վերջինս, օրգանիզմը մանրէներից կամ վիրուսներից պաշտպանելու փոխարեն, վնասում է օրգանիզմի սեփական հյուսվածքները:

«Համակարգային կարմիր գայլախտ» անվանումը ծագել է 20-րդ դարի սկզբին: Համակարգային նշանակում է օրգանիզմի բազմաթիվ օրգանների ակտիվացում: «Գայլախտ» անվանումը (lupus՝ լյուպուս) ծագում է լատիներեն «գայլ» (lupus) բառից.

հիվանդությունն այսպես է կոչվել դեմքի վրա բնորոշ թիթեռնիկանման ցանի պատճառով, որը բժիշկներին հիշեցնում էր գայլի դեմքին առկա սպիտակ նշանը: «Կարմիր» (erythematosous; erythema - հունարեն բառ է, որը նշանակում է կարմիր) բառն արտահայտում է ցանի կարմրությունը:

1.2 ԻՆչ հաճախականությամբ է այն հանդիպում

ՀԿԳ-ը հանդիպում է աշխարհի բոլոր երկրներում: Հիվանդության հաճախականությունն ավելի բարձր է աֆրո-ամերիկյան, իսպանական, ասիական և բնիկ ամերիկյան ծագում ունեցող մարդկանց շրջանում: Եվրոպայում Այն հանդիպում է 1:2,500 հաճախությամբ և դրա մոտ 15% դեպքերում այն ակտիվորոշվում է

մինչև 18 տարեկան հասակը: Հիվանդությունը հազվադեպ է գրանցվում մինչև 5 տարեկան երեխաների շրջանում ինչպես նաև հազվադեպ է հանդիպում մինչև դեռահասություն: Երբ այն սկսվում է մինչև 18 տարեկանը, բժիշկներն օգտագործում են տարբեր անվանումներ՝ Մանկական ՀԿԳ, Յուվենիլ ՀԿԳ: Առավել հաճախ այն առաջանում է 15-45 տարեկան աղջիկների ու կանանց մոտ. այս տարիքային խմբում իգական ու արական սեռի հիվանդների քանակական հարաբերակցությունը կազմում է 9:1: Մինչև դեռահասային տարիքի երեխաների խմբում տղաների քանակն ավելի մեծ է և հարաբերությունը կազմում է այդ խմբում 1:5:

1.3 Ո՞րն է հիվանդության պատճառը

ՀԿԳ-ը վարակիչ չէ: ՀԿԳ-ն աուտոիմուն հիվանդություն է, որի ժամանակ իմուն համակարգը կորցնում է օտարածին և օրգանիզմի սեփական բջիջներն ու հյուսվածքները միմյանցից տարբերելու իր ընդունակությունը: Իմուն համակարգը սխալմամբ սկսում է արտադրել աուտոհակամարմիններ, որոնք օրգանիզմի սեփական բջիջները ճանաչում են որպես օտարածին ու սկսում են ոչնչացնել դրանք: Արդյունքում առաջանում է աուտոիմուն ռեակցիա, որը հանգեցնում է բորբոքման՝ տարբեր օրգանների ախտահարումով (մաշկ, երիկամներ, հոդեր և այլն): Բորբոքված՝ նշանակում է, որ մարմնի ախտահարված մասերը դառնում են տաք, այտուցված, երբեմն նաև՝ ցավոտ: Եթե բորբոքումը երկար է շարունակվում, ապա առաջանում է հյուսվածքների վնասում և խանգարվում է ախտահարված օրգանների գործունեությունը: Այդ պատճառով էլ ՀԿԳ-ի բուժման նպատակը բորբոքումը ճնշելն է:

Այս ոչ նորմալ իմուն պատասխանն առաջանում է որոշակի գենետիկական և միջավայրային գործոնների համատեղ ազդեցության հետևանքով: Հայտնի է, որ մի շարք գործոններ կարող են խթանել ՀԿԳ-ի զարգացումը, մասնավորապես՝ հորմոնալ հավասարակշռության խախտումը սեռական հասունացման տարիքում, միջավայրի գործոններից՝ արևի ազդեցությունը, որոշ վիրուսային ինֆեկցիաներ, որոշակի դեղեր (օր.՝ Իզոնիազիդը, հիդրալազինը, պռօցաինամիդը, հակացնցումային դեղորայքը) :

1.4 Սա ժառանգակա՞ն է

Կարող են լինել ընտանեկան դեպքեր: Երեխաները ծնողներից

Ժառանգում են որոշ, դեռևս անհայտ, գենետիկ գործոններ, որոնք կարող են նախատրամադրել ՀԿԳ-ի առաջացմանը: Սա չի նշանակում, որ այդ գործոնները կրողները պարտադիր կհիվանդանան, սակայն նրանք ավելի հակված են այս հիվանդության նկատմամբ, քան մյուսները: Օրինակ՝ միաձվային երկվորյակներից մեկի մոտ ՀԿԳ-ի զարգացման ռիսկը կազմում է մոտ 50%, եթե մյուսի մոտ ախտորոշված է ՀԿԳ: ՀԿԳ-ի ներարրգանդային ախտորոշման գենետիկ թեսթ գոյություն չունի:

1.5 Հնարավոր է կանխել դրա առաջացումը

ՀԿԳ չի կարող կանխարգելվի. ինչևհետե, հիվանդ երեխային պետք է հեռու պահել որոշակի գործոններից, որոնք կարող են խթանել հիվանդության և նրա սրացման առաջացումը (արևի ազդեցությունը առանց արևապաշտպան միջոցների, որոշ վիրուսային վարակները, ստրեպը, հորմոնները, որոշակի դեղորայք):

1.6 Սա ինֆեկցիա է

ՀԿԳ-ը ինֆեկցիա չէ: Դա նշանակում է, որ այն չի կարող անցնել մի մարդուց մյուսին:

1.7 Որո՞նք են հիմնական ախտանշանները

Հիվանդությունը սովորաբար զարգանում է դանդաղ, նոր նշաններն ի հայտ են գալիս մի քանի շաբաթվա, ամիսների կամ նույնիսկ տարիների ընթացքում: Երեխաների մոտ ՀԿԳ-ի ամենահաճախ հանդիպող առաջին նշաններն են ընդհանուր թուլությունը և շուտ հոգնածությունը: Շատերն ունենում են կայուն կամ կրկնվող տենդ, քաշի կորուստ, ախորժակի անկում:

Ժամանակի ընթացքում շատ երեխաների մոտ ի հայտ են գալիս հիվանդության բնորոշ նշանները, որոնք արտահայտում են տարբեր օրգանների ախտահարումը: Մաշկի և լորձաթաղանթների ախտահարումը ամենահաճախ հանդիպող նշաններից է, արտահայտվում է տարբեր տեսակի ցաներով, լուսազգայունությամբ (երբ արևի տակ գտնվելուց հետո մաշկի վրա ցան է առաջանում կամ ցանն ուժեղանում է) և բերանի կամ քթի խոռոչում խոցերի առաջացումով: Բնորոշ թիթեռնիկանման ցանը քթի մեջքի ու այտերի վրա առկա է լինում հիվանդ երեխաների մոտավորապես մեկ

երրորդի մոտ: Երբեմն առաջանում է մազաթափություն (ալոպեցիա) կամ ցրտի ազդեցությամբ ձեռքերի մատների գույնի արտահայտված փոփոխություն՝ սկզբում դրանք սպիտակում են, հետո կապտում, իսկ վերջում կարմրում (սա կոչում են Ռեյնոյի ֆենոմեն): Կարող է լինել հոդերի այտուց կամ կարկամություն, մկանացավեր, անեմիա, կապտուկների առաջացում, գլխացավեր, ցնցումներ, կրծքավանդակի ցավեր: Երիկամների այս կամ այն աստիճանի ախտահարում առաջանում է հիվանդ երեխաների մեծամասնության մոտ և հանդիսանում է այս հիվանդության երկարաժամկետ պրոգնոզի կարևոր որոշիչը: Երիկանմերի ծանր ախտահարման նշաններից են՝ արյան բարձր ճնշումը, մեզում արյան առկայությունը, այտուցների առաջացումը, մասնավորապես ոտնաթաթերի, սրունքների ու կոպերի շրջանում:

1.8 Բոլոր հիվանդների մոտ հիվանդության ընթացքը նու՞յնն է
Հիվանդության նշանները տարբեր հիվանդների մոտ տարբեր են: Վերևում թվարկված նշանները կարող են ի հայտ գալ միաժամանակ, հենց հիվանդության սկզբում կամ աստիճանաբար, հիվանդության ընթացքում: ՀԿԳ-ի բժշկի կողմից նշանակված բուժումը կօգնի կառավարել հիվանդության սիմպտոմները:

1.9 Երեխաների մոտ հիվանդությունը տարբերվո՞ւմ է մեծահասակներից
ՀԿԳ-երեխաների և մեծահասակների մոտ ունի նման դրսևորումներ: Ինչևիցե, երեխաների մոտ հիվանդությունն ավելի ծանր է ընթանում, քան մեծահասակների մոտ և երեխաների մոտ ավելի հաճախ են լինում ՀԿԳ-ին բնորոշ բորբոքման բազմաթիվ նշաններ: Երեխաներն ավելի ահճախ են ունենում երիկամների և ուղեղի ախտահարում, քան մեծահասակները:

2. ԱՆՏՈՐՈՇՈՒՄԸ ԵՎ ԲՈՒԺՈՒՄԸ

2.1 Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում:
ՀԿԳ-ի ախտորոշումը հիմնվում է ախտանշանների (ինչպիսիք են ցավը, տենդը) և արյան ու մեզի հետազոտությունների վրա և երբ ժխտված են այլ հնարավոր հիվանդությունները: Ոչ բոլոր

սիմպտոմներն են միաժամանակ հանդես գալիս, որը դժվարացնում է արագ ախտորոշումը: ՀԿԳ-ի տարբերակումը այլ հնարավոր հիվանդություններից հեշտացնելու համար Ամերիկյան ռևմատոլոգիական ասոցիացիան սահմանել է 11 չափորոշիչներ, որոնց որոշակի համադրությունը մատնանշում է ՀԿԳ-ի առկայությունը:

Այս չափորոշիչները ներկայացնում են ՀԿԳ-ով հիվանդների մոտ ամենահաճախ հանդիպող ախտանշանները: ՀԿԳ-ի ախտորոշման համար անհրաժեշտ է, որ հիվանդության ընթացքում առկա լինեն այդ 11 չափանիշներից առնվազն 4-ը: Երբեմն փորձառու բժիշկները կարող են ենթադրել այս հիվանդությունը 4-ից պակաս նշանների առկայության դեպքում ևս: Չափորոշիչները հետևյալն են՝

" Թիթեռնիկանման" ցան

Սա կարմիր ցան է այտերի և քթի մեջքի շրջանում:

Լուսազգայունություն

Լուսազգայունությունը մաշկի գերզգայունությունն է արևի նկատմամբ: Հազուստով ծածկված հատվածները չեն փոփոխվում:

Դիսկոիդ-յուլայուս

Դիսկոիդ-յուլայուս մաշկից բարձրացող, կոպիտ, կլոր էլեմենտներով ցան է, որն առաջանում է դեմքին, գլխի մազածածկ մասում, ականջների, կրծքավանդակի կամ թևերի վրա: Դիսկոիդ ցանը ավելի բնորոշ է սևամորթ երեխաներին:

Լորձաթաղանթների խոցեր

Սրանք մանր վերքեր են, որոնք առաջանում են բերանի կամ քթի խոռոչում: Սրանք սովորաբան ցավոտ չեն, սակայն քթային խոցերը կարող են քթային արյունահոսության պատճառ դառնալ:

Արթրիտ

Արթրիտը հանդիպում է ՀԿԳ-ով երեխաների մեծամասնության մոտ: Այն առաջացնում է ցավ և այտուց դաստակների, ձեռքերի, արմնկային, ծնկան հոդերում: Ցավը կարող է լինել թափառող բնույթի, այսինքն մի հոդից անցնում է մյուսին, կամ կարող է առաջանալ նույն հոդում երկու կողմերից: ՀԿԳ-ի ժամանակ արթրիտը սովորաբար կայուն փոփոխություններ (դեֆորմացիաներ) չի առաջացնում:

Պլևրիտ

Պլևրիտը պլևրայի բորբոքումն է. վերջինս բարակ թաղանթ է, որը պատում է թոքերը: Պերիկարդիտը պերիկարդի՝ սիրտը ծածկող թաղանթի բորբոքումն է: Այս թաղանթների բորբոքումն առաջացնում է հեղուկի կուտակում թոքերի կամ սրտի շուրջը: Պլևրիտի ժամանակ լինում է նաև կրծքավանդակի ցավ, որն ուժեղանում է շնչելիս:

Երիկամների ախտահարում

Երիկամների ախտահարումը զարգանում է գրեթե բոլոր հիվանդների մոտ. ծանրության աստիճանը կարող է տարբեր լինել՝ շատ թեթևից մինչև շատ ծանր: Սկզբնական շրջանում այն սովորաբար ասիմպտոմ է և հայտնաբերվում է միայն մեզի քննությամբ կամ արյան մեջ երիկամների ֆունկցիայի ցուցանիշները որոշելու միջոցով: Ծանր ախտահարման դեպքում մեզում արյուն է լինում, առաջանում են այտուցներ, մասնավորապես ոտնաթաթերի ու սրունքների շրջանում:

Կենտրոնական նյարդային համակարգ

Կենտրոնական նյարդային համակարգի ախտահարումն արտահայտվում է գլխացավերով, ցնցումներով և նյարդահոգեկան փոփոխություններով, օր. անուշադրություն, հիշողության վատացում, տրամադրության փոփոխություններ, դեպրեսիա, փսիխոզներ (ծանր մտավոր խանգարում է, որի ժամանակ խանգարվում են մտածողությունը և վարքը):

Արյան կազմի փոփոխություններ

Այս փոփոխություններն առաջանում են աուտոհակամարմինների ազդեցությամբ, որոնք վնասում են արյան բջիջները: Արյան կարմիր բջիջների (երիթրոցիտներ. սրանք տեղափոխում են թթվածինը թոքերից օրգանիզմի բոլոր հյուսվածքներին) քայքայումը կոչվում է հեմոլիզ և կարող է հանգեցնել հեմոլիտիկ անեմիայի: Այս քայքայումը կարող է դանդաղ զարգանալ ու թեթև լինել, կամ կարող է զարգանալ շատ արագ և առաջացնել շտապ միջամտություն պահանջող վիճակներ:

Արյան սպիտակ բջիջների պակասը կոչվում է լեյկոպենիա և սովորաբար ՀԿԳ-ի ժամանակ ծանր չի լինում:

Արյան թրոմբոցիտների թվի նվազումը կոչվում է

թրոմբոցիտոպենիա. այս երեխաների մոտ հնարավոր են

կապտուկների առաջացում կամ արյունահոսություններ մարմնի տարբեր հատվածներում, օր. ստամոքսում, աղիներում, միզուղիներում, արգանդում, գլխուղեղում:

Իմունոլոգիական շեղումներ

Այս շեղումները վերաբերվում են աուտոհակամարմիններին, որոնք հայտնաբերվում են արյան մեջ ՀԿԳ-ի ժամանակ

ա) Հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմինների առկայությունը (հավելված 1)

բ) Հակամարմիններ բնական երկպարույր ԴՆԹ-ի նկատմամբ (anti-dsDNA) – այս հակամարմիններն ուղղված են բջջի ժառանգակիր կյուրթի դեմ: Դրանք հիմնականում հայտնաբերվում են միայն ՀԿԳ-ի ժամանակ: Այս տեսող հաճախակի պետք է կրկնել, քանի որ հակամարմինների քանակը բարձրանում է, երբ ՀԿԳ-ն ակտիվ է. սա օգնում է բժշկին գնահատելու հիվանդության ակտիվությունը:

գ) Հակամարմիններ Sm անտիգենի նկատմամբ (anti-Sm) - անտիգենի անվանումը ծագում է այն պացիենտի (Ms Smith) անունից, որի մոտ առաջին անգամ հայտնաբերվել են այս հակամարմինները: Այս հակամարմինները հայտնաբերվում են գրեթե բացառապես միայն ՀԿԳ-ով հիվանդների մոտ, և հաճախ օգնում են հաստատելու ախտորոշումը:

Հակակորիզային հակամարմիններ(ANA)

Այս հակամարմիններն ուղղված են բջջի կորիզի դեմ:

Հայտնաբերվում են ՀԿԳ-ով գրեթե բոլոր հիվանդների մոտ:

Այնուամենայնիվ միայն սրանց դրական լինելը չի հաստատում ՀԿԳ-ի ախտորոշումը, քանի որ այս տեսող կարող է դրական լինել նաև ուրիշ հիվանդությունների ժամանակ, և թույլ դրական՝ նույնիսկ առողջ երեխաների մոտավորապես 5- 15% -ի մոտ:

2.2 Ո՞րն է լաբորատոր հետազոտությունների կարևորությունը

Լաբորատոր հետազոտությունները կարող են օգնել ՀԿԳ-ի ախտորոշմանը, ինչպես նաև ներքին օրգանների ախտահարումը հայտնաբերելուն, եթե այդպիսիները կան: Արյան և մեզի կանոնավոր պարբերական քննությունները կարևոր են հսկելու համար հիվանդության ակտիվությունն ու ծանրությունը, և որոշելու, թե օգտագործվող դեղամիջոցներն ինչպես են տարվում օրգանիզմի կողմից: Կան բազմաթիվ լաբորատոր թեստեր, որոնք կարող են օգնել

ախտորոշելու ՀԿԳ-ը և որոշելու, թե ի՞նչ դեղորայք նշանակել և գնահատել արդյոք նշանակված դեղորայքը աշխատում է՝ ՀԿԳ-ը բորբոքումը կառավարելու համար:

Հասարակ կլինիկական հետազոտություններ. սրանք արտահայտում են տարբեր օրգանների ախտահարումով ընթացող ակտիվ համակարգային հիվանդության առկայությունը: ԷՆԱ (Էրիթրոցիտների նստեցման արագությունը) և C-ռեակտիվ սպիտակուլը բորբոքման ժամանակ բարձրանում են: C-ռեակտիվ սպիտակուլը ՀԿԳ-ի ժամանակ կարող է և նորմալ լինել, իսկ ԷՆԱ-ն բարձրացած է: Բարձր Ց-ռեակտիվ սպիտակուլը կարող է ինֆեկցիոն բարդության նշան լինել: Արյան ընդհանուր քննությունը հայտնաբերում է անեմիան, թրոմբոցիտների կամ լեյկոցիտների քանակի նվազումը: Շիճուկային սպիտակուլների էլեկտրոֆորեզը հայտնաբերում է գամմագլոբուլինի մակարդակի բարձրացում (բարձրացած բորբոքային ակտիվություն և հակամարմինների արտադրություն): Ալբումին. ցածր ցուցանիշները խոսում են երիկամների ախտահարման մասին: Սովորական բիոքիմիական հետազոտությամբ կարելի է հայտնաբերել երիկամների ախտահարումը (արյան մեջ միզանյութի և կրեատինինի մակարդակը բարձրանում է, փոխվում է էլեկտրոլիտների պարունակությունը), լյարդի ֆունկցիոնալ թեստերի շեղումները, մկանային ֆերմենտների բարձրացումը, եթե մկաններն ախտահարված են: Լյարդի ֆունկցիոնալ և մկանային ֆերմենտների թեստերը: Եթե ախտահարված են լյարդը կամ մկանները, այս ֆերմենտների մակարդակը բարձրանում է: Մեզի քննությունը շատ կարևոր է երիկամների ախտահարումը հայտնաբերելու համար, ինչպես ՀԿԳ-ի ախտորոշման պահին, այնպես էլ հետագա հսկողության ընթացքում: Մեզի քննությամբ հայտնաբերվում են երիկամների բորբոքման տարբեր նշաններ, ինչպես օրինակ՝ էրիթրոցիտների կամ մեծ քանակությամբ սպիտակուլի առկայություն մեզում: Երբեմն պահանջվում է նաև 24 ժամվա մեզի քննություն: Այս ճանապարհով արդեն վաղ շրջանում կարելի է հայտնաբերել երիկամների ախտահարումը: Կոմպլեմենտի մակարդակը- կոմպլեմենտը սպիտակուլներ են, որոնք կազմում են բնածին իմուն համակարգի մի մասը: Կոմպլեմենտի որոշ սպիտակուլներ (C3 և C4) մասնակցում են իմուն ռեակցիաներում. դրանց քանակը արյան մեջ նվազում է ակտիվ հիվանդության, մասնավորապես երիկամների ախտահարման դեպքում:

Ներկայումս մատչելի են բազմաթիվ հետազոտություններ, որոնց միջոցով գնահատվում է ՀԿԳ-ի ժամանակ տարբեր օրգանների ախտահարումը: Երիկամի բիոպսիան արժեքավոր ինֆորմացիա է տալիս երիկամի ախտահարման տեսակի, աստիճանի և տևողության մասին և օգնում է ճիշտ բուժում նշանակել: Մաշկի բիոպսիան կարող է օգնել մաշկային վասկուլիտի, դիսկոիդ գայլախտի, ինչպես նաև մաշկի այլ ախտահարումների բնույթը պարզելու համար: Մաշկի բիոպսիան կարող է օգնել մաշկային վասկուլիտի, դիսկոիդ գայլախտի, ինչպես նաև մաշկային տարբեր ցաների բնույթը պարզելու համար: Այլ հետազոտություններից կարող են պահանջվել կրծքավանդակի ռենտգեն քննություն (թոքերի և սրտի համար), Էլեկտրասրտագրություն(ԷՍԳ) և Էխոկարդիոգրաֆիա (ԷխոԿԳ), թոքերի ֆունկցիայի գնահատում, Էլեկտրաէնցեֆալոգրաֆիա, միջուկ-մագնիսական ռեզոնանսային հետազոտություն, գլխուղեղի տարբեր գործիքային հետազոտություններ, ինչպես նաև բիոպսիա տարբեր հյուսվածքներից:

2.3 Հնարավոր է այն բուժել/ ապաքինել

Ներկայումս գոյություն չունի որևէ հատուկ բուժում, ՀԿԳ-ը բուժելու համար: ՀԿԳ-ի բուժումը պետք է օգնի կառավարել հիվանդության ախտանշանները և կանխարգելել օրգանների և հյուսվածքների հնարավոր բարդությունները: Սովորաբար առաջին անգամ ախտորոշման ժամանակ ՀԿԳ-ի ակտիվությունը բավականին բարձր է լինում: Այդ փուլում պահանջվում են դեղամիջոցներ բարձր դոզաներով՝ հիվանդությունը ճնշելու և օրգանների վնասումը կանխելու համար: Շատ երեխաների մոտ բուժման արդյունքում հաջողվում է վերահսկել սրացումները և հիվանդությունը կարող է անցնել ռեմիսիայի վիճակի, երբ կարելի է ավելի թեթև բուժում նշանակել կամ ընդհանրապես ոչ մի դեղամիջոցի կարիք չի լինում:

2.4 Որո՞նք են բուժման ձևերը

Երեխաների մոտ ՀԿԳ-ի հաստատված բուժման ձև չկա: ՀԿԳ-ի նշանների գերակշռող մեծամասնությունը առաջանում են բորբոքման հետևանքով և նշանակվող բուժման նպատակը բորբոքումը ճնշելն է: Հիմնականում օգտագործվում են հետևյալ հինգ խումբ դեղամիջոցները.

Ոչ ստերոիդային հակաբորբոքային դեղեր (ՈՍՀԲ)

ՈՍՀԲ դեղերից Իբուպրոֆենը կամ Նապրոքսենը օգտագործվում են արթրիտի պատճառած ցավը մեղմացնելու նպատակով: Սրանք սովորաբար նշանակվում են կարճատև, և արթրիտի նշանները բարելավվելու դեպքում դեղի դոզան իջեցնելու ցուցումով: Է: Այս խմբի դեղամիջոցները բազմաթիվ են, դրանցից է նաև ասպիրինը: Ասպիրինը ներկայումս հազվադեպ է նշանակվում որպես հակաբորբոքային դեղամիջոց, սակայն այն հաճախ օգտագործվում է բարձր հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններ ունեցող երեխաների մոտ՝ արյան մակարդումը կանխելու համար:

Հակամալարիային դեղեր

Հակամալարիայինները՝ օր. Հիդրօքսիքլորոքվինը, շատ արդյունավետ են արևազգայուն ցաների բուժման համար, օր. դիսկոիդ գայլախտի կամ ենթասուր ՀԿԳ-ի դեպքում: Ազդեցությունը դրսևորվում է բուժումն սկսելուց մի քանի ամիս անց: Եթե վաղ են նշանակվում, այս դեղերը պակասեցնում են հիվանդության սրացումները, լավացնում են երկամային հիվանդության վերահսկումը, պաշտպանում սիրտանոթային և այլ օրգան համակարգերը վնասումից: ՀԿԳ-ի և մալարիայի միջև որևէ կապ մինչ օրս չի հայտնաբերվել: Փոխարենը՝ Հիդրօքսիքլորոքվինը, օգնում է կարգավորել իմունային համակարգի շեղումները ՀԿԳի ժամանակ, որը կարևոր է նաև մալարիայով հիվանդների դեպքում:

Կորտիկոստերոիդներ

Կորտիկոստերոիդները, ինչպիսին են Պրեդնիզոլոնը կամ Պրեդնիզոնը, կիրառում են բորբոքումն սվազեցնելու և իմունային համակարգի ակտիվությունն ընկճելու համար: Սրանք ՀԿԳ-ի բուժման կարևորագույն դեղամիջոցներից են: Մեղմ ընթացքով հիվանդություն ունեցող հիվանդների համար կորտիկոստերոիդները՝ զուգորդված հակամալարային դեղերի հետ, կարող են լինել հադիսանալ միակ անհրաժեշտ բուժումը: Սովորաբար սկզբնական շրջանում հնարավոր չի լինում առանց կորտիկոստերոիդների ամենօրյա օգտագործման ճնշել բորբոքումը. հիվանդներ շարունակում են ստանալ են այս դեղամիջոցը բազմաթիվ շաբաթների կամ ամիսների, իսկ շատ երեխաներ, նաև տարիների ընթացքում: Կորտիկոստերոիդների սկզբնական դոզան և ընդունման հաճախականությունը կախված են հիվանդության

ծանրությունից և այն բանից, թե ինչ օրգաններ են ախտահարված: Բարձր դոզայով երակային կամ բերանացի ընդունման կորտիկոստերոիդները նշանակվում են ծանր հեմոլիտիկ անեմիայի, կենտրոնական նյարդային համակարգի ախտահարման, երիկամների ծանր ախտահարումների դեպքում: Կորտիկոստերոիդների ստանալու առաջին իսկ օրերից երեխայի ինքնազգացողությունը լավանում է: Կորտիկոստերոիդների դոզայի իջեցումը պետք՝ լինի աստիճանաբար, հաճախակի մոնիտորինգով՝ համոզվելու համար, որ հիվանդության ակտիվության կլինիկական և լաբորատոր ցուցանիշները ճնշված են::

Երբեմն դեռահասներն ինքնուրույն դադարեցնում են կորտիկոստերոիդների ընդունումը կամ իջեցնում/բարձրացնում են դրանց դոզան. պատճառը հաճախ այն է, որ նրանք հոգնում են դեղի կողմնակի ազդեցություններից կամ էլ այն, որ երեխայի ինքնազգացողությունն լավացել է կամ վատացել: Շատ կարևոր է, որ երեխաներն ու նրանց ծնողները հասկանան, թե ինչպես են ազդում կորտիկոստերոիդները և թե ինչու առանց բժշկական հսկողության դեղի ընդունումը դադարեցնելը կամ դոզան փոխելը վտանգավոր է: Նորմալ պայմաններում օրգանիզմում միշտ որոշակի քանակությամբ կորտիկոստերոիդներ (կորտիզոն) են արտադրվում: Երբ սկսվում է բուժումը կորտիկոստերոիդներով, դադարում է օրգանիզմի սեփական կորտիզոնի արտադրությունը, և մակերիկամներ կոչվող գեղձերը, որոնք արտադրում են կորտիզոնը, դառնում են դանդաղկոտ և ծուլլ:

Եթե մարդը երկար ժամանակ է ընդունում կորտիկոստերոիդներ, իսկ հետո միանգամից դադարեցնում է, օրգանիզմը չի կարողանում անմիջապես անհրաժեշտ քանակությամբ կորտիզոն արտադրել: Արդյունքում կարող է առաջանալ կյանքի համար վտանգավոր վիճակ, կորտիզոնի անբավարարություն (մակերիկամային անբավարարություն): Բացի այդ կորտիկոստերոիդների դոզայի շատ արագ իջեցումը կարող է առաջացնել հիվանդության սրացում:

Հիվանդությունը Ընկճող Ոչ Կենսաբանական դեղամիջոցներ (ՀԸՀՌ դեղեր- DMARDs)

Այս դեղորայքներին են պատկանում Ազաթիոպրինը, Մետոտրեքսատը, Միկոֆենոլատ Մոֆետիլը և Ցիկլոֆոսֆամիդը: Դրանց ազդեցության մեխանիզմը տարբերվում է գլյուկոկորտիկոստերոիդներից: Դրանք ճնշում են բորբոքումը: Այս դեղամիջոցները նշանակվում են, երբ միայն

գյուկոկորտիկոստերոիդներով չի հաջողվում ճնշել ՀԿԳ-ն, և օգնում են բժշկին իջեցնել կորտիկոստերոիդների օրական դոզան, դրանց կողմնային ազդեցությունները նվազեցնելու համար, գայլախտի հատկությունները հսկելու ընթացքում:

Միկոֆենուլատ մոֆետիլը և Ազաթիոպրինը տրվում են հաբերի տեսքով, իսկ Ցիկլոֆոսֆամիդը տրվում է ինչպես հաբերի, այնպես էլ ներերակային ներարկումների ձևով: Ցիկլոֆոսֆամիդը օգտագործվում է բուժման մեջ, երբ կա Կենտրոնական Նյարդային Համակարգի լուրջ ախտահարում: Մետոտրեքսատը նշանակվում է հաբերի կամ ենթամաշկային ներարկումների ձևով:

Հիվանդությունը Շնչող Կենսաբանական դեղամիջոցներ (ՀԸԿ դեղեր- DMARDs)

ՀԸԿ դեղերը (հաճախ ուղղակի անվանում են Կենսաբանականներ) պարունակում են նյութեր, որոնք խոչընդոտում են աուտոհակամարմինների արտադրությունը կամ ազդում են սպեցիֆիկ մոլեկուլների վրա: Այդ դեղերից է Ռիտուլիքսիմաբը, որը հիմնականում կիրառվում է, երբ անօգուտ է հիվանդությունը հսկողության տակ պահող ստանդարտ բուժումը: Բելիմումաբը կենսաբանական դեղ է, որն ուղղակիորեն ուղղված է B բջջիջների հակամարմին արտադրող տեսակի դեմ և հաստատված է մեծահասակների ՀԿԳ-ի բուժման համար: Սովորաբար Կենսաբանականների օգտագործումը երեխաների և դեռահասների ՀԿԳ -ի համար դեռ փորձնական բնույթ է կրում:

Հետազոտությունները աուտոիմուն հիվանդությունների և մասնավորապես ՀԿԳ-ի վերաբերյալ շատ ինտենսիվ են կատարվում: Ապագայի նպատակն է որոշել աուտոիմուն հիվանդությունների և բորբոքման մեխանիզմները, որպեսզի ավելի թիրախային լինի բուժումը, առանց ընկճելու ամբողջ իմուն համակարգը: Ներկայումս ընթացքի մեջ են ՀԿԳ-ին վերաբերվող բազմաթիվ կլինիկական ուսումնասիրություններ: Դրանք ներառում են հետազոտություններ բուժման նոր մեթոդների մասին, ընդլայնում են գիտելիքները մանկական ՀԿԳ-ի տարբեր ասպեկտների վերաբերյալ: Ակտիվորեն կատարվող այս շարունակական հետազոտությունները ՀԿԳ-ով հիվանդ երեխաների համար պայծառ ապագա են ակնկալում:

2.5 Ի՞նչ կողմնակի ազդեցություններ ունեն այս դեղամիջոցները

ՀԿԳ-ի բուժման համար օգտագործվող դեղամիջոցները, բավականին արդյունավետ են հիվանդության ախտանշանները բուժելու համար: Այլ բուժումների նման սրանք նույապես կարող են թողնել տարբեր կողմնակի ազդեցություններ: (Դրանց մանրամասն նկարագրությունը կարող եք գտնել «Դեղորայքային բուժում» բաժնում).

ՈՍՀԲ դեղերը կարող են առաջացնել ստամոքսի գրգռման երևույթներ (այդ պատճառով դրանք պետք է ընդունել ուտելուց հետո), արյունահոսությունների հակում, հազվադեպ՝ լյարդի կամ երիկամների ֆունկցիայի խանգարում: Հակամալարիային դեղամիջոցները կարող են առաջացնել աչքի ցանցաթաղանթի փոփոխություններ, այդ պատճառով էլ հիվանդները պետք է կանոնավոր հսկվեն ակնաբույժի կողմից:

Կորտիկոստերոիդները կարող են առաջացնել տարբեր կողմնակի ազդեցություններ: Դրանց հավանականությունը բարձրանում է, երբ այդ դեղամիջոցներն օգտագործվում են բարձր դոզաներով կամ էլ երկարատև: Հիմնական կողմնակի ազդեցություններն են՝ Արտաքին տեսքի փոփոխություններ (օր. քաշի ավելացում, այտերի փքվածություն, մարմնի մազածածկույթի գերած, մաշկի փոփոխություններ վարդագույն գծերի տեսքով, որոնք կոչվում են ստրիաներ, ակնե, արյունահոսելիության բարձրացում): Քաշի ավելացումը կարելի է մեղմացնել ցածր կալորիական սննդի և ֆիզիկական ակտիվության միջոցով: Ինֆեկցիաների, մասնավորապես տուբերկուլյոզի և ջրծաղիկի, առաջացման բարձր ռիսկ: Եթե կորտիկոստերոիդներ ստացող երեխան ունեցել է շփում ջրծաղիկով հիվանդի հետ, ապա անհրաժեշտ է հնարավորինս արագ դիմել բժշկի: Երեխային կնշանակավեն հատուկ հակամարմիններ, որոնք կպաշտպանեն նրան ջրծաղիկով հիվանդանալուց (պասսիվ իմունիզացիա): Ստամոքսի հետ կապված խնդիրներ՝ մարսողության վատացում, այրոց: Այս դեպքում անհրաժեշտ է նշանակել հակախոցային դեղամիջոցներ: Աճի դանդաղում Ավելի հազվադեպ կողմնակի ազդեցություններից են Արյան ճնշման բարձրացում Մկանային թուլություն. երեխան դժվարանում է աստիճաններով բարձրանալ, նստած տեղից վեր կենալ և այլն Գլյուկոզայի փոխանակության խանգարում, մասնավորապես եթե կա ժառանգական նախատրամադրվածություն շաքարային դիաբետի նկատմամբ:

Տրամադրության փոփոխություններ, ներառյալ դեպրեսիա և տրամադրության անկում: չքի հետ կապված խնդիրներ, ինչպես օր. աչքի ոսպնյակի պղտորում կատարա և գլաուկոմա: Ոսկրերի փխրունացում (օստեոպորոզ): Այն կարելի է մեղմացնել ֆիզիկական ակտիվության միջոցով, կալցիումով հարուստ սննդամթերքների ընդունումով կամ լրացուցիչ կալցիումի և վիտամին D պրեպարատների նշանակումով: Այս կանխարգելիչ միջոցառումները պետք է ձեռնարկել բարձր դոզայով կորտիկոստերոիդներով բուժումն սկսելու հենց սկզբից: Կարևոր է նշել, որ կորտիկոստերոիդների կողմնակի ազդեցություններից շատերը դարձելի են և անցնում են, երբ դեղի դոզան իջեցնում են կամ երբ դեղը դադարեցնում են:

ՀՀՀՌ դեղերը որ կենսաբանական կամ կենսաբանական նույնպես ունեն լուրջ կողմնակի ազդեցություններ:

2.6 Որքա՞ն պետք է տևի բուժումը

Բուժումը պետք է շարունակել այնքան ժամանակ, քանի դեռ շարունակվում է հիվանդությունը: Ընդունված է, որ ՀԿԳ-ով հիվանդ երեխաների մոտ կորտիկոստերոիդները մեծ դժվարությամբ են դադարեցվում: Անգամ երկարատև շատ ցածր դոզաներով կորտիկոստերոիդներով պահպանողական բուժումը նվազեցնում է հիվանդության սրացման հավանականությունը և պահում է հիվանդությունը հսկողության տակ: Շատ հիվանդների համար լավագույնն է՝ շարունակել այս դեղի ընդունումը ցածր դոզայով և խուսափել հիվանդության սրացումից: Կորտիկոստերոիդների այդպիսի ցածր դոզաների առաջացրած կողմնակի ազդեցությունները սովորաբար շատ մեղմ են և սակավաթիվ:

2.7 Ի՞նչ կասեք ավանդական/լրացուցիչ բուժման եղանակների մասին:

Կան բազմատեսակ ավանդական կամ այլ ոչ սովորական բուժման միջոցներ և դա կարող է շփոթմունք առաջացնել հիվանդների և նրանց ընտանիքի անդամների մոտ: Անհրաժեշտ է լուրջ մտածել դրանց ռիսկի և առավելությունների մասին դրանք կիրառելուց առաջ, քանի ապացույցներ դրանց արդյունավետության վերաբերյալ չկան, բայց դրանք շատ ծախսատար են և բերում են ժամանակի կորստի: Եթե ցանկանում եք, որ Ձեր երեխան ավանդական կամ

որևէ այլ բուժում ևս ստանա, նախապես խորհրդակցեք ձեր մանկական ռևմատոլոգի հետ: Որոշ բուժումներ կարող են ազդել հիմնական բուժման վրա: Շատ բժիշկներ դեմ չեն լինի նման բուժումներին՝ պայմանով, որ կհետևեք իրենց ցուցումներին: Շատ կարևոր է չդադարեցնել ձեզ նշանակված բուժումը: Երբ բուժումը անհրաժեշտ է, որպեսզի հսկել հիվանդությունը, շատ վտանգավոր է դադարեցնել այն, երբ հիվանդությունը դեռ ակտիվ է: Խնդրում ենք խորհրդակցել բուժման խնդիրները ձեր երեխայի բժշկի հետ:

2.8 Ինչպիսի՞ պարբերական քննություններ են անհրաժեշտ

Հաճախակի այցելությունները շատ կարևոր են, քանի որ հնարավոր կլինի կանխել մի շարք վիճակներ, որոնք կարող են առաջանալ ՀԿԳ-ի ընթացքում, կամ դրանք վաղ հայտնաբերել և ավելի հեշտ բուժել: Սովորաբար, ՀԿԳ-ով երեխաները պետք է այցելեն ռևմատոլոգին առնվազն 3 ամիսը մեկ անգամ: Անհրաժեշտության դեպքում կատարվում են այլ մասնագետների կոնսուլտացիաներ ևս. մանկական դերմատոլոգ (մաշկային խնդիրներ), մանկական հեմատոլոգ (արյան խնդիրներ) կամ մանկական նեֆրոլոգ (երիկամային խնդիրներ): Սոցիալական աշխատողները, հոգեբանները, սննդի մասնագետները և այլ մասնագետներ նույնպես կարող են ընդգրկվել ՀԿԳ-ով երեխայի վարման պրոցեսում:

ՀԿԳ-ով երեխաները կարիք ունեն արյան ճնշման հսկողության, պարբերաբար արյան, մեզի ընդհանուր քննությունների, արյան գլյուկոզայի որոշման, արյան մակարդման քննության, արյան մեջ կոմպլեմենտի և հակա-dsDNA հակամարմինների մակարդակի որոշման: Պարբերական արյան քննություններն անհրաժեշտ են նաև, իմունաճնշիչ դեղերի ընդունման ամբողջ ընթացքում, համոզվելու համար, որ ոսկրածուծի կողմից արտադրվող արյան բջիջների մակարդակները չեն նվազել:

2.9

Ինչպես ասվեց վերը, ՀԿԳ-վ հիվանդները լրիվ չեն ապաքինվում: ՀԿԳ-ի ախտանշանները կարող են նվազագույն լինել, կամ բացակայել, եթե բուժումը ստանում են կանոնավոր, ինչպես նշանակվել է մանկական ռևմատոլոգը: Այլ գործոնների հետ, դեղորայքների կանոնավոր ընդունման խախտումները, ինֆեկցիաները, ստրեսը և

առևի ճառագայթումը կարող են բերել ՀԿԳ-ի ընթացքի վատացման. Այս վատացումները կոչվում են նաև ,գայլախտային սրացումներ: Հաճախ դժվար է կանխատեսել, թե ինչ ընթացք կունենա հիվանդությունը:

2.9 Ինչպիսի՞ն է հիվանդության երկարաժամկետ ելքը (պրոգնոզը)

ՀԿԳ-ի ելքը շատ ավելի բարենպաստ է, եթե կա հիվանդության վաղ և երկարատև հսկողություն, որը հնարավոր է Հիդրոքսիքլորոքվինի, Կորտիկոստերոիդների և ՀԸՀԲ դեղերի օգտագործման դեպքում: Մանկական սկզբով ՀԿԳ-ով հիվանդ շատ երեխաներ կարող են շատ լավ լինել: Այնուամենայնիվ, հիվանդությունը կարող է նաև շատ ծանր ու կյանքին սպառնացող լինել, և կարող է շարունակել մնալ ակտիվ դեռահասության, ինչպես նաև չափահաս տարիքում:

ՀԿԳ-ի պրոգնոզը կախված է ներքին օրգանների ախտահարման ծանրությունից: Ծանր երիկամային կամ կենտրոնական նյարդային համակարգի ախտահարումների դեպքում պահանջվում է ագրեսիվ բուժում: Ընդհակառակը, թեթև ցանր կամ արթրիտը կարելի է ավելի թեթև դեղերով բուժել: Այնուամենայնիվ, կոնկրետ երեխայի համար դժվար է կանխատեսել հիվանդության ընթացքը:

2.11 Հնարավոր է արդյոք լրիվ առողջացում

Եթե հիվանդությունն ախտորոշվում է բավականաչափ վաղ և արդեն վաղ շրջանում լիարժեք բուժում է նշանակվում, շատ հաճախ հաջողվում է ճնշել այն և առաջանում է լավացում՝ ռեմիսիա (ՀԿԳ-ի ախտանշանների բացակայություն): Այնուամենայնիվ, ինչպես արդեն նշվեց, ՀԿԳ-ն անկանխատեսելի ընթացքով խրոնիկական հիվանդություն է և այս հիվանդության դեպքում երեխաները պետք է գտնվեն շարունակական բժշկական հսկողության տակ ու երկարատև շարունակեն դեղորայքի ընդունումը: Երբ երեխան հասնում է չափահաս տարիքի, հսկողությունը շարունակվում է մեծահասակների մասնագետի կողմից:

3. Առօրյա կյանքը

3.1 Հիվանդությունն ինչպե՞ս է ազդում երեխայի ու նրա

ընտանիքի ամենօրյա կյանքի վրա

Լիարժեք բուժման պայմաններում երեխան կարող է համեմատաբար նորմալ կյանք վարել: Միակ բացառությունն այն է, որ պետք է խուսափել արևի/ՈՒՄ ճառագայթների տակ գտնվելուց, քանի որ այն կարող է հիվանդության սրացում առաջացնել: Երեխային չի կարելի ցերեկները ծովափին կամ լողավազանի ափին արևի տակ գտնվել: Պարտադիր է SPF 40 կամ բարձր առևապաշտպան քսուքների կանոնավոր օգտագործումը: 10 և ավելի բարձր տարիքի երեխաների համար կարևոր է, որ նրանք աստիճանաբար ավելի ինքնուրույն դառնան իրենց դեղերն ընդունելու և անձնական խնամքին վերաբերվող հարցերում: Երեխաներն ու նրանց ծնողները պետք է տեղյակ լինեն ՀԿԳ-ի նշաններին, որպեսզի կարողանան ճանաչել հիվանդության սրացումը: Որոշ նշաններ, ինչպես օրինակ հոգնածությունը կարող է պահպանվել սրացումից հետո դեռ մի քանի ամիսների ընթացքում, երբեմն՝ շատ ավելի երկար: Կանոնավոր վարժանքները կարևոր են նորմալ քաշը, ոսկրերի լավ վիճակում պահելու համար:

3.2 Ի՞նչ կասեք դպրոցի մասին:

Կարելի է և պետք է, որ երեխան շարունակի դպրոց հաճախել, բացառությամբ հիվանդության ծանր, ակտիվ շրջանների: Եթե կենտրոնական նյարդային համակարգի ախտահարում չկա, ՀԿԳ-ն չի ազդում երեխայի սովորելու ունակության կամ մտածողության վրա: Կենտրոնական նյարդային համակարգի ախտահարումների դեպքում կարող են առաջանալ ուշադրության կենտրոնացման դժվարություն, հիշողության վատացում, գլխացավեր, տրամադրության փոփոխություններ: Այս դեպքում անհրաժեշտ է ձևափոխել կրթական ծրագիրը: Ինրևէ, ուսուցիչները պետք է տեղյակ լինեն երեխայի ՀԿԳ ախտորոշման մասին՝ հատուկ հարմարություններ ստեղծելու համար, եթե կան ՀԿԳ-ի հետ կապված խնդիրներ՝ ցավեր հոդերում կամ մարմնի այլ մասերում, որոնք կարող են խանգարել ուսմանը:

3.3 Ի՞նչ կասեք սպորտի մասին:

Ֆիզիկական ակտիվության սահմանափակումը անհրաժեշտ նաև ցանկալի չէ: Կանոնավոր ֆիզիկական վարժությունները թույլատրելի են հիվանդության ռեմիսիայի շրջանում: Նախընտրելի են քայլելը,

լողը, հեծանիվ քշելը և այլ աերոբ սպորտաձևերը: Խորհուրդ են տրվում օգտագործել արևապաշտպան հագուստներ, բարձր սպեկտորի պաշտպանիչ քսուկներ, ինչպես նաև խուսափել առևի ճառագայթներից պիկ ժամերին բացօդյա վարժանքների ժամանակ: Պետք է խուսափել գերհոգնածությունից: Սրացման շրջաններում ֆիզիկական լարվածությունը պետք է սահմանափակել:

3.4 Ի՞նչ կատեք սննդի մասին:

Չկա որևէ առանձնահատուկ դիետա, որն ի զորու է բուժելու ՀԿԳ-ն: Երեխան պետք է ստանա իր տարիքին համապատասխան առողջ, բալանսավորված սնունդ: Կորտիկոստերոիդներ ստացող երեխայի սննդի մեջ պետք է սահմանափակել աղի քանակը՝ կանխելու արյան ճնշման բարձրացումը, և շաքարի քանակը՝ կանխելու շաքարային դիաբետը և քաշի ավելացումը: Սնունդը նաև պետք է հարուստ լինի կալցիումով և վիտամին D-ով՝ կանխելու օստեոպորոզը: Այլ վիտամինային հավելումները հիվանդության համար որևէ գիտականորեն հիմնավորված կարևորություն չունեն:

3.5 Կար՞ող է կլիման ազդել հիվանդության ընթացքի վրա

Լավ հայտնի է, որ արևի ճառագայթումը կարող է նոր մաշկային փոփոխություններ առաջացնել կամ էլ հիվանդության սրացման կամ ակտիվության բարձրացման պատճառ դառնալ: Սա կանխելու համար անհրաժեշտ է օգտագործել բարձր արևապաշտպանիչ հատկությամբ քսուկներ մաշկի՝ հագուստով չպաշտպանված բոլոր մասերին, երեխայի՝ դրսում գտնվելու ողջ ընթացքում: Հիշեք, որ արևապաշտպանիչ քսուկը պետք է մաշկին քսել տնից դուրս գալուց առնվազն 30 րոպե առաջ, որպեսզի այն հասցնի լավ ներծծվել մաշկի մեջ և չորանալ: Արևոտ օրերին արևապաշտպան քսուկը պետք է քսել յուրաքանչյուր 3 ժամը մեկ: Որոշ արևապաշտպանիչ քսուկներ ջրակայուն են, սակայն բոլոր դեպքերում նախընտրելի է լողանալուց հետո այն նորից քսել: Երբ երեխան ցերեկային ժամերին գտնվում է դրսում, շատ կարևոր է, որ նա հագնի արևից պաշտպանող հագուստ, օր. լայն երիզով արևային գլխարկ, երկարաթև հագուստ. սա կարևոր է անգամ ամպամած եղանակին, քանի որ ուլտրամանուշակագույն ճառագայթները հեշտությամբ թափանցում են նաև ամպերի միջով: Որոշ երեխաներ խնդիրներ են ունենում նաև ուլտրամանուշակագույն ճառագայթման այլ աղբյուրների հետ

շփվելիս. դրանցից են՝ ֆյուլորեցցենտային և հալոգենային լամպերի լույսը կամ համակարգիչների մոնիտորները: Նման դեպքերում խորհուրդ է տրվում մոնիտորի հետ աշխատելիս օգտագործել ուլտրամանուշակագույն ֆիլտրերով էկրաններ:

3.6 Կարելի՞ է երեխային կատարել պատվաստումներ:

ՀԿԳ-ի ժամանակ ինֆեկցիաների նկատմամբ երեխայի ընկալունակությունը բարձր է, և ինֆեկցիաների կանխարգելումը պատվաստումների միջոցով այս դեպքում առանձնահատուկ կարևոր է: Եթե հնարավոր է, պետք է շարունակել պատվաստումները ըստ օրացույցի: Սակայն կան մի քանի բացառություններ. -Հիվանդության ծանր, ակտիվ շրջանում բոլոր պատվաստումները հետաձգվում են -Իմունաճնշիչ դեղամիջոցներ բարձր դոզայով կորտիկոստերոիդներ և կենսաբանական դեղեր ստացող երեխան չպետք է ստանա որևէ կենդանի պատվաստանյութերով պատվաստում (հակակարմրուկային, կարմրախտային, պարօտիտային՝ ԿԿԽ, օրալ պոլիոմիելիթային և հակավարցելլային՝ ջրծաղիկ կոչվող հիվանդության դեմ): Օրալ պոլիոմիելիթային վակցինայով պատվաստում չպետք է ստանան նաև երեխայի հետ նույն ընտանիքում ապրող բոլոր մյուս անձինք, ներառյալ՝ մյուս երեխաները: Պնևմոկոկային, մենինգոկոկային և տարեկան ինֆլուենցայի պատվաստումները ցուցված են երեխաներին, ովքեր ստանում են բարձր դոզայով կորտիկոստերոիդներ և/կամ իմունոճնշիչ դեղեր: Պատվաստումը HPV-ով (Մարդկային Պապիլոմա Վիրուս) ցուցված է ՀԿԳ-ով հիվանդ դեռահաս աղջիկներին և տղաներին: Նշենք, որ ՀԿԳ-ով երեխաները կարող են անհրաժեշտություն ունենալ պատվաստումներ ստանալ ավելի հաճախ, քան իրենց հասակակիցները, քանի որ պատվաստումների տևողությունը ավելի կարճ է ՀԿԳ-ով հիվանդների մոտ:

3.7 Ի՞նչ կատարեք սեռական կյանքի, հղիության և ծննդաբերության կոնտրոլի մասին:

Դեռահասները կարող են ունենալ առողջ սեռական կյանք: Ինչևիցե, սեռական կյանք ունեցող դեռահասները, ովքեր բուժվում են որոշակի ՀԸՀՌ դեղերով, կամ ունեն ակտիվ հիվանդություն, պետք է օգտագործեն ապահով հակաբեղմնավորիչ միջոցներ: Լավ կլինեք,

որ հղիությունները միշտ լինեին պլանավորված: Հատկանշական է, որ որոշ արյան ճնշումը կարգավորող և ՀԸՀՌ դեղեր կարող են վնասել պտղի զարգացմանը Հիմնականում ՀԿԳ ունեցող կանայք կարող են ունենալ ապահով հղիություն և առողջ երեխա: Հղիության համար իդեալական ժամկետ է, երբ հիվանդությունը, մասնավորապես երիկամային ախտահարումը հսկվում է լավ և երկարատև: Հղիության հետ կապված խնդիրները պայմանավորված են հիվանդության ակտիվությամբ և ստացած դեղերով: ՀԿԳ-ի ժամանակ բարձր է հղիության վաղաժամ ընդհատման, վաղաժամ ծննդաբերության, ինչպես նաև նորածնի մոտ բնածին մի անոմալիայի՝ Նորածնային գայլախտի(հավելում 2) առաջացման վտանգը: Բարձր տիտրերով հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններ(հավելում 1) ունեցող կանանց մոտ հղիության բարդությունների առաջացման հավանականությունը առավել բարձր է:

Հղիությունն ինքը կարող է առաջացնել հիվանդության նշանների ուժեղացում կամ հիվանդության սրացում: Այդ պատճառով ՀԿԳ ունեցող կանայք պետք է հսկվեն այնպիսի մանկաբարձ-գինեկոլոգի կողմից, որը ծանոթ է հղիության հնարավոր բարդություններին և մշտական կապի մեջ է գտնվում բուժող ռեմատոլոգի հետ: Հակաբեղմնավորիչ միջոցներից ամենաանվտանգը այսպես կոչված պատնեշային մեթոդները (պահպանակները) և սպերմիցիդ միջոցներն են: Ընդունելի են նաև միայն- Պրոգեստերոն համակարգային հակաբեղմնավորիչները, ինչպես նաև որոշ ներարգանդային միջոցներ (IUDs): Էստրոգեն պարունակող հակաբեղմնավորիչ հաբերը կարող են առաջացնել հիվանդության սրացում ՀԿԳ-ով հիվանդ կանանց մոտ, մինչդեռ կան նորագույն միջոցներ, որոնք նվազեցնում են նման ռիսկը:

4. Հավելված 1. Հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններ

Հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմինները օրգանիզմի սեփական ֆոսֆոլիպիդների (որոնք բջջաթաղանթի մասն են) կամ դրանց հետ կապված սպիտակուլցների դեմ ուղղված հակամարմիններ են:

Առավել հայտնի են հետևյալ երեք հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմինները՝ հակակարդիոլիպինային, հակամարմիններ $\beta 2$ գլիկոպրոտեինների նկատմամբ և լյուպուս-հակակոագուլյանտ:

Հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմինները հայտնաբերվում են ՀԿԳով երեխաների մոտավորապես 50%-ի մոտ, բայց երբեմն նաև

այլ աուտոիմուն հիվանդությունների, ինֆեկցիաների ժամանակ, ինչպես նաև որոշ առողջ երեխաների մոտ:

Այս հակամարմինները բարձրացնում են արյան մակարոդեղիությունը արյունատար անոթներում և ասոցացված են այնպիսի ախտաբանական վիճակների հետ, ինչպես զարկերակների կամ երակների խցանումը, թրոմբոցիտների ցածր քանակը (թրոմբոցիտոպենիա), միգրենային գլխացավերը, էպիլեպսիան, մաշկի մարմարանման երանգավորումը (ցանցանման լիվեդո):

Մակարոդուկով խցանման ամենաբնորոշ տեղը ուղեղն է, որը կարող է հանգեցնել ինսուլտի: Այլ հաճախակի հանդիպող տեղակայումներն են ստորին վերջույթների երակները և երիկամների անոթները:

Հակաֆոսֆոլիպիդային սինդրոմը մի հիվանդություն է, որի ժամանակ առկա են լինում թրոմբոզներ և արյան մեջ հայտնաբերվում են հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններ:

Հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններն առանձնահատուկ կարևոր են հղիության ժամանակ, քանի որ նրանք ազդում են ընկերքի ֆունկցիայի վրա: Ընկերքի անոթներում առաջացող արյան մակարոդուկները կարող են պատճառ դառնալ հղիության վաղաժամ ընդհատման, պտղի ցածր քաշի, նախաէկլամպսիայի (բարձր զարկերակային ճնշում հղիության ընթացքում), և պտղի մահվան:

Հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններով որոշ կանայք հղիանալու խնդիրներ են ունենում:

Հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմինների դրական տիտր ունեցող երեխաների մեծ մասը երբեք թրոմբոզներ չեն ունենում: Ներկայումս գիտահետազոտական աշխատանքներ են տարվում՝ ուղղված նման երեխաների համար լավագույն կանխարգելիչ բուժումը որոշելուն:

Ներկայումս դրական հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններ և որևէ աուտոիմուն հիվանդություն ունեցող երեխաներին հաճախ նշանակում են ցածր դոզայով ասպիրին: Ասպիրինը ազդում է թրոմբոցիտների վրա և իջեցնում է նրանց՝ միմյանց հետ ձուլվելու ունակությունը. Հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններ ունեցող դեռահասների օպտիմալ վարումը նաև ներառում է ռիսկի գործոնների (ինչպես ծխելը և հակաբեղմնավորիչ հաբերի ընդունումը) վերացում:

Երբ երեխայի մոտ ախտորոշվել է հակաֆոսֆոլիպիդային սինդրոմ (սովորաբար առաջին անգամ թրոմբոզ ունենալուց հետո), հիմնական բուժումը արյան նոսրացումն է: Սա հնարավոր է Վարֆարին կոչվող դեղահաբի օգնությամբ, որը հակամակարոդիչ է: Այն պետք է ընդունել ամեն օր, և պարբերաբար անհրաժեշտ է

կատարել արյան քննություն՝ համոզվելու, որ Վարֆարինը պահանջված չափով նոսրացրել է արյունը: Բացի դրանից օգտագործվում են Հեպարինի ենթամաշկային ներարկումներ և Ասպիրին: Հակամակարդիչ բուժման տևողությունը կախված է հիվանդության ծանրությունից և արյան մակարդման խանգարման տեսակից:

Հակաֆոսֆոլիպիդային հակամարմիններ ունեցող կանայք, որոնք հղիության վաղաժամ ինքնաբերաբար ընդհատումներ են ունեցել, նույնպես պետք է բուժվեն ստանան, սակայն ոչ Վարֆարինով, քանի որ վերջինս կարող է պտղի մոտ բնածին արատներ առաջացնել, եթե այն ընդունում են հղիության ընթացքում: Հղի կանաց համար բուժման միջոցը ասպիրինը և հեպարինն են: Հեպարինը պետք է տրվի ամեն օր, ենթամաշկային ներարկումների ձևով: Այս դեղերի օգտագործման և կանոնավոր մանկաբարձ-գինեկոլոգի հսկողության տակ գտնվելու պայմաններում նման կանանց գրեթե 80%-ը նորմալ հղիություն են ունենում:

5. ՀԱՎԵԼՎԱԾ 2. Նորածնային գայլախտ

Նորածնային գայլախտը պտղի և նորածնի հազվադեպ հանդիպող հիվանդություն է, որն առաջանում է առանձնահատուկ մայրական հակամարմինների՝ ընկերքի միջոցով երեխայի օրգանիզմ թափանցելու արդյունքում: Նորածնային գայլախտի հետ ասոցացված այդպիսի սպեցիֆիկ հակամարմիններն են՝ հակա-Ro և հակա-La հակամարմինները: Սրանք հայտնաբերվում են ՀԿԳ-ով հիվանդների գրեթե մեկ երրորդի մոտ, սակայն շատ դեպքերում այս հակամարմիններն ունեցող մայրերը ծննդաբերում են երեխաներ, որոնց մոտ նորածնային գայլախտ չի առաջանում: Մյուս կողմից նորածնային գայլախտը երբեմն հանդիպում է ՀԿԳ չունեցող որոշ մայրերի երեխաների մոտ:

Նորածնային գայլախտը ՀԿԳ-ից տարբեր հիվանդություն է: Շատ դեպքերում նորածնային գայլախտի նշաններն ինքնուրույն անհետանում են երեխայի կյանքի առաջին 3-6 ամիսների ընթացքում, առանց որևէ հետևանք թողնելու: Առավել հաճախ հանդիպող նշանը ցանն է, որն ի հայտ է գալիս կյանքի առաջին օրերի կամ շաբաթների ընթացքում, մասնավորապես՝ արևի տակ գտնվելուց հետո: Ցանն անցողիկ է և սովորաբար անհետանում է առանց սպիների առաջացման: Երկրորդ ամենահաճախ հանդիպող նշանը արյան բջիջների քանակի փոփոխությունն է, որը հազվադեպ է լուրջ բնույթ կրում և մի քանի շաբաթվա ընթացքում ինքնուրույն,

առանց որևէ բուժման անցնում է:

Շատ հազվադեպ առաջանում սրտի աշխատանքի
առանձնահատուկ մի խանգարում՝ սրտի բնածին բլոկադա: Սրա
ժամանակ երեխայի սրտի զարկերը շատ դանդաղ են: Այս
խանգարումը մնայուն վիճակ է, այն հնարավոր է ախտորոշել
հղիության 15-25 շաբաթներում, պտղի էխոկարդիոգրաֆիայի
միջոցով: Որոշ դեպքերում հնարավոր է բուժել այս վիճակը հենց
հղիության ընթացքում: Ծնվելուց հետո բնածին բլոկադայով
երեխաները հաճախ կարիք ունեն պեյսմեյկերի տեղադրման: Եթե
տվյալ կինը մի անգամ արդեն ունեցել է սրտի բնածին բլոկադայով
երեխա, հաջորդ երեխայի՝ նույն խնդրով ծնվելու
հավանականությունը կազմում է մոտավորապես 10-15%:
Նորածնային գայլախտով երեխաները աճում և զարգանում են լրիվ
նորմալ: Իսկ հետագա կյանքում նրանց մոտ ՀԿԳ-ի առաջացման
հավանականությունը բավականին ցածր է: