



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

Մաջիդի համախտանիշը

Տարբերակ 2016

2. ԱԽՏՈՐՈՇՈՒՄԸ և ԲՈՒԺՈՒՄԸ

2.1 Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում:

Հիվանդության մասին պետք է ենթադրել հիմնվելով կլինիկական արտահայտությունների վրա: Վերջնական ախտորոշումը հաստատվում է միայն գենետիկական քննությամբ: Ախտորոշումը հաստատվում է, եթե հիվանդը կրում է 2 մուտացիա, մեկական՝ յուրաքանչյուր ծնողից: Գենետիկական քննությունը ոչ բոլոր բժշկական կենտրոններում է հասանելի:

2.2 Ո՞ր հետազոտություններն են կարևոր:

Արյան թեստերը, ինչպիսիք են էրիթրոցիտների նստեցման արագությունը (ԷՆԱ), CRP-ն, արյան ընդհանուր քննությունը և ֆիբրինոգենը կարևոր են հիվանդության ակտիվ փուլում բորբոքման և անեմիայի աստիճանը գնահատելու համար:

Այս հետազոտություններ պարբերաբար կրկնվում են , գնահատելու համար, արդյոք ցուցանիշները նորմալացել են, թե ոչ: Արյան փոքր քանակ անհրաժեշտ է նաև գենետիկական քննության համար:

2.3 Հնարավո՞ր է այս հիվանդների բուժումը կամ առողջացումը:

Մաջիդի համախտանիշով հիվանդները կարող են բուժվել, բայց ոչ առողջանալ, քանի որ այն գենետիկական հիվանդություն է:

2.4 Ո՞րն է բուժումը:

Մաջիդի համախտանիշի համար չկա որևէ կանոնակարգված

բուժման սխեմա: CRMO-յի բուժման համար առաջին շարքի դեղորայք են հանդիսանում ոչ ստերոիդային համաբորբոքային դեղերը (ՈՍՀԲ): Ֆիզիոթերապիան կարևոր է մկանների ատրոֆիայից և կոնտրակտուրաներից խուսափելու համար: Եթե CRMO չի պատասխանում ՈՍՀԲ դեղերին, կարելի է օգտագործել կորտիկոստերոիդներ CRMO-յի և մաշկային նշանների հսկողության համար: Սակայն, կորտիկոստերոիդների երկարատև օգտագործումը երեխաների մոտ հնարավորինս սահմանափակ է, դրանց առաջացրած անցանկալի ազդեցությունների պատճառով: Ներկայումս, anti-IL1 դեղի լավ արդյունք է արձանագրվել մեկ ընտանիքի 2 երեխաների մոտ: CDA-յի ժամանակ անհրաժեշտության դեպքում կատարվում է էրիթրոցիտար զանգվածի փոխներարկում:

3.5 Որո՞նք են դեղորայքային բուժման կողմնային ազդեցությունները:

Կորտիկոստերոիդների հետ են կապված այնպիսի կողմնային ազդեցություններ, ինչպիսիք են՝ քաշի ավելացումը, դեմքի այտուցը և տրամադրության տատանումները: Եթե ստերոիդները նշանակվում են երկար ժամանակով, կարող է առաջանալ աճի հապաղում, , օստեոպորոզ, բարձր զարկերակային ճնշում և շաքարային դիաբետ:

Անակինրայի ամենատհաճ կողմնակի ազդեցություններից է ներարկման տեղում ցավային ռեակցիան, որը համեմատելի է միջատի խայթոցի հետ: Հատկապես բուժման առաջին շաբաթների ընթացքում, ցավային ռեակցիան ավելի զգալի է: Այլ հիվանդություններին համար Անակինրա կան Կանակինոմաբ ստացող հիվանդների մոտ նկարագրվում են ինֆեկցիաներ:

2.6 Որքա՞ն է տևում բուժումը:

Բուժումը տրվում է ամբողջ կյանքի ընթացքում:

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

Այս հիվանդության համար հայտնի չեն լրացուցիչ բուժման եղանակներ:

2.8 Ինչպիսի՞ պարբերական գնումներ են հարկավոր:

Երեխաները պետք է կանոնավոր (տարին առնվազն 3 անգամ) գննվեն իրենց մանկական ռեմատոլոգի կողմից, հիվանդության հսկողության և դեղորայքային բուժման կարգավորման համար: Պարբերաբար կատարվող արյան ընդհանուր քննությունը և սուր փուլի ռեագենտները թույլ կտան որոշել էրիթրոցիտային զանգվածի փոխներարկման անհրաժեշտությունը և գնահատել բորբոքման հսկողությունը:

2.9 Ինչքա՞ն կտևի հիվանդությունը:

Այս հիվանդությունը պահպանվում է ամբողջ կյանքում: Սակայն, հիվանդության ակտիվությունը կարող է տատանվել ժամանակի ընթացքում:

2.10 Ո՞րն է հիվանդության երկարաժամկետ կանխորոշումը (հավանական ելքը և ընթացքը):

Հիվանդության երկարաժամկետ կանխորոշումը կախված է կլինիկական նշանների ծանրությունից, մասնավորապես դիսերիթրոպոետիկ անեմիայի և հիվանդության բարդություններից : Եթե հիվանդությունը չբուժվի, կյանքի որակը վատանում է կրկնվող ցավի, խրոնիկ անեմիայի և հնարավոր բարդությունների պատճառով, որոնցից են կոնտրակտուրաները և մկանային ատրոֆիան:

2.11 Հնարավո՞ր է լրիվ առողջացում:

Ոչ, քանի որ այն գենետիկական հիվանդություն է: