

ԳԼԽԻ ՈՋԼՈՏՈՒԹՅՈՒՆ

Ներածություն

Գլխի ոջլոտությունը կամ պեդիկուլոզը (pediculosis capitis) դեռևս վաղնջական ժամանակներից մարդկանց անբաժան ուղեկիցն է: Ներկայումս պեդիկուլոզն առավել տարածված է 3-ից 12 տարեկան երեխաների շրջանում:

Հասարակության անհանդուրժողականությունը, սխալ տեղեկացվածությունն ու թյուր գիտելիքները վարակվածների մոտ զարգացնում են ցածր ինքնագնահատական, անթի զգացում և շփոթություն առաջացնում նրանց ընտանիքներում:

Իրականում գլխի ոջլոտությունը վտանգավոր չէ առողջության համար, ցածր հիգիենայի հետևանք չէ և որևէ հիվանդություն չի տարածում:

Ծնողների և բժշկական կրթություն չունեցող անձանց կողմից գլխի ոջլոտությունն ախտորոշելու հնարավորությունը, ինչպես նաև ինքնաբուժման միջոցների մատչելիությունը հիմնովին հեռացրել են բժշկին գլխի ոջլոտության բուժման գործընթացից: Այնուամենայնիվ, ոչ ճիշտ ախտորոշման հավանականությունը և դրան հաջորդող պեդիկուլիցիդ դեղամիջոցների անտեղի կամ սխալ կիրառումն առաջացնում են որոշակի մտահոգություն: Բացի այդ, կիրառվող նյութերի նկատմամբ կայունության առաջացումը, շուկայում հայտնվող նոր բուժամիջոցներից շատերի արդյունավետության և անվտանգության վերաբերյալ ապացույցների բացակայությունը

խիստ կարևորում են բժշկի մասնակցությունը պեդիկուլոզի ախտորոշման և բուժման գործընթացում:

Պատճառագիտություն

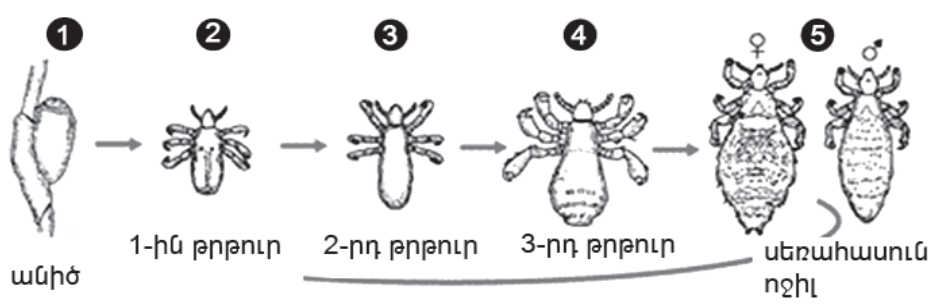
Գլխի ոջիլը (*Pediculus humanus capitis*) մշտական արյունածուծ մակաբույծ միջատ է, որն ախտահարում է մարդու գլխամաշկը: Գլխի ոջիլի կենսական ցիկլը բաղկացած է երեք փուլերից՝ ծու (**անիծ**), թրթուր (**նիմֆ**, **մաթիլ**) և **սեռահասուն ոջիլ**:

Անիծ

Անիծները գլխի ոջիլի ձվերն են: Հասուն էգ ոջիլն ամրացնում է անիծը ❶ մազի ցողունին՝ գլխամաշկին շատ մոտ տարածության վրա:

Անիծն օվալաձև է, 0,3-0,8 մմ երկարությամբ և սովորաբար դեղնավուն-սպիտակ երանգ ունի: Անիծի հասունացման համար պահանջվում է 22-37,8°C ջերմաստիճան:

Ձվադրումից հետո անիծի հասունացումը սովորաբար տևում է 8-9 օր (կախված շրջակա միջավայրի տաք կամ սառը պայմաններից՝ այն կարող է տատանվել 7-ից 12 օր): Անգամ ամենաբարենպաստ պայմաններում ձվերի 10-30%-ը չի հասունանում: Սովորաբար կենսունակ անիծները մազացողունին տեղակայվում են գլխամաշկից մինչև 6-10 մմ հեռավորության վրա: Հասունացած անիծից դուրս է գալիս



թրթուրը, իսկ դատարկ ձվակճեպը շարունակում է կպած մնալ մագին՝ դառնալով ավելի տեսանելի (անփայլ դեղնավուն), և այլևս կրկնակի վարակի աղբյուր չի հանդիսանում:

Թրթուր (նիմֆ, մաթիլ)

Թրթուրը ② արտաքին տեսքով նման է հասուն ոջիլին, սակայն ավելի փոքր չափեր ունի (մոտավորապես քորոցի գլխիկի չափ): Թրթուրի գույնը կարող է լինել սպիտակավուն թափանցիկից մինչև կարմիր՝ կախված նրանից, թե նախորդող արյուն ծծելուց ինչքան ժամանակ է անցել: Հասունացման ընթացքում թրթուրը 3 անգամ մաշկափոխվում է ③, ④ ու ձվից դուրս գալուց 9-12 օր անց վերածվում է սեռահասուն ոջլի:

Սեռահասուն ոջիլ

Սեռահասուն ոջիլը ⑤ ունի մոտավորապես 2-3մմ երկարություն (եգ ոջիլը սովորաբար արուից խոշոր է), դարչնագույնից սպիտակամոխրագույն է, և մուգ մազերով մարդկանց մոտ այն ավելի մուգ է երևում: Ունի 6 վերջավորություններ, որոնց ծայրերին մագին ամրանալու համար կեռիկաձև ճանկեր կան: Հասուն ոջիլը մարդու գլխին ապրում է շուրջ 30 օր: Սեռահասուն ոջիլ դառնալուց մոտ 36 ժամ անց եգ ոջիլը կարող է բեղմնավորվել և ձվադրել օրական մինչև 10, իսկ ողջ կյանքի ընթացքում՝ միջինը 300 ձու:

Ոջիլը սնվում է արյունով. 4-6 ժամը մեկ անոթալայնիչ և հակամակարդիչ հատկություններով օժտված թուք է ներարկում գլխամաշկ և ծծում արյան չնչին քանակներ: Ապաստանելով գլխամաշկին մոտ՝ ոջիլն ապահովում է իրեն անհրաժեշտ սնունդը, ջերմությունը և խոնավությունը: Գլխամաշկի ջերմաստիճանից ցածր պայմաններում անիծները չեն կարող հասունանալ և դառնում են անկենսունակ մեկ շաբաթվա ընթացքում, իսկ ոջիլները գլխամաշկից հեռու, սենյակային ջերմաստիճանում, կարող են գոյատևել առավելագույնը 2 օր:

Համաճարակաբանություն և փոխանցում

Վերջին 30 տարիների ընթացքում աշխարհում նկատվում է գլխի ոջլոտությամբ վարակվածության աճ: Այն հիմնականում տարածված է նախադպրոցական և վաղ դպրոցական տարիքի երեխաների, առավելապես աղջիկների շրջանում: Վարակված անձանց տան բոլոր անդամները և խնամողները նույնպես բարձր ռիսկի խմբի մեջ են: Գլխի ոջիլով կարող են վարակվել բնակչության բոլոր սոցիալ-տնտեսական խմբերը, և այն տարածված է երկրագնդի բոլոր մասերում:

Այս վարակի տարածման համար էական նշանակություն չունեն ո՛չ մազերի երկարությունը, ո՛չ նրանց սանրելու կամ լվանալու հաճախականությունը:

Գլխի ոջիլը չի ցատկում և չի թռչում, այլ սողում է, հետևաբար վարակման ամենահաճախ հանդիպող ձևը գլխից գլուխ ուղղակի փոխանցումն է: Թրթուրների ավելի արագ շարժման պատճառով դրանց փոխանցումը ավելի հավանական է, քան սեռահասուն ոջիլներինը: Սակայն տվյալներ կան նաև, որ չոր մազերը սանրելուց առաջացած ստատիկ էլեկտրականությունը կարող է «նետել» վարակված անձի ոջիլը 1 մ-ից ավել տարածության վրա:

Ոջիլի անուղղակի տարածումը՝ վարակված անձի իրերի հետ շփման միջոցով (սանրեր, խոզանակներ, գլխարկներ և այլն), քիչ հավանական է, թեև չի բացառվում: Սանրերի վրա հայտնաբերվող ոջիլները սովորաբար վնասված են կամ անկենդան: Շները, կատուները և այլ կենդանիները մարդու ոջիլի փոխանցման միջոց չեն հանդիսանում:

Չնայած այն փաստի, որ գլխի ոջիլը կարող է երկար ժամանակ գոյատևել քլորացված ջրում, նրա փոխանցումը լողավազաններում գրեթե անհավանական է:

Կլինիկական դրսևորումներ

Պեդիկուլոզին ամենաբնորոշ գանգատը քորն է, սակայն շատ երեխաներ կարող են որևէ գանգատ չունենալ: Քորի պատճառը ոջիլի թքի բաղադրիչների հանդեպ մարդու օրգանիզմում առաջացած սենսիբիլիզացիան է: Գլխի ոջիլով առաջին անգամ վարակվածները կարող են դեռևս 4-6 շաբաթների ընթացքում քոր չունենալ, քանզի այդ ժամանակահատվածում է առաջանում սենսիբիլիզացիան: Անիծները և ոջիլները ավելի հաճախ հայտնաբերվում են ծոծրակային և հետականջային շրջաններում:

Ոջլոտությունը երբեմն ուղեկցվում է անքնությամբ: Կարող են ի հայտ գալ կարմիր բծեր, մաշկի ցան, իսկ երկրորդային բակտերիային վարակի միացման դեպքում առաջանում են կեղևներ և վերքեր, որոնք հաճախ ուղեկցվում են տեղային լիմֆադենիտով:

Ախտորոշում

Գլխի ոջլոտությունն ախտորոշելու լավագույն միջոցը կենդանի միջատի հայտնաբերումն է գլխամաշկին: Սակայն կենդանի ոջիլը նկատելու որոշակի դժվարություններ կան. դրանք խուսափում են լույսից և արագ տեղաշարժվելով (6-30 սմ րոպեում)՝ փախչում են տեսանելի դաշտից, և, բացի այդ, վարակված անձի գլխին սովորաբար լինում է 10-ից ոչ ավել կենդանի ոջիլ: Գլխամաշկին դժվար է նկատել ոջիլի խայթոցի հետքերը. դրանք ասեղի ծայրից էլ փոքր, կլոր, կարմրավարդագույն, քոր առաջացնող պապուլաներ են: Խիստ վարակվածության դեպքում այս խայթոցների հետքերը կարող են երևալ հետականջային շրջանում և պարանոցի հետին մասում:

Ոջլոտությունը հայտնաբերելու համար միայն վիզուալ զննման արդյունավետությունը ցածր է. կարող են չհայտնաբերված մնալ վարակվածների մինչև 75%-ը: Համարվում է, որ խիտ ատամիկներով սանրով մազերը սանրելու միջոցով կարելի է կրկնակի անգամ ավելի արագ և 4 անգամ ավելի արդյունավետ հայտնաբերել գլխի ոջիլներին, քան ուղղակի վիզուալ զննումով:

Որոշ հեղինակներ առաջարկում են խոնավացնել մազերը ջրով կամ օծել յուղային նյութերով կամ փափկացնող միջոցներով (կոնդիցիոներ)՝ ոջիլի տեղաշարժը դանդաղեցնելու և մազերի ստատիկ էլեկտրականությունը չեզոքացնելու համար:

Կարևոր է չչփոթել անիծը թեփի կամ մազի արմատի ճարպային արտադրուկի հետ. անիծը բավականին դժվար է հեռացնել մազերից: Մազերում անիծների առկայությունը առհասարակ փաստում է ոչ թե ակտիվ վարակը, այլ նախկինում կրած պեդիկուլոզը: Տվյալ պահին ակտիվ վարակի հավանականության մասին որոշակիորեն վկայում է անիծների հայտնաբերումը մազի սկզբնական՝ գլխամաշկին մոտ մասերում:

Ընդհանուր առմամբ, գլխամաշկից 1 սմ-ից ավել հեռավորության վրա հայտնաբերվող անիծները դժվար թե կենդանի լինեն:

Ակտիվ պեդիկուլոզի հայտնաբերման պահին անձը, հավանաբար, վարակվել է առնվազն մեկ ամիս առաջ: Քանի որ մազը աճում է ամսական մոտ 1 սմ արագությամբ, ապա անիծի հեռավորությունը գլխամաշկից թույլ է տալիս որոշակի ճշտությամբ գնահատել վարակվածության ժամկետները:

Որոշ երկրներում պեդիկուլոզի ախտորոշման համար կիրառվում է նաև Վուդի լամպը (լույսը): Այս սարքն ուլտրամանուշակագույն լույսի աղբյուր է, որի միջոցով կենդանի և դատարկ անիծները երևում են տարբեր գույների:

Բուժում

Մինչև ժամանակակից միջատասպան (ինսեկտիցիդ) դեղանյութերի ներմուծումը, գլխի ոջլոտությունը բուժելու նպատակով օգտագործվում էին տարբեր բուսական միջոցներ, անօրգանական թույներ և նավթամթերք: Երկրորդ աշխարհամարտից հետո դիքլորոդիֆենիլտրիքլորոտեանի (ԴԴՏ) հայտնագործումը զգալի առաջընթաց ապահովեց գլխի ոջլոտության բուժման գործընթացում: Այժմ էլ այն շարունակում է օգտագործվել որոշ զարգացող երկրներում:

Պեղիկուլոզի լավագույն բուժումը պետք է լինի անվտանգ, գերծ վնասակար քիմիական նյութերից, հեշտ օգտագործվող և ոչ թանկ: Քանի որ գլխի ոջլոտությունն ինքնին բավականին անվնաս է, հետևաբար, նրա բուժումն էլ պետք է լինի անվտանգ:

Ախտորոշված պեղիկուլոզի բուժման ճիշտ կազմակերպումը ներառում է՝

1. ոջիլի վերացում պեղիկուլիցիդների միջոցով և մեխանիկական հեռացմամբ (մազերը սանրելու միջոցով)
2. ուղեկցող ախտանիշների բուժում
3. վարակակրի հետ սերտ շփման մեջ գտնվողների բուժում
4. ոջլոտությամբ կրկնակի վարակվելու և ոջիլների տարածման կանխարգելում:

Հանձնարարվում է կիրառել հետևյալ սկզբունքները.

- բուժման ենթակա են միայն հաստատված պեղիկուլոզով անձինք
- եթե կենդանի ոջիլ չի հայտնաբերվել, բայց առկա են գլխամաշկից մինչև 1 սմ հեռավորության վրա գտնվող անիծներ, ապա բուժումը ցուցված է միայն այն դեպքում, եթե տվյալ անձը վերջին մեկ ամսվա ընթացքում պեղիկուլիցիդներով չի բուժվել:

Գլխի ոջլոտության բուժման համար կիրառվում են հետևյալ դեղորայքային և ոչ դեղորայքային միջոցները.

Դեղորայքային բուժում

Տեղային օգտագործման պեղիկուլիցիդներ

Պերմեթրին (1% կամ 0.5% լոսյոն)

Ծանոթություն. քրիզանթեմից ստացված բնական խառնուրդների (պիրեթրոլիններ) միջատասպան բաղադրիչները հայտնի են որպես պիրեթրիններ, իսկ պիրեթրինների

սինթետիկ ածանցյալները կոչվում են պիրեթրոիդներ:

Պերմեթրինը սինթետիկ պիրեթրոիդ է, պեղիկուլիցիդներից ամենաուսումնասիրվածը և ունի ամենաքիչ տոքսիկ ազդեցություն կաթնասունների վրա: Չնայած որոշ եվրոպական երկրներում վերջինիս հանդեպ արձանագրվել է կայունություն, ըստ ամերիկյան մանկաբույժների ակադեմիայի հանձնարարականների, պերմեթրինը համարվում է պեղիկուլոզի բուժման առաջին ընտրության դեղամիջոցը:

Պիրեթրինները և պերմեթրինը, գերդրդելով ոջիլի նյարդային համակարգը (պերմեթրինը՝ նաև անիծի), կաթվածահարում են մակաբույժին և զրկում սնվելու կարողությունից:

Պերմեթրինի ազդեցության հետևանքով ոչնչանում են ձվերի միայն մի մասը, քանի որ անիծների նյարդային համակարգը ձևավորվում է ձվադրումից մի քանի օր անց, և այդ իսկ պատճառով ցուցված է պրեպարատի կրկնակի օգտագործումը: Հաշվի առնելով պրեպարատի ոչ լիարժեք օվոցիդ (ձվասպան) ազդեցությունը՝ մասնագետներից շատերը առաջարկում են բուժման այլընտրանքային սխեմա՝ միջոցի 3- անգամյա կիրառում բուժման առաջին, 7-րդ և 13-ից 15-րդ օրերին:

Պերմեթրինը պիրեթրինների համեմատ ավելի քիչ ալերգիկ է և բույսերի հանդեպ ալերգիա ունեցող անձանց մոտ չի առաջացնում ալերգիկ ռեակցիաներ:

Օգտագործման եղանակը հետևյալն է՝

1. մազերը նախապես լվանում են կոնդիցիոներ չպարունակող շամպունով և ցամաքեցնում են սրբիչով
2. լոսյոնը քսում են խոնավ մազերին
3. թողնում են 10 րոպե և լվանում մազերը ջրով
4. պարտադիր կրկնակի օգտագործումը կատարվում է առաջին բուժումից 9 օր անց:

Ի տարբերություն մյուս բոլոր պեդիկուլիցիդների՝ պերմեթրինը ունի ռեզիդուալ (մնացորդային) ազդեցություն, որի շնորհիվ ոչնչանում են այն թրթուրները, որոնք դուրս են գալիս առաջին օգտագործումից հետո չոչնչացած անիծներից: Շուկայում առկա շամպունների հիմնական մասը պարունակում է մազերը փափկացնող միջոցներ (կոնդիցիոներ) և սիլիկոնային հավելանյութեր, որոնք նվազեցնում են պերմեթրինի՝ մազերին մնալու և մնացորդային ազդեցություն թողնելու ունակությունը:

Խորհուրդ չի տրվում քոսի բուժման համար նախատեսված 5% պերմեթրինի կիրառումը՝ որպես պեդիկուլիցիդ միջոց, քանի որ գլխի ոջլոտությունը վերացնելու համար այդ պրեպարատի 1%-ից բարձր խտությունը ավելի արդյունավետ չէ:

Պիրեթրին պարունակող դեղամիջոցներ (պիրեթրիններ)

Պիրեթրինը քրիզանթեմից ստացված բնական մզվածք է, ոջիլի հանդեպ ունի նեյրոտոքսիկ ազդեցություն, բայց ծայրահեղ ցածր տոքսիկ է կաթնասունների համար: Պիրեթրին պարունակող դեղամիջոցները հաճախ արտադրվում են շամպունի կամ մուսի ձևով* և սովորաբար պատրաստվում են որպես խառնուրդ՝ սիներգիկ ազդեցությամբ օժտված պիպերոնիլ բուտոքսիդի հետ:

Այս դեղամիջոցի և պերմեթրինի օգտագործման եղանակը և բուժման սխեմաները նույնատիպ են, բացառությամբ այն բանի, որ պիրեթրինը քսում են չոր մազերին: Պերմեթրինի համեմատ պիրեթրինները սակավ արդյունավետ են, քանի որ ոչնչացնում են միայն ոջիլները և չունեն որևէ մնացորդային ազդեցություն:

Պիրեթրին պարունակող միջոցները հակացուցված են քրիզանթեմի կամ ամբրոզիայի նկատմամբ ալերգիկ ռեակցիաների առկայության դեպքում:

Թեև պերմեթրինի և պիրեթրինների՝ վաղ տարիքում կիրառման գիտական հիմքերը դեռևս անբավարար են, այնուամենայնիվ, Կանադայում այդ պրեպարատները թույլատրված են 2 տարեկանից սկսած, իսկ ԱՄՆ-ում պերմեթրինը նշանակվում է՝ սկսած 3 ամսական հասակից:

Մալաթիոն (0,5% լոսյոն)

Մալաթիոնը ֆոսֆատային օրգանական պեստիցիդ է և, լինելով խոլինէսթերազայի արգելակիչ, առաջացնում է միջատի նյարդային համակարգի գերդրդում՝ ոջիլի սնվելը դարձնելով անհնարին: Այն ոչնչացնում է թե՛ ոջիլներին, թե՛ անիծներին: Մալաթիոնի 0,5% լոսյոնը քսում են չոր մազերին, թողնում են մինչև մազերի չորանալը (8-ից 12 ժամ), այնուհետև՝ լվանում: Հիմնականում մալաթիոնի միանվագ օգտագործումը բավարար է, սակայն, եթե բուժումից հետո հայտնաբերվում են կենդանի ոջիլներ, պետք է անցկացվի մալաթիոնով կրկնակի բուժում 7-ից 9 օր անց:

Մալաթիոնն ավելի արդյունավետ է, քան պերմեթրինն ու պիրեթրինները, սակայն, գլխամաշկից իր բարձր թափանցելիության և ներծծման շնորհիվ այն պետք է օգտագործել զգուշորեն՝ սկսած 2 տարեկան հասակից և միայն այն դեպքերում, երբ այլ պեդիկուլիցիդներով բուժումը եղել է անարդյունավետ: Բացի այդ, պետք է հիշել, որ այն խիստ դյուրավառ է, քանզի պատրաստի դեղամիջոցը բարձր խտության (78%) ալկոհոլ է պարունակում: Համապատասխանաբար, խորհուրդ է տրվում խուսափել վարսահարդարիչների օգտագործումից և մազերը չորացնել բնական ճանապարհով:

Սպինոսիդ (0,9% լոսյոն)

Վերջին տարիների ուսումնասիրությունները ցույց են տվել, որ սպինոսիդ պրեպարատն արդյունավետ է պեդիկուլոզի բուժման համար և գերազանցում է պեր-

* Ընդհանրապես, շամպունների և սպրեյների կիրառումը նախընտրելի չէ, քանի որ մազերի և գլխամաշկի հետ նրանց շփման ժամանակը շատ կարճ է, ինչն էլ կարող է նվազեցնել նյութի արդյունավետությունը:

մեթրինին: Սպինոսիդը *Saccharopolyspora spinosa* գրունտային մանրէի ֆերմենտային փոխանակության արգասիք է: Այն առաջացնում է միջատի մկանների ակամա կծկում և կենտրոնական նյարդային համակարգի տարածուն գրգռում ու բերում է միջատի կաթվածի: Սպինոսիդը ոչնչացնում է և՛ ոջիլներին, և՛ անիծներին:

Բոլոր պեդիկուլիցիդները պետք է օգտագործվեն զգուշորեն՝ խիստ հետևելով բժշկական ցուցումներին:

Ներկայումս շատ փորձագետներ խորհուրդ են տալիս բոլոր պեդիկուլիցիդների օգտագործումը չոր մազերին, քանի որ չոր միջավայրում ոջիլի շնչառական անցքերը բաց են մնում, ինչը և ապահովում է նյութի առավելագույն ներթափանցումը: Բացի այդ, թաց մազերը նպաստում են նյութի նոսրացմանը, ինչը նվազեցնում է պեդիկուլիցիդ միջոցների արդյունավետությունը:

Ամերիկյան մանկաբույժների ակադեմիայի 2010 թվականի ուղեցույցներում հանձնարարվում է պեդիկուլոզի բուժումը սկսել 1% պերմեթրինով կամ պիրեթրին պարունակող միջոցներով՝ խիստ հետևելով օգտագործման եղանակին և կրկնակի բուժման սխեմաներին: Այն դեպքերում, երբ տվյալ դեղամիջոցներով բուժումը անարդյունավետ է կամ առկա է պերմեթրինի կամ պիրեթրինի հանդեպ կայունության զարգացում, 2 տարեկանից բարձր երեխաների բուժման համար կարելի է օգտագործել 0,5% մալաթիոն:

Եթե որևէ պատճառով ծնողները հրաժարվում են պեդիկուլիցիդ միջոցների կիրառումից, պետք է առաջարկվեն բուժման այլ մեթոդներ:

Մինչև 2 տարեկան երեխաների համար որպես առաջնային բուժման միջոց առաջարկվում է անիծների և ոջիլների մեխանիկական հեռացումը, սակայն այս միջոցի արդյունավետությունը շատ ավելի ցածր է, քան պեդիկուլիցիդներինը:

Պեդիկուլիցիդների հանդեպ կայունության զարգացում

Ներկայումս կիրառվող ոչ մի պեդիկուլիցիդ միջոց 100% օվիցիդ (ծվասպան) չէ և որոշ երկրներում նկատվում է պերմեթրինի, պիրեթրինի և մալաթիոնի հանդեպ կայունության զարգացում:

Եթե պեդիկուլիցիդ դեղամիջոցներով բուժումից հետո կրկին արձանագրվում է պեդիկուլոզ, բուժաշխատողը պետք է ուշադրությունը սևեռի հետևյալ հնարավոր հարցադրումներին՝

- Արդյո՞ք ախտորոշումը ճիշտ էր
- Արդյո՞ք հիվանդը ստացել է նշանակված բուժումը
- Արդյո՞ք ճիշտ է կատարվել բուժումը (միջոցի օգտագործման պայմանները, կրկնակի բուժումը)
- Արդյո՞ք տեղի չի ունեցել կրկնակի վարակում բուժման ընթացքում
- Արդյո՞ք սերտ շփում ունեցող բոլոր անձինք ստացել են բուժում

Եթե ճիշտ կատարված կրկնակի բուժումից 24 ժամ անց կենդանի ոջիլները պահպանվում են, ապա, հավանաբար, դեղամիջոցի հանդեպ կայունություն է զարգացել, ու տվյալ պրեպարատի խտության բարձրացումը կամ ավելի երկարատև օգտագործումը անօգուտ են, և պետք է շարունակել բուժումը այլ դասի ինսեկտիցիդով:

Տեղային օգտագործման պեդիկուլիցիդների լվացումը

Բուժումից հետո անհրաժեշտ է հեռացնել մազերից տեղային օգտագործման պեդիկուլիցիդը՝ կիրառելով հետևյալ կանոնները.

- **դեղամիջոցի շփումը մաշկի հետ նվազեցնելու համար** ցայել միայն գլխի մազերը/գլուխը լվացարանի վրա, այլ ոչ թե ընդհանուր լոզանք ընդունել ցնցուղի տակ կամ լոզարանում

- **դեղանյութի ներծծումը պակասեցնելու համար** հնարավորինս խուսափել մաշկի անոթների դիլատացիայից և ցայել մազերը գոլ, այլ ոչ թե տաք ջրով:

Բացի այդ.

- Պեղիկուլիցիդ նյութը հեռացնելուց հետո ցանկալի է 1-2 օր չլվանալ մազերը:

Տեղային ռեակցիաներ

Պեղիկուլիցիդների ազդեցությամբ առաջացած մաշկի բորբոքումը պատճառում է քոր և գլխամաշկի թույլ այրոցի զգացում, որոնք կարող են պահպանվել առողջացումից հետո 2-3 շաբաթվա ընթացքում, սակայն այդ նշանները չեն հանդիսանում կրկնակի բուժման ցուցում:

Վերը բերված նշանները թեթևացնելու համար շատ հազվադեպ կարող են օգտագործվել տեղային կորտիկոստերոիդներ և բերանացի ընդունման հակահիստամինային միջոցներ:

Պեղիկուլիցիդների անվտանգությունը հղիության և կրծքով կերակրման ժամանակ

Ընդհանուր առմամբ համարվում է, որ միայն պերմեթրինի օգտագործումն է համատեղելի հղիության և կրծքով կերակրման հետ:

Բերանացի ընդունման դեղամիջոցներ

Բերանացի ընդունման որոշ անտիբիոտիկներ (իվերմեկտին և տրիմեթոպրիմ-սուլֆամետոքսազոլ) ունեն պեղիկուլիցիդ ազդեցություն: Այնուամենայնիվ, հաշվի առնելով անտիբիոտիկների կողմնակի ազդեցությունը, ինչպես նաև դրանց նկատմամբ բակտերիաների կայունության զարգացման վտանգը, այդ պրեպարատները որպես պեղիկուլոզի բուժման միջոց չեն կիրառվում:

Իվերմեկտինը հակահելմինթային դեղամիջոց է. այն ունի մակրոլիդային անտիբիոտիկների բնորոշ կառուցվածք, բայց զուրկ է հակաբակտերիալ ազդեցությունից: Իվերմեկտինը ներթափանցում է միջուկ առաջացնում է քլորի իոնների ներհոսք և անդամալուծում մակաբույծներին: Այն օվոցիդ ազդեցություն չունի և ոչնչացնում է միայն ոջիլներին. ծծելով իվերմեկտին պարունակող արյունը՝ ոջիլը կաթվածահարվում է: Ներկայումս գործող ուղեցույցներում իվերմեկտինը չի դիտարկվում որպես պեղիկուլիցիդ դեղամիջոց: Սակայն, հաշվի առնելով տեղային պեղիկուլիցիդների հանդեպ կայունության առաջացումը, որոշ հեղինակներ առաջարկում են օգտագործել այն 15 կգ-ից ավել քաշ ունեցող երեխաների բուժման համար: Ուսումնասիրման փուլում է նաև 1% իվերմեկտինի տեղային օգտագործումը գլխի ոջլոտությունը բուժելու նպատակով:

Սուլֆամետոքսազոլ-տրիմեթոպրիմը հավանաբար ոչնչացնում է ոջիլի աղիներում գտնվող սիմբիոտիկ մանրէներին (այդ մանրէները վիտամին B են սինթեզում, և ենթադրվում է, որ ոջիլը մահանում է հիպովիտամինոզից) կամ ունի ուղղակի տոքսիկ ազդեցություն միջատի վրա:

Ոչ դեղորայքային բուժում

Ոչ դեղորայքային բուժման միջոցներն են խցանող (օկլյուզիվ) թերապիան, ոջիլի և անիծի մեխանիկական հեռացումը (սանրելով կամ սափրելով մազերը) կամ չորացումը: Նշվածներից ամենաարդյունավետն է մազերի սափրումը, սակայն այդ միջոցը խրախուսելի չէ, քանի որ երեխայի և հարազատների մեջ առաջացնում է բացասական հույզեր:

Խցանող (օկլյուզիվ) միջոցներ

Ոջիլը չունի օդային պարկեր կամ թոքեր. դրանց փոխարեն օդը մատակարարվում է դիֆուզիայի միջոցով, ինչպես նաև շնչառական անցքերով ներմուծվում է հատուկ խողովակաձև ուղիներ, որոնք ձգվում են միջատի ամբողջ մարմնի երկայնքով: Պեղիկուլոզի բուժման համար ավանդաբար օգտագործվում են ոջիլի շնչառական անցքերը խցանող մի շարք կենցաղային նյութեր և սննդամթերքներ (վազելին, մազի գելեր, բուսական և կենդանական ճարպեր): Չայտնի է, որ շնչահեղձության սպառնալիքի պայմաններում ոջիլը կարող է շնչառական անցքերի միջոցով փակել խողովակ:

կաձն ուղիները՝ առանց շնչահեղձ լինելու. այն կարող է երկար գոյատևել առանց օդի: Այդ պատճառով պահանջվում է ոջիլի շնչառական անցքերը առնվազն 8 ժամով խցանած պահպանել: Սովորաբար խորհուրդ է տրվում մազերը և գլխամաշկը այս նյութերի հաստ շերտով պատած թղնել ողջ գիշերվա ընթացքում, այնուհետև առավոտյան լվանալ գլուխը: Սակայն իրականում այդ միջոցը լիարժեք արդյունավետ չէ, քանի որ շնչահեղձության ճանապարհով ոջիլին ոչնչացնելու համար անհրաժեշտ է խցանել միջատի շնչառական անցքերի 100%-ը և ամբողջ կուտիկուլան: Ոջիլն ունի նաև պաշտպանողական այլ մեխանիզմ. այն կարող է ճնշման միջոցով բացել խցանված շնչառական անցքերը: Բացի այդ, օկյուզիվ միջոցների օգնությամբ վերանում են միայն կենդանի ոջիլները, իսկ անիծները շարունակում են զարգանալ և բուժումը պետք է 2-3 շաբաթների ընթացքում մի քանի անգամ կրկնել: Չկան նաև այդ նյութերի անվտանգությունը կամ արդյունավետությունը փաստող հետազոտություններ:

Այլ միջոցներ

Պեղիկուլոզի բուժման նպատակով օգտագործվում են նաև մի շարք բնական նյութեր, ինչպիսիք են՝ թեյի ծառի յուղը և արոմաթերապիայում կիրառվող յուղերը, որոնց անվտանգության կամ արդյունավետության վերաբերյալ նույնպես չկան ապացուցողական տվյալներ: «Ժողովրդական» միջոցներից պետք է խստիվ արգելել կենցաղային կիրառման դյուրավառ և տոքսիկ նյութերի (բենզին, նավթ, դիխլոֆոս) օգտագործումը: Կենդանիների ոջլոտության համար նախատեսված միջոցները նույնպես չպետք է կիրառվեն:

Ոջիլի և անիծի մեխանիկական հեռացումը սանրելու միջոցով

Պեղիկուլոզի դներով բուժման կուրսերի միջև մազերի ամենօրյա սանրումը օգտա-

կար լրացում է հիմնական բուժմանը: Մազերի ամենօրյա սանրելու նպատակը այն թրթուրների հեռացումն է, որոնք հասունանում են պեղիկուլիցիդներով բուժումների միջև ընկած ժամանակահատվածում:

Անիծների հեռացումը պեղիկուլիցիդ բուժումից հետո պարտադիր չէ, սակայն այն նվազեցնում է շփոթությունը՝ կապված ախտորոշման հետ և ունի առավելապես էսթետիկ նշանակություն:

Անիծների հեռացումը ավելի արդյունավետ դարձնելու համար երեխայի մազերը պետք է լինեն խոնավ և սանրվեն դեպի հետ, քանի որ այդ դեպքում ստեղծվում են ամենաբարենպաստ պայմանները անիծները հեռացնելու համար:

Որոշ տվյալներով՝ քացախի և ջրի հավասար քանակի խառնուրդը, 5% քացախաթթուն, մազերը փափկացնող միջոցները (կոնդիցիոներներ) և բուսական ձեթերը հեշտացնում են անիծների հեռացումը մազերից: Շատ քիչ տվյալներ կան այս միջոցների արդյունավետության վերաբերյալ, սակայն, քիչ հավանական է նաև նրանց վնասակարությունը: Խորհուրդ չի տրվում քացախի օգտագործումը պերմեթրինի հետ համակցված, քանի որ այն կարող է նվազեցնել պերմեթրինի մնացորդային ակտիվությունը:

Օգտագործվում են նաև մի շարք այլ միջոցներ (ացետոն, քլոր պարունակող սպիտակեցնող միջոցներ, օդի), սակայն բուլորն էլ անարդյունավետ և վտանգավոր են պացիենտի համար:

Որոշ երկրներում կիրառվող ոջիլը հեռացնող էլեկտրական սանրերը չունեն որևէ առավելություն այդ նպատակով օգտագործվող խիտ առամիկներով սանրերից:

Ոջիլի և անիծի ոչնչացում չորացման եղանակով

Ոջիլը և անիծները ջրազրկման միջոցով ոչնչացնելու համար ԱՄՆ-ում և մի շարք

այլ երկրներում կիրառվում է մազերին և գլխամաշկին տաք օդ մղող հատուկ սարք (LouseBuster): Համարվում է, որ այս եղանակով հաջողվում է ոչնչացնել անիծների 100%-ը և ոջիլների 80%-ը: Սակայն սարքը բավականին թանկ է, և նրանից օգտվելու համար պահանջվում են հատուկ հմտություններ: Սովորական վարսահարդարիչը չի բերում նույն արդյունքի և չպիտի օգտագործվի այս նպատակով, քանի որ նրա առաջացրած հոսանքով ոջիլը կարող է օդով տարածվել և մոտակայքում գտնվողների համար հանդիսանալ վարակի աղբյուր:

Շրջակա միջավայրում կատարվող գործողություններ

Պեդիկուլոզ հայտնաբերելու դեպքում ընտանիքի բոլոր անդամները պետք է ենթարկվեն զննման և կենդանի ոջիլի կամ գլխամաշկից մինչև 1 սմ հեռավորության սահմաններում անիծի հայտնաբերման դեպքում բուժվեն: Նույն անկողնային պարագաներ օգտագործող ընտանիքի անդամներին պետք է բուժել անգամ ոջիլ կամ անիծ չհայտնաբերելու դեպքում:

Պեդիկուլոզով վարակվածի անձնական օգտագործման պարագաների միջոցով վարակի փոխանցումն ավելի քիչ հավանական է, քան գլխից գլուխ ուղղակի փոխանցումը: Այնուամենայնիվ, խորհուրդ է տրվում՝

- 5-10 րոպեով տեղադրել անձի սանրերը և խոզանակները տաք ջրի մեջ (առնվազն 54-55°C)

- Անկողնու սպիտակեղենը, հագուստը և բոլոր այն իրերը, որոնք վարակվածը օգտագործել է բուժումից 2 օր առաջ, լվանալ կամ չորացնել 55°C ջերմանստիճանից բարձր պայմաններում

- Կահույքը, գորգերը, մեքենաների նստարանները և նման իրերը մաքրել փոշեկուլի միջոցով

- Այն իրերը, որոնք ենթակա չեն լվացման, տեղադրել փակվող տոպրակի մեջ 2 շաբաթով (այս ժամանակահատվածում բոլոր անիծները կհասունանան, իսկ թրթուրները կոչընչանան առանց սննդի):

Իրերի մշակման նպատակով խորհուրդ չի տրվում պեդիկուլոզի սպրեյների օգտագործումը:

Կանխարգելում

Քանի որ երեխաներին բնորոշ է միմյանց հետ սերտ շփումը, պեդիկուլոզի տարածումը լրիվ կանխելու հույսերն անիրատեսական են: Պեդիկուլոզի տարածումը սահմանափակելու համար կարևոր է ուսուցանել երեխաներին չօգտվել միմյանց անհատական օգտագործման պարագաներից և հագուստից (սանր, գլխարկ և այլն):

Պեդիկուլոզով երեխաների՝ դպրոց հաճախելու հարցը վիճահարույց է: Մանկաբուժական հանրությանը մտահոգում է այն փաստը, որ ուսումնական հաստատության ներքին կանոնադրությամբ շատ դեպքերում արգելվում է դպրոց հաճախել ոչ միայն ոջլոտության, այլև անիծի առկայության դեպքում (no nits policy): Քանի որ վարակը տարածվում է միայն կենդանի ոջիլի միջոցով, այդպիսի մոտեցումը մասնագետների մեծամասնությունը համարում է անհիմն: Ապացուցված չէ նաև դպրոցներում կատարվող ընթացիկ սկրինինգների արդյունավետությունը, ուստի շատ երկրներում դրանք չեն խրախուսվում: Ընդհանուր առմամբ, գլխի ոջլոտության հայտնաբերման հարցում առավելապես կարևորվում է ծնողների դերը:

Գրականություն.

- **Barbara L. Frankowski, MPH, Joseph A. Bocchini, Jr, Council on School Health and Committee on Infectious Diseases - Head Lice.**
- Pediatrics, Vol. 126, No. 2 August 2010, pp. 392-403

- **Mark Lebwohl, Lily Clark, Jacob Levitt, Department of Dermatology, Mount Sinai School of Medicine, New York, New York - Therapy for Head Lice Based on Life Cycle, Resistance, and Safety Considerations.**
 - Pediatrics, Vol. 119 No. 5 May 2007, pp. 965-974
- **Pediculosis Capitis.**
 - Red Book (Head Lice), 2009 (1):495
Summaries of Infectious Diseases
- **Head Lice**
 - Centers for Disease Control and Prevention, <http://www.cdc.gov/parasites/lice/head/index.htm>
- **Abby Macbeth, Graham Johnston, and Kieran Walsh - Head lice: a guide to treatment**
 - BMJ Learning, <http://learning.bmj.com>
- **Head lice infestations: A clinical update**
 - Paediatr Child Health 2008;13(8), Canadian Paediatric Society (CPS)

Հավելված

Գլխի ոջլոտության հայտնաբերման հարցում շատ կարևոր է ծնողի դերը: Ստորև ներկայացվում է գլխի ոջլոտության վերաբերյալ մատչելի ինֆորմացիա՝ ծնողական թերթիկի ձևով:

Գլխի ոջլոտությունը հայտնաբերելու լավագույն միջոցը կենդանի միջատի հայտնաբերումն է գլխամաշկին: Սա-

Ե՞րբ ստուգել

- Եթե երեխայի մոտ առկա է գլխի ոջլոտության որևէ նշան (գլխամաշկի քոր, անքնություն, ցան)
- Ստուգել դպրոցահասակ երեխաներին՝ անկախ նշանների առկայությունից, շաբաթը մեկ անգամ
- Գլխի ոջլոտության բռնկումների դեպքում՝ ամեն օր
- Գիշերակաց վայրերից (ճամբար, գիշերօթիկ դպրոց) վերադարձած բոլոր երեխաներին

Ինչպե՞ս ստուգել

- Թրջել մազերը ջրով կամ գլխամաշկից մինչև մազերի ծայրը քսել բուսական որևէ յուղ կամ մազերը փափկացնող միջոց (կոնդիցիոներ)
- Վերացնել մազերի խճճվածքները սովորական սանրով
- Բաժանել մազերը փնջերի և սանրել՝ սկսած հետականջային շրջանից
- Մազերը սանրել գլխամաշկից մինչև մազի ծայրը (սանրելիս սանրի ատամիկները պետք է կպնեն գլխամաշկին)
- Ամեն սանրելուց հետո ստուգել սանրի վրա ոջիլի առկայությունը
- Յուրաքանչյուր մազափունջ սանրել առնվազն 5 անգամ

Կենդանի ոջիլ կամ անիծ հայտնաբերելու դեպքում դիմեք բժշկի՝ երեխայի համար ճիշտ և անվտանգ բուժման նպատակով:

Տանը կատարվող միջոցառումներ

- Ստուգե՛ք տան բոլոր անդամներին ոջիլի առկայության համար
- Անկողնու սպիտակեղենը, հագուստը և բոլոր այն իրերը, որոնք վարակված անձն օգտագործել է բուժումից 2 օր առաջ, լվացե՛ք կամ չորացրե՛ք 55°C ջերմաստիճանից բարձր պայմաններում
- 5-10 րոպեով տեղադրե՛ք անձի սանրերը և խոզանակները տաք ջրի մեջ (առնվազն 54-55°C)
- Կահույքը, գորգերը, մեքենաների նստարանները և նման այլ իրերը մաքրե՛ք փոշեկուլի միջոցով
- Այն իրերը, որոնք ենթակա չեն լվացման, տեղադրե՛ք փակվող տոպրակի մեջ 2 շաբաթով

կայն ոջիլը նկատելու որոշակի դժվարություններ կան. դրանք խուսափում են լույսից և արագ տեղաշարժվելով (6-30 սմ րոպեում)՝ փախչում են տեսանելի դաշտից:

Գլխի ոջիլը հայտնաբերելու ամենարդյունավետ միջոցը **մազերի սանրումն է խիտ սանրով** (սանրի ատամիկների միջև հեռավորությունը պետք է լինի 0,2-0,3 մմ):

- Բուժման նպատակով երբեք մի՛ օգտագործեք կենցաղում կիրառվող միջատասպան սպրեյները և կենդանիների ոջլոտության համար նախատեսված միջոցները

Կարևոր տեղեկություններ գլխի ոջլոտության մասին

- Գլխի ոջիլը չի տարածում որևէ հիվանդություն և վատ հիգիենայի հետևանք չէ
- Գլխի ոջիլն ախտահարում է միայն գլխամաշկը, այն չի ախտահարում մարմնի մյուս մազածածկ հատվածները
- Մարդու գլխի ոջիլը չի ախտահարում կենդանիներին. այն մարդու մակաբույծ է
- Ոջլոտությունը շաբաթներ ի վեր կարող է լինել առանց որևէ ախտանիշի
- Գլխի ոջիլը չի ցատկում և չի թռչում. նա չունի թևեր
- Ոջիլը երբեք ինքնուրույն չի հեռանում գլխից, այն մնում է գլխամաշկին մոտ, որտեղ կան նրա համար բարենպաստ պայմաններ
- Բուժման համար մազերի կարճացումն անօգուտ է և չի կանխարգելում ոջիլի տարածումը, սակայն կարող է հեշտացնել ոջիլի հայտնաբերումը
- Չնայած որ ոջիլներից և անիծներից ազատվելու նպատակով մազերի սափրումը բավականին արդյունավետ միջոց է, այն խորհուրդ չի տրվում, քանի որ երեխայի և հարազատների մեջ առաջացնում է բացասական հույզեր
- Կենցաղում օգտագործվող նյութերը և որոշ սննդամթերքներ չպետք է օգտագործվեն բուժման նպատակով. դրանք անարդյունավետ են, իսկ որոշները՝ վտանգավոր
- Բուժման նպատակով երբեք չպետք է օգտագործվեն այնպիսի դյուրավառ և թունավոր նյութեր, ինչպիսիք են բենզոլինը կամ նավթը
- Առողջացումից հետո 2-3 շաբաթվա ընթացքում պահպանվող քորը չի վկայում կրկնակի վարակման մասին
- Դեղորայքն օգտագործելիս խիտ հետևեք բժշկի ցուցումներին, քանի որ տեղային օգտագործման բոլոր քսուքները և շամպունները պարունակում են թունավոր նյութեր՝ պեստիցիդներ
- Ուսուցանե՛ք երեխաներին չօգտագործել միմյանց անհատական օգտագործման պարագաները՝ սանր, խոզանակ, գլխարկ և այլն:

Հարցեր ինքնագնահատման համար.

1. Ստորև ներկայացված պնդումներից ո՞րը չի համապատասխանում իրականությանը.

- Ա. գլխի ոջլոտությունը ցածր հիգիենայի հետևանք չէ
- Բ. գլխի ոջիլը չի նախընտրում մաքուր կամ կեղտոտ մազեր
- Գ. գլխի ոջիլն ավտահարում է միայն գլխամաշկը, այն չի ավտահարում մարմնի մյուս մազածածկ հատվածները
- Դ. գլխի ոջիլը տարածում է տարբեր հիվանդություններ (բժավոր տիֆ, ռիկետսիոզներ)

2. Ստորև թվարկվածներից ո՞րն է հանդիսանում պեդիկուլոզի փոխանցման ամենահաճախ հանդիպող ձևը.

- Ա. վարակված անձի իրերի հետ շփման միջոցով (սանրեր, գլխարկներ, հագուստ, անկողնու պարագաներ և այլն)
- Բ. գլխից գլուխ ուղղակի փոխանցում
- Գ. շների, կատուների և այլ կենդանիների միջոցով
- Դ. բոլոր նշված ճանապարհներով

3. Գլխի ոջիլով առաջին անգամ վարակվածների մոտ քոր առաջացնող սենսիբիլիզացիան զարգանում է հետևյալ ժամանակահատվածում.

- Ա. 1-2 օր անց
- Բ. 6-8 օր անց
- Գ. 4-6 շաբաթ անց
- Դ. 8-10 շաբաթ անց

4. Պեդիկուլոզի դեպքում հանդիպում են բոլոր նշված ավտանիշները, բացի.

- Ա. գլխի քոր
- Բ. ցան
- Գ. լիմֆադենիտ
- Դ. մազաթափություն

5. Գլխամաշկի ո՞ր հատվածում են ավելի հաճախ հայտնաբերվում ոջիլներն ու անիծները.

- Ա. ծոծրակային և հետականջային
- Բ. գագաթային և ծոծրակային
- Գ. ճակատային և հետականջային
- Դ. ծոծրակային և ճակատային

- 6. Գլխի ոջլոտությամբ ակտիվ վարակը հաստատելու համար բավարար չէ.**
- Ա. սանրելու միջոցով ոջլի հայտնաբերումը
 - Բ. վիզուալ զննման միջոցով անիծների հայտնաբերումը
 - Գ. Վուդի լամպի միջոցով անիծների և ոջլների հայտնաբերումը
 - Դ. վիզուալ զննման միջոցով անիծների և ոջլների հայտնաբերումը
- 7. Ստորև թվարկված բուժման տարբերակներից ո՞րը պետք է կիրառվի այն դեպքում, երբ գլխամաշկից 6 սմ հեռավորության վրա հայտնաբերվել են անիծներ, սակայն չի հայտնաբերվել ոջիլ, և երեխան պեդիկուլոզի կապակցությամբ մի քանի ամիս առաջ ստացել է բուժում.**
- Ա. 1% պերմեթրինի քսուք
 - Բ. պիրեթրին պարունակող շամպուն
 - Գ. անիծների մեխանիկական հեռացում սանրելու միջոցով
 - Դ. բուժում չի պահանջվում
- 8. Տեղային օգտագործման պեդիկուլիցիդներից ռեզիդուալ(մնացորդային) ազդեցություն ունի.**
- Ա. պերմեթրին
 - Բ. պիրեթրին
 - Գ. մալաթիոն
 - Դ. նշված բոլորը

ՀԻՊՈԹԻՐԵՈԶ

Նախաբան

Վահանագեղձի դիսֆունկցիան նշանակալի ազդեցություն ունի նորածնի, կրծքահասակ և ավելի մեծ երեխայի զարգացման վրա:

Հիպոթիրեոզի էությունը հասկանալու համար անհրաժեշտ է վերհիշել վահանագեղձի սաղմնաբանությունը, ներզատական ֆունկցիան և հորմոնների ֆիզիոլոգիան:

Օրգանոգենեզի ընթացքում վահանագեղձը սկսում է ձևավորվել գեստացիայի 7-րդ շաբաթից, իսկ թիրեոիդ հորմոն թիրոքսինը (T4) արտադրվում է՝ սկսած գեստացիայի 12-րդ շաբաթից: Վահանագեղձը պահպանում է մարմնի գրեթե բոլոր բջիջների նյութափոխանակությունը՝ ֆոլիկուլյար բջիջներում սինթեզելով երկու թիրեոիդ հորմոններ՝ տրիյոդթիրոնին (T3) և թիրոքսին՝ տետրայոդթիրոնին (T4): Թիրեոիդ հորմոնները կարևոր դեր ունեն նյարդային համակարգի նորմալ զարգացման, ոսկրերի գծային աճի և սեռական հասունացման համար:

Վահանագեղձի ֆունկցիան և աճը կարգավորվում են հիպոթալամուս-հիպոֆիզ-վահանագեղձ կապի միջոցով:

- Թիրեոիդ հորմոնների սինթեզը և արտազատումը կարգավորվում է հիպոթալամուսի թիրեոիդ ռիլիզինգ հորմոնի (TRH) կողմից:
- TRH-ը առաջային հիպոֆիզում խթանում է թիրեոտրոպ բջիջներին և վերջիններս սինթեզում են թիրեոիդ խթանող հորմոն (TSH) կամ թիրեոտրոպին:
- TSH-ը արտազատվում է արյան մեջ և հասնում վահանագեղձ, որտեղ էլ խթանում է յոդի հետզավթումը և հորմոնների՝ թիրոքսինի (T4) ու տրիյոդթիրոնինի (T3) սինթեզը և արտազատումը:

- Շրջանառող թիրեոիդ հորմոնների մեծ մասը կապվում է պլազմայի սպիտակուցների հետ (մոտավորապես 70%-ը կապվում է թիրոքսին կապող գլոբուլինի (TBG), իսկ մնացած մասը՝ թիրոքսին կապող ալբումինի և տրանսթիրեոնինի հետ)՝ պաշտպանված լինելով տեղափոխության ժամանակ:
- Սպիտակուցների հետ կապված և չկապված թիրեոիդ հորմոնների միջև պահպանվում է հավասարակշռություն, և կենսաբանորեն ակտիվ ձևը՝ ազատ T3-ը և T4-ը (FT4), կարող են ներթափանցել բջիջ: Թիրեոիդ հորմոնները ճարպալուծ են և հեշտորեն, դիֆուզիայի միջոցով անցնում են բջջաթաղանթի միջով:
- T4-ը կարծես հանդիսանում է նախահորմոն: Բջիջներում օգտագործվելուց անմիջապես առաջ այն յոդազրկվում է մոնոդեյոդինազի ազդեցությամբ և վերածվում է կենսաբանորեն ակտիվ T3-ի: T4-ից T3-ի փոխակերպումը խթանվում է TSH-ի ազդեցությամբ:
- Այսպիսով, վերջնական ակտիվ հորմոնը, հավանաբար, T3-ն է, որն առկա է շատ ցածր խտությամբ: T3-ը խթանում և արագացնում է բջջային նյութափոխանակությունը և ընկճում է TRH-ի սեկրեցիան: Արդյունքում արգելակվում է թիրեոիդ հորմոնների սինթեզը և արտազատումը:
- Հասուն, առողջ նորածնի մոտ TSH-ի խտությունը կտրուկ բարձրանում է հետծննդյան առաջին 30-60 րոպեների ընթացքում: Ապա, հետծննդյան առաջին շաբաթում, TSH-ի խտությունը նվազում է: Կյանքի առաջին օրում այն իջնում է կտրուկ, այնուհետև շարունակվում է դանդաղորեն նվազել:

TSH-ի խտության այս փոփոխությունը խթանում է T4-ի սեկրեցիան, և վերջինիս մակարդակը շիճուկում հասնում է առավելագույնի 24-36 ժամական հասակում: Միաժամանակ շիճուկում բարձրանում է նաև T3-ի խտությունը՝ ծայրամասային հյուսվածքներում T4-ից T3 փոխակերպման արագացման և վահանագեղձի կողմից սեկրեցիայի արդյունքում: Ապա, հետծնրնայան առաջին չորս շաբաթների ընթացքում, T4-ի, T3-ի և FT4-ի խտությունները շիճուկում աստիճանաբար նվազում են:

Անհաս նորածինների (հատկապես 24-27 շաբաթական գեստացիայից ծայրահեղ անհասությամբ ծնված) հիպոթալամուս-հիպոֆիզ-վահանագեղձ համակարգի թերհասության պատճառով շիճուկի TSH-ի և FT4-ի խտություններն ավելի քիչ են բարձրանում: Նրանց պորտալարի արյան T4-ի խտությունը ցածր է, ու անհասության և ուղեկցող այլ հիվանդությունների պատճառով T4-ի խտության պոստնատալ, նորմալ բարձրացումը տեղի է ունենում ավելի ուշ: Հետևաբար, անհասների վահանագեղձի ֆունկցիայի նորածնային սկրինինգ թեստերի արդյունքներն ավելի հաճախ են ոչ նորմալ, հատկապես եթե չափվում է T4-ը:

Սահմանումը

Հիպոթիրեոզը վահանագեղձի կողմից թիրեոիդ հորմոնի սինթեզի անբավարարությունն է և բջջային մակարդակով նշված հորմոնի ազդեցության նվազումը:

Երեխաների մոտ տարբերում են հիպոթիրեոզի 2 ձև.

1. Բնածին հիպոթիրեոզ (ԲՀ)՝ հիվանդություններ, որոնք զարգանում են բեղմնավորման ժամանակ կամ գեստացիայի ընթացքում և առկա են ծնվելիս:

2. Չեռքբերովի հիպոթիրեոզ (ՉՀ)՝ հիվանդություններ, որոնց սկիզբը սովորաբար 6 ամսականից հետո է:

Հիպոթիրեոզի 2 հիմնական ենթատեսակներն են.

1. Առաջնային հիպոթիրեոզ, որի ժամանակ թիրեոիդ հորմոնի արտադատման անբավարարությունը պայմանավորված է վահանագեղձի վնասվածքով, արատով կամ բացակայությամբ:

2. Կենտրոնական հիպոթիրեոզ (հիպոթալամիկ և հիպոֆիզային ձևեր), որի ժամանակ անբավարար են թիրեոիդ խթանող հորմոնի (TSH) սինթեզը, արտադատումը և կենսաբանական ակտիվությունը խթանող մեխանիզմները:

Տարածվածությունը

ԲՀ-ի դեպքերի մեծ մասը սպորադիկ է, և միայն 10-15 %-ում հիվանդությունն ունի ժառանգական բնույթ (վահանագեղձի խթանման, հորմոնոգենեզի կամ հորմոնի պերիֆերիկ ակտիվության ժառանգական դեֆեկտ): Այն շրջաններում, որտեղ սննդային յոդի քանակը նորմալ է, ԲՀ-ի տարածվածությունը կազմում է մեկ դեպք 3500-4000 նորածնին և ավելի բարձր է, երբ կա յոդի անբավարարություն: Սպորադիկ հիվանդության դեպքերում աղջիկները հիվանդանում են տղաներից երկու անգամ ավելի հաճախ: Ընտանեկան ԲՀ-ը հավասարապես է հանդիպում արական և իգական սեռի մոտ, քանի որ այն ժառանգվում է աուտոսոմ ռեցեսիվ ճանապարհով:

ՉՀ-ը կարող է զարգանալ վաղ՝ 6 ամսականից սկսած, և արտահայտվում է նույն ախտանիշներով ու նշաններով, որոնք ի հայտ են գալիս չբուժված ԲՀ-ով երեխաների մոտ: ՉՀ-ով գերազանցապես հիվանդանում են աուտոիմուն հիվանդություններ ունեցող իգական սեռի ներկայացուցիչները: Թիրեոիդիտի տարածվածությունը դեռահասության շրջանում մոտավորապես 1-2 % է: ՉՀ-ը կարող է դրսևորվել 1) որպես վահանագեղձի ինքնուրույն աուտոիմուն հիվանդություն, 2) զուգակցվելով այլ աուտոիմուն հիվանդությունների հետ, ինչպիսիք են 1-ին տիպի (ինսուլին կախյալ) դիաբետը, ալոպեցիան, վիտիլիգոն, Ադիսոնի հիվանդությունը, ռևմատոիդ արթ-

րիտը, համակարգային կարմիր գայլախտը, 3) զուգակցվելով որոշ ժառանգական հիվանդությունների հետ, ինչպիսիք են Դաունի և Թերների համախտանիշները:

Էթիոլոգիան և պաթոգենեզը

Սովորաբար սպորադիկ ԲՅ-ի և թիրեոիդ դիսգենեզիաների պատճառներն անհայտ են: Թիրեոիդ դիսգենեզիան, կախված անատոմիական դրսևորումից, դասակարգվում է հետևյալ տեսակների՝ աթիրեոզ, էկտոպիա (էկտոպիկ թիրեոիդ դիսգենեզիա) և հիպոպլազիա: Ժառանգական ԲՅ-ի պատճառը թիրեոիդ հորմոնոգենեզի համար պատասխանատու գեների մուտացիաներն են: Այս հիվանդություններն անվանվում են ընտանեկան թիրեոիդ դիսհորմոնոգենեզ:

Մոր հիվանդությունները կան օգտագործած դեղերը կարող են ազդել պտղի թիրեոիդ ֆունկցիայի վրա: Առատոմիոն թիրեոիդիտ և ՉՅ ունեցող մոր մոտ կարող են սինթեզվել TSH-ի ռեցեպտորն արգելակող հակամարմիններ, որոնք, անցնելով պլացենտային պատնեշը, առաջացնում են պտղի անցողիկ հիպոթիրեոզ կամ ԲՅ:

Սննդում յոդի պակասը բերում է էնդեմիկ խալիպի և հիպոթիրեոզի՝ ԲՅ-ի (կրետինիզմ) կամ ՉՅ-ի առաջացման: Մինչև թիրեոիդ հորմոնոգենեզի հասունացումը՝ գեստացիայի 11-12 շաբաթները, պտղի ԿՆՅ-ի նորմալ զարգացման համար անհրաժեշտ է մայրական T4-ի նորմալ կոնցենտրացիա: Վաղ հղիության ընթացքում տարբեր պատճառներից առաջացած մայրական հիպոթիրեոզը (յոդի դեֆիցիտ, առատոմիոն թիրեոիդիտ, թիրեկտոմիայից հետո ոչ ադեկվատ թիրոքսինոթերապիա) զուգակցվում է սերնդի մտավոր կարողության իջեցման հետ:

ՉՅ-ի պատճառը հաճախ առատոմիոն թիրեոիդիտն է, որի դեպքում բջջային և հումորալ իմուն համակարգում փոփոխությունների հետևանքով առաջանում է թիրեոիդ հորմոնի սեկրեցիայի ընկճում և վահանագեղձի պարենխիմայի քայքայում: Գենետիկորեն

ծրագրավորված, իմուն միջնորդավորված մեխանիզմները, որոնք բերում են ՉՅ-ի առաջացման, լրիվ պարզաբանված չեն: Սակայն հայտնի է, որ նորմալ թիրեոիդ բջիջների հանդեպ իմուն պատասխանի զարգացումը, որը բերում է վահանաձև գեղձի ֆուկուլային բջիջների բորբոքման, քայքայման և մահվան, հաճախ բավարար է, որպեսզի ոչնչանա վահանագեղձի հյուսվածքի ավելի քան 75%-ը և առաջանա ՉՅ: ՉՅ-ի պատճառները տրվում են աղյուսակ 1-ում:

Կլինիկական ասպեկտները

Հիպոթիրեոզի հաճախ հանդիպող նշաններն ու ախտանիշները տրված են աղյուսակ 2-ում:

Հիպոթիրեոզի յուրահատուկ նշանների և ախտանիշների ի հայտ գալը կախված է հիվանդության առաջացման տարիքից, առկա հիվանդության տևողությունից և ծանրությունից: Հաճախ հիպոթիրեոզի նշանները կարող են չանհանգստացնել ծնողներին կամ կլինիցիստին մինչև այն պահը, երբ նվազում է երեխայի աճի տեմպը կամ հիպոթիրեոզը պրոգրեսիվում է միջին կամ ծանր աստիճանի:

Պարանոցի առաջային մակերեսը զննելիս վահանաձև գեղձի համաչափ կամ անհամաչափ մեծացում (խալիպ) հաճախ հայտնաբերվում է ՉՅ-ի, ինչպես նաև ընտանեկան դիսհորմոնոգենեզի որոշ ձևերի ժամանակ (կրծքի հասակում): Թիրեոիդիտ ունեցող երեխաների վահանագեղձը հաճախ ունենում է պինդ կոնսիստենցիա, իսկ գեղձի մակերեսը կարող է լինել անկանոն, հանգուցավոր: Գեղձի այսպիսի կառուցվածքը կարող է թիրեոիդ նորագոյացության կասկած հարուցել (բարորակ ադենոմա կամ չարորակ թիրեոիդ կարցինոմա): Այնուամենայնիվ, հիպոթիրեոզը հազվադեպ է հանդիպում թիրեոիդ կարցինոմա ունեցող երեխաների մոտ:

Լաբորատոր թեստեր

Կրծքահասակ և ավելի մեծ երեխաների մոտ հիպոթիրեոզ ախտորոշելու և այն վա-

Աղյուսակ 1. Ձեռքբերովի հիպոթիրեոզի պատճառները

Առաջնային հիպոթիրեոզ (վահանաձև գեղձի ախտաբանություն)՝ հետևյալ պատճառներով.

- Հաշիմոտոյի թիրեոիդիտ (աուտոիմուն)
 - որոշ քրոնոսոմային հիվանդությունների ժամանակ ավելի հաճախ է
 - Դաունի համախտանիշ
 - Թերների համախտանիշ
- Պոստաբլատիվ
 - վիրաբուժական
 - բուժում ռադիոակտիվ յոդով
- Պարանոցի ճառագայթում
- Դեղորայքի ազդեցություն
 - թիոնամիդներ
 - լիթիում
 - հակացնցումայիններ
 - ամիոդարոն
- Յոդի անբավարարություն
- Ուշ սկզբով բնածին հիպոթիրեոզ
 - վահանագեղձի դիսգենեզիա
 - թիրեոիդ նյութափոխանակության բնածին դեֆեկտ

Կենտրոնական հիպոթիրեոզ (հիպոֆիզային՝ երկրորդային, և հիպոթալամիկ՝ երրորդային), որի պատճառներն են.

- կրանիոֆարինգիոմա և այլ գոյացություններ, որոնք ճնշում են հիպոֆիզին/հիպոթալամուսին
- նյարդավիրաբուժություն
- գանգի ճառագայթում
- գլխի վնասվածք

Այլ

- Թիրեոիդ հորմոնի ռեգիստենություն

րելու համար վահանագեղձի ֆունկցիայի լաբորատոր բազմաթիվ ցուցանիշներից անհրաժեշտ են միայն մի քանիսը: Ախտորոշումը հաստատվում է՝ որոշելով TSH-ը և ազատ T4-ը (FT4): Տարիքային նորմայի համեմատ ցածր FT4-ն ախտորոշիչ է հիպոթիրեոզի համար, իսկ բարձր TSH-ը վկայում է առաջնային հիպոթիրեոզի մասին: Եթե FT4-ի ցածր մակարդակի պայմանում TSH-ը նորմալ է կամ ցածր, առավել հավանական է կենտրոնական (հիպոթալամիկ կամ հիպոֆիզային) հիպոթիրեոզը: Երբեմն հիպոթալամիկ հիպոթիրեոզն ընթանում է TSH-ի մակարդակի թեթև բարձրացումով (< 20mU/L): Այս դեպքերում, թեև շիճուկում ընդհանուր TSH-ի մակարդակը բարձր է, թիրեոտրոպ ռիլիզինգ հորմոնի անբավարարության պայմանում վերջինիս մոլեկուլները գլխկոլիզացվում են ոչ լրիվ և ունենում են ցածր կենսաբանական ակտիվություն:

Հետծննդյան առաջին շաբաթում կատարվող նորածնային սկրինինգը թույլ է տալիս կասկածել ԲՀ: Եթե սկրինինգ հետազոտությամբ հայտնաբերվել է TSH-ի բարձր արժեք, ախտորոշումը հաստատելու համար անհրաժեշտ է կատարել լաբորատոր այլ քննություններ, սակայն ցանկալի է թիրոքսինով բուժումը սկսել վաղ՝ մինչև վերջնական արդյունքները ստանալը: Կարևոր ախտորոշիչ թեստեր են նաև շիճուկային FT4-ը, եթե վահանագեղձը չի շոշափվում՝ շիճուկային թիրեոզլորուլինի խտությունը, որպես քիչ ինվազիվ մեթոդ՝ վահանագեղձի ուլտրաձայնային հետազոտությունը կամ յոդ-123 իզոտոպով հետազոտությունը (եթե հասանելի է):

ԲՀ-ի հայտնաբերման նպատակով տարբեր երկներում ընդունված են նորածնային սկրինինգի երկու հիմնական մոտեցում-

Աղյուսակ 2. Հիպոթիրեոզի հիմնական նշաններն ու ախտանիշները

Բնածին հիպոթիրեոզ	Չեռքբերովի հիպոթիրեոզ
<p><i>Դրսևորումները պոստնատալ առաջին երկու շաբաթում</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • ձգձգվող նեոնատալ դեղնուկ • կոպերի, ձեռքերի և ոտքերի այտուց • զեստացիա > 42 շաբաթ • ծննդյան քաշ > 4 կգ • ուտելու դժվարություն • հիպոթերմիա • փքված որովայն • մեծ առաջային և հետին գաղթուն 	<p><i>Դրսևորումները 6 ամսականից 3 տարեկան հասակում</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • աճի դանդաղում • կոպիտ դիմագծեր • չոր մաշկ • խռպոտ լաց և մեծ լեզու • պորտային ճողվածք • մկանային պսևոհիպերտրոֆիա (բազկի և սրունքի մկանների մեծացում)
<p><i>Դրսևորումները մեկ ամսականից հետո</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • մուգ և բժավոր մաշկ • հաճախակի և դժվարացած շնչառություն • քաշի ավելացման դանդաղում, ծծելու վատ ունակություն • կղազատման հաճախության իջեցում/ փորկապություն • ցածր ակտիվություն և լեթարգիա 	<p><i>Դրսևորումները մանկության ընթացքում</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • գծային աճի դանդաղում՝ կարճահասակությամբ կամ առանց դրա • կաթնատամների ծկթման և փոխարինման ուշացում • մկանային թուլություն և պսևոհիպերտրոֆիա (բազկի և սրունքի մկանների մեծացում) • հազվադեպ և պինդ կղանք • չոր մաշկ • տարածուն այտուցներ և միքսեդեմա • վաղաժամ սեռական հասունացում. առանց սեռական մազերի՝ աղջիկների կրծքագեղձերի և տղաների անորձիների մեծացում
<p><i>Դրսևորումները երեք ամսականից հետո</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • պորտային ճողվածք • հազվադեպ և պինդ կղանք • չոր մաշկ • մակրոգլոսիա • տարածուն այտուցներ կամ միքսեդեմա • խռպոտ լաց 	<p><i>Դրսևորումները դեռահասության ընթացքում</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • սեռական հասունացման ուշ սկիզբ • գծային աճի դանդաղում՝ կարճահասակությամբ կամ առանց • հիմնական ատամների ծկթման և փոխարինման դանդաղում • հազվադեպ և պինդ կղանք • չոր մաշկ • գալակտոռեա (աղջիկների մոտ) • տարածուն այտուցներ կամ միքսեդեմա

ներ. 1) **TSH-ի պարտադիր (առաջնային) որոշում և ըստ ցուցումների (պահեստային)՝ T4 -ի որոշում,** 2) **T4-ի պարտադիր (առաջնային) որոշում, և ըստ ցուցումների (պահեստային)՝ TSH -ի որոշում:** Որոշ երկրներում օգտագործվում է նաև երրորդ տարբերակը՝ TSH-ի և T4-ի միաժամանակ որոշումը:

«TSH-ի առաջնային և T4-ի պահեստային որոշում» մեթոդի ժամանակ առաջինը չափվում է TSH-ը, և վերջինիս բարձր արժեքի դեպքում սկրինինգը լրացվում է T4-ի որոշումով: Այս մոտեցումով կարող են բաց թողնվել թիրեոիդ կապող սպիտակուցի (TBG) անբավարարության, կենտրոնական

հիպոթիրեոզի, հիպոթիրոքսինեմիայի դեպքերը, երբ TSH-ի խտությունը դանդաղ է բարձրանում: TSH-ի խտությունը դանդաղ է բարձրանում նաև ցածր քաշով և շատ ցածր քաշով ծնված նորածինների մոտ:

«T4-ի առաջնային և TSH-ի պահեստային որոշում» մեթոդի դեպքում արյան՝ ֆիլտրող թղթի վրա վերցված նմուշում որոշվում է T4-ը, և վերջինիս ցածր արժեքի դեպքում՝ նաև TSH-ը: Այս մեթոդը հնարավորություն է տալիս հայտնաբերել առաջնային հիպոթիրեոզը, թիրեոիդ կապող սպիտակուցի (TBG) անբավարարությունը, կենտրոնական հիպոթիրեոզը: Այս դեպքում, սակայն, բաց են թողնվում այն

դեպքերը, երբ T4-ի խտությունը սկզբնական շրջանում նորմալ է, իսկ TSH-ի բարձրացումը՝ ուշացած:

TSH-ի և T4-ի միաժամանակ որոշումը

համարվում է իդեալական սկրինինգ մոտեցում: Եվ քանի դեռ բոլոր նորածինների մոտ միաժամանակ չի որոշվում TSH-ն ու T4-ը, պետք է միշտ հիշել սկրինինգ մեթոդների սահմանափակումների մասին:

ՀՀ-ում հիպոթիրեոզի սկրինինգը կատարվում է վերը նշվածներից առաջին մեթոդով. որոշվում է բոլոր նորածինների TSH-ը, իսկ ցուցումների դեպքում կատարվում են լրացուցիչ հետազոտություններ, ներառյալ՝ T4-ի որոշումը: Ծննդատանն արյան նմուշը վերցվում է կրունկից և տեղադրվում է ֆիլտրող թղթի (քարտի) վրա նորածնի կյանքի չորրորդ օրը՝ ծնվելուց հետո 72-ից մինչև 96 ժամվա ընթացքում: 2000 գրամից պակաս քաշ ունեցող, ինչպես նաև արյան փոխներարկում ստացած նորածինների դեպքում սկրինինգը կատարվում է երկու անգամ: Սկրինինգի կատարման մանրամասները ներկայացված են ՀՀ ԱՆ 2010 թ. թիվ 1040-Ա հրամանով հաստատված «Բնածին հիպոթիրեոզի և ֆենիլկետոնուրիայի նորածնային սկրինինգի իրականացման կարգը» փաստաթղթում: Առաջնային ՁՀ-ի հիմնական պատճառը աուտոիմուն թիրեոիդիտն է, որի համար ախտորոշիչ թեստը թիրեոիդ հակամարմինների որոշումն է: Թիրեոիդ պերօքսիդազայի և (կամ) թիրեոգլոբուլինի հանդեպ առաջացած հակամարմինների տիտրի բարձրացումը ախտորոշիչ է թիրեոիդիտի համար:

Անհրաժեշտ է հիշել, որ միայն T4-ի որոշումը կարող է սխալ արդյունքների պատճառ լինել: T4-ի մեծ մասը կապվում է թիրօքսին կապող գլոբուլինի հետ (TBG), բայց կարող է նաև ցածր խնամակցությամբ կապվել այլ սպիտակուցների հետ, մինչդեռ կենսաբանորեն ակտիվ ֆրակցիան ազատ կամ չկապված հորմոնն է: Վերջինս անցնում է բջիջ և փոխակերպվում կենսաբանորեն ակտիվ հորմոն T3-ի: Բազմաթիվ կլինիկական վիճակներ, դեղեր և ժառանգա-

կան հիվանդություններ կարող են ազդել T4-ի կապված ֆրակցիայի վրա: Օրինակ՝ TBG-ի ժառանգական անբավարարության կամ ավելցուկի, կամ ոչ նորմալ կապող սպիտակուցների առկայության պայմաններում ընդհանուր T4-ի մակարդակը շիճուկում բարձր է կամ ցածր, իսկ FT4-ի քանակը՝ նորմալ: Հղիությունը կամ էստրոգենային թերապիան բարձրացնում են TBG-ի և ընդհանուր T4-ի քանակը, մինչդեռ FT4-ի մակարդակը մնում է նորմալ: Մի շարք դեղեր, մասնավորապես որոշ հակացնցումային պրեպարատներ մրցակցային եղանակով կապվում են TBG-ի հետ՝ հանգեցնելով ընդհանուր T4-ի ցածր խտության: Ամենաճշգրիտ տվյալներն ապահովում է ուղղակի դիալիզի միջոցով FT4-ի որոշումը, սակայն այս թեստը դժվարամատչելի է, և հաճախ լաբորատորիաները կիրառում են ավելի ցածր հավաստիությամբ FT4-ի անուղղակի որոշումը՝ հաշվարկային անալոզ թեստի միջոցով:

Ախտորոշումը

ԲՀ-ի հայտնաբերման համար կիրառվում են ռուտին նորածնային սկրինինգի ծրագրեր: Նորածնային շրջանից հետո հիպոթիրեոզ ենթադրվում է, եթե

1. պարանոցը զննելիս վահանաձև գեղձը մեծացած է (խափա)
2. առկա է գծային աճի դանդաղում
3. կան հիպոթիրեոզի նշաններ և ախտանիշներ (աղյուսակ 2)
4. ընտանիքում կան թիրեոիդ հիվանդության դեպքեր:

Հիպոթիրեոզի բարձր վտանգով երեխաների մոտ հիվանդության առաջին ցուցիչ կարող է հանդիսանալ ռուտին TSH սկրինինգը:

Վահանաձև գեղձի անբավարարությունն արտացոլող ամենազգայուն ցուցանիշը TSH-ի բարձր խտությունն է: FT4-ի ցածր քանակն ախտորոշիչ է կենտրոնական հիպոթիրեոզի համար: FT4-ի քանակը սովորաբար ցածր է նաև առաջնային հիպո-

թիրեոզի ժամանակ, բացառությամբ հիվանդության մեղմ դեպքերի: Աուտոիմուն թիրոիդիտն ախտորոշվում է շիճուկում թիրեոիդ հակամարմիններ հայտնաբերելու միջոցով: Եթե TSH-ի արժեքը բարձր է, և շիճուկում հայտնաբերվել են թիրեոիդ հակամարմիններ, ցուցված է թիրոքսինով բուժում:

Կենտրոնական հիպոթիրեոզ ունեցող հիվանդներն ունենում են նաև հիպոֆիզի այլ հորմոնների անբավարարություն, ինչպիսին են աճի հորմոնի անբավարար սեկրեցիան, գոնադոտրոպիկի պակասը՝ սեռական հասունացման դանդաղումով, կամ շիճուկային պրոլակտինի բարձր քանակը:

Բուժումը

Հիպոթիրեոզի բուժումը դյուրին է և էժամ: Լևոթիրոքսինը (L-թիրոքսին) բուժման ընտրության դեղն է: Չնայած կրճքի հասակից մինչև դեռահասություն դեղաչափը երեքից հինգ անգամ մեծացվում է, օրական դեղաչափը ըստ կգ քաշի՝ հաստատուն նվազում է: Դեղաչափի ընտրությունն անհատական է, քանի որ թիրոքսինի ներծծումը և նյութափոխանակությունն անհատների մոտ տարբեր է: Այս պատճառով անհրաժեշտ է ուշադիր հսկել շիճուկում TSH-ի և FT4-ի մակարդակները՝ մինչև վերջիններիս արժեքների նորմալացում: Թիրոքսինով բուժվող երեք տարեկանից մեծ հիվանդների գնահատումը պետք է կատարել TSH-ի ամենամյա չափումով առաջնային հիպոթիրեոզի և FT4-ի ամենամյա չափումով՝ կենտրոնական հիպոթիրեոզի ժամանակ:

L-թիրոքսինով բուժումը չունի բարդություններ, եթե այն նշանակվել է ճիշտ դեղաչափով, և էուֆրեոիդ ֆունկցիայի պահպանման համար հսկվում են TSH-ի և FT4-ի մակարդակները: Սակայն չախտորոշված կամ սխալ բուժված հիպոթիրեոզն ունի բարդություններ: Մինչև ծնվելը ծանր հիպոթիրեոզը և ծնվելուց հետո բուժման ուշացումն ասոցացվում են մտավոր ունակության իջեցման և այլ նյարդահոգեբանական խնդիրների հետ: Զբուժված հիպոթիրեոզի բացասական ազդեցություններն ի հայտ են

գալիս երեք տարեկանից հետո և սովորաբար դարձելի են համապատասխան բուժման պայմաններում: Եթե հիպոթիրեոզը չի ախտորոշվում կամ աղեկվատ չի բուժվում հիվանդության սկզբից 6-12 ամիս հետո, դիտվում է գծային աճի տեմպի դանդաղում և շատ դեպքերում՝ կարճահասակություն: Հիպոթիրեոզի երկարատև առկայությունը զուգակցվում է նաև խոլեստերոլի բարձր մակարդակի, մտավոր ֆունկցիայի դանդաղման և դպրոցում ցածր առաջադիմության, ծնկան և ազդրի էպիզոդիկ ցավերի, քրոնիկ փորկապության հետ: Ճիշտ բուժման դեպքում նշված խնդիրներն անցնում են, բացառությամբ կարճահասակության:

Թիրոքսինի ներծծումը դանդաղում է որոշ դեղերի (ինչպիսիք են երկաթի և կալցիումի պրեպարատները), սննդում բջջանյութի բարձր պարունակության և սոյա պարունակող մանկական կաթնախառնուրդների ազդեցությամբ: Այս դեպքերում անհրաժեշտ է բարձրացնել թիրոքսինի դեղաչափը: Ներծծման խանգարումով ընթացող աղիքային հիվանդությունների դեպքում (օր.՝ ցելիակիա, աղիների բորբոքային հիվանդություն) էուֆրեոիդ վիճակը պահպանելու համար նույնպես անհրաժեշտ է բարձրացնել թիրոքսինի դեղաչափը:

Մանկաբուժական ամերիկյան ակադեմիան (ՄԱԱ) հանձնարարում է T4-ի կամ FT4-ի և TSH-ի մակարդակները շիճուկում որոշել հետևյալ պարբերությամբ.

- թիրոքսինով բուժումը սկսելուց 2 և 4 շաբաթ անց
- մինչև 6 ամսականը՝ յուրաքանչյուր 1-2 ամիսը մեկ անգամ
- 6 ամսականից մինչև 3 տարեկան՝ յուրաքանչյուր 3-4 ամիսը մեկ անգամ
- 3 տարեկանից մինչև աճի ավարտը՝ յուրաքանչյուր 6-12 ամիսը մեկ անգամ
- դեղաչափում ցանկացած փոփոխությունից 2 շաբաթ հետո

- ավելի հաճախ, եթե արդյունքները նորմալ չեն կամ հիվանդի կատարողականությունը ցածր է:

Պրոգնոզը

Նյարդային համակարգի ֆունկցիայի և գծային աճի պրոգնոզները գերազանց են ԲՀ-ով այն նորածինների համար, ովքեր պոստնատալ առաջին մի քանի շաբաթների ընթացքում ստացել են ադեկվատ բուժում: Հիվանդության ախտորոշման և բուժման ուշացումը 3 ամսականից հետո սովորաբար ասոցացվում է մտավոր ֆունկցիայի և նյարդահոգեկան զարգացման խանգարման բարձր վտանգի հետ:

Եթե հիպոթիրեոզը զարգանում է 2-3 տարեկանից հետո, մտավոր և նյարդաբանական մշտական խանգարումներ չեն նկատվում: Գծային աճի կորուստը վերականգնելու պրոգնոզը կախված է հիպոթիրեոզի տևողությունից և բուժումը սկսելու տարիքից: Եթե հիվանդությունն ախտորոշվել է դեռահասության շրջանում, ապա գծային աճի պատասխանը թիրոքսինով բուժմանը հաճախ թուլացած է, և աճը կարող է լրիվ չվերականգնվել: Նմանապես, եթե հիպոթիրեոզի տևողությունը երկար է, ապա թիրոքսինով բուժումը լիարժեք չի վերականգնում հասակի կորուստը: ՁՀ-ի վաղ ախտորոշումը՝ հասակի ամենամյա չափումով և հասակ առնելու արագության հաշվարկով (4 տարեկանից մինչև սեռական հասունության սկիզբ՝ առնվազն 5 սմ/տարին), կարող է կանխել աճի մշված փոփոխությունը:

Ընդհանուր առմամբ ՁՀ-ի պրոգնոզը երեխաների մոտ բարենպաստ է, եթե հիվանդությունը վաղ է ախտորոշվում, և հիպոթիրեոզը երկարատև չէ:

Ամփոփում

- ԲՀ-ն հնարավոր մտավոր անկարողության բուժելի և կանխարգելելի պատճառներից է:

- ԲՀ-ի ամենահաճախ հանդիպող պատճառը թիրեոիդ դիսգենեզիաներն են: Երեխաների մոտ ՁՀ-ի հիմնական պատճառն աուտոիմուն թիրեոիդիտն է:

- Թիրեոիդ ֆունկցիան բնութագրող թեստերի նորմալ արժեքները, կախված տարիքից, տարբեր են, և T4-ի արժեքը նորածինների և կրծքահասակ երեխաների մոտ ավելի բարձր է, քան ավելի մեծ երեխաների և մեծահասակների մոտ:

- Երեխաների մոտ հիպոթիրեոզի բուժման հիմնական նպատակներն են նորմալ աճի և իմացական ոլորտի ապահովումը:

- Առաջնային հիպոթիրեոզով հիվանդների լեոթիրոքսինով ադեկվատ բուժման ամենալավ ցուցանիշը TSH-ի կոնցենտրացիայի նորմալացումն է:

Գրականություն.

- **Debra Counts, Surendra K. Varma - Hypothyroidism in Children.**
- *Pediatr. Rev*, vol 30, No.7, July 2009, 251-258.
- **Thomas P. Foley, Jr - Hypothyroidism.**
- *Pediatr. Rev*, vol 25, No.3, March 2004, 94-100.
- **AAP - Update of Newborn Screening and Therapy for Congenital Hypothyroidism.**
- *Pediatrics*, vol117, No.6, June 2006, 2290-2303.
- **Copenhagen Medical Publishers 1999-2000 -Thyroid Hormones And Disorders.**
- *Textbook in Medical Physiology And Pathophysiology*, Chapter 28.

Հարցեր ինքնագնահատման համար.

9. Առաջնային հիպոթիրեոզի ժամանակ թիրեոիդ հորմոնի արտազատման անբավարարությունը պայմանավորված է հետևյալ նշվածներով, բացի.

- Ա. վահանագեղձի վնասվածք
- Բ. վահանագեղձի արատ
- Գ. վահանագեղձի բացակայություն
- Դ. թիրեոիդ խթանող հորմոնի (TSH) անբավարար սինթեզ

10. Կենտրոնական հիպոթիրեոզի պատճառ կարող են հանդիսանալ հետևյալ նշվածները, բացի.

- Ա. հիպոֆիզին/հիպոֆալամուսին ճնշող կրանիոֆարինգիոմա
- Բ. վահանագեղձի վնասվածք
- Գ. գանգի ճառագայթում
- Դ. գլխի վնասվածք

11. Հիպոթիրեոզի հայտնաբերման համար լաբորատոր թեստերի առավել ճշգրիտ գույակցումն է.

- Ա. TSH և ազատ T4-ի որոշում
- Բ. T3-ի և T4-ի որոշում
- Գ. TSH, T3-ի և T4-ի որոշում
- Դ. ազատ T4-ի և TBG որոշում

12. Հիպոթիրեոզի բուժման ընտրության դեղամիջոցն է.

- Ա. TSH հորմոն
- Բ. T3 հորմոն
- Գ. լևոթիրոքսին
- Դ. յոդ պարունակող հաբեր

13. Դեռահասության ընթացքում ԲՀ-ի կլինիկական նշաններից չէ.

- Ա. սեռական հասունացման ուշ սկիզբ
- Բ. գծային աճի դանդաղում
- Գ. հիմնական ատամների փոխարինման դանդաղում
- Դ. հաճախացած կղազատում

14. Բնածին հիպոթիրեոզի մասին ներքոհիշյալ հայտարարություններից ո՞րն է ճիշտ.

- Ա. հիպոթիրեոզ ունեցող նորածիններին բնորոշ է խպիպի առկայությունը
- Բ. տղաներն ախտահարվում են ավելի հաճախ, քան աղջիկները
- Գ. անհաս նորածինների սկրինինգի արդյունքները հաճախ կարող են սխալ լինել՝ պայմանավորված T4-ի ուշացած բարձրացմամբ
- Դ. ամենահաճախ հանդիպող պատճառը մոր հակամարմին-միջնորդավորված հիպոթիրեոզն է

15. Հետևյալ հայտարարություններից ո՞րն է ճիշտ.

- Ա. ԲՀ-ն մտավոր անկարողության բուժելի և կանխարգելելի պատճառներից է
- Բ. ԲՀ-ի ամենահաճախ հանդիպող պատճառը աուտոիմուն թիրեոիդիտն է
- Գ. երեխաների մոտ ՁՀ-ի պատճառներից է թիրեոիդ դիսգենեզիան
- Դ. թիրեոիդ ֆունկցիան բնութագրող թեստերի նորմալ արժեքները կախված չեն երեխայի տարիքից

16. Հիպոթիրեոզի վերաբերյալ հետևյալ հայտարարություններից ո՞րն է ճիշտ.

- Ա. չբուժված հիպոթիրեոզի բացասական ազդեցություններն ի հայտ են գալիս երեք տարեկանից հետո
- Բ. երեխաների մոտ հիպոթիրեոզի բուժման հիմնական նպատակներն են նորմալ աճի և ինացական ոլորտի ապահովումը
- Գ. առաջնային հիպոթիրեոզով հիվանդների՝ լեոթիրոքսինով ադեկվատ բուժման ամենալավ ցուցանիշը TSH-ի կոնցենտրացիայի նորմալացումն է
- Դ. ճիշտ են բոլոր նշված տարբերակները

ՖԵՆԻԼԿԵՏՈՆՈՒՐԻԱ

Ներածություն

Ֆենիլկետոնուրիան (ՖԿՈՒ) նյութափոխանակության բնածին խանգարում է, որը հայտնաբերվել է նորվեգացի բժիշկ Ասբյորն Ֆյոլինգի կողմից 1934 թ-ին:

ՖԿՈՒ-ի բուժումն ուշ սկսելու դեպքում արյան մեջ ֆենիլալանինի մակարդակը բարձրանում է՝ տոքսիկ ազդեցություն թողնելով գլխուղեղի վրա: ՖԿՈՒ-ն հազվադեպ է հանդիպում, թեև, հետազոտությունների համաձայն, պոպուլյացիաներում հիվանդության տարածվածությունը տարբեր է (օր՝ 1:2600՝ Թուրքիայում, 1:100000՝ Ֆինլանդիայում):

Ֆենիլալանինի նյութափոխանակությունը

- Պոլիպեպտիդների կազմում բնականորեն ընդգրկված են 22 ամինաթթուներ, որոնք անվանվում են պրոտեինոգեն կամ ստանդարտ ամինաթթուներ: Այս ամինաթթուներից 20-ը ծածկագրված են համընդհանուր գենետիկ կոդով: Ստանդարտ ամինաթթուներից 8-ը մարդկանց համար համարվում են «անփոխարինելի», քանի որ չեն կարող օրգանիզմում սինթեզվել այլ բաղադրամասերից, և, հետևաբար, պետք է ներմուծվեն սննդի միջոցով:

- Ֆենիլալանինն այդ անփոխարինելի ամինաթթուներից մեկն է: Առողջ մարդու արյան ֆենիլալանինի մակարդակը սովորաբար չի գերազանցում 120 մկմոլ/լ-ը:

- Օրգանիզմում ֆենիլալանինը փոխակերպվում է թիրոզինի, որը

փոխարինելի ամինաթթու է (առաջին անգամ հայտնաբերվել է 1846 թ.-ին պանրի սպիտակուց կազեինում, գերմանացի քիմիկոս Justus von Liebig-ի կողմից և անվանվել է «թիրոզին»՝ հունարեն «tyri»՝ պանիր, բառից):

- Ֆենիլալանինը թիրոզինի է վերածվում լյարդային ֆերմենտ ֆենիլալանինհիդրոքսիլազայի (ՖԱՀ) միջոցով:

- ՖԱՀ-ի ակտիվությունն ու բիոքիմիական փոխակերպումների իրականացումն ապահովում է տետրահիդրոբիոպտերին (ՏՀԲ) կոֆակտորը*:

- Գլխուղեղի դոպամիներգիկ բջիջներում թիրոզինը՝ թիրոզինհիդրօքսիլազա (ԹՀ) ֆերմենտի միջոցով վերածվում է լևոդոպայի (L-ԴՕՖԱ կամ L-դիհիդրօքսիֆենիլալանին, այլ կերպ՝ լևոդոպա):

- ԹՀ-ն ֆերմենտ է, որը մասնակցում է դոպամին նեյրոփոխադրիչի սինթեզին:

- Բացի այդ, թիրոզինը մակերիկամի միջուկում փոխակերպվում է կատեխոլամինային հորմոնների՝ ադրենալինի և նորադրենալինի:

- Վահանագեղձի հորմոններ թիրոքսինը (T3) և թիրօքսինը (T4) նույնպես սինթեզվում են թիրոզինից:

- Թիրոզինի հիդրօքսիլացումով է սկսվում մելանին պիգմենտի սինթեզը:

* Կոֆակտոր են կոչվում ոչ սպիտակուցային քիմիական միացությունները, որոնք անհրաժեշտ են ֆերմենտն ակտիվացնելու համար

Էթիոլոգիան և պաթոգենեզը

Ֆենիլկետոնուրիան (ՖԿՈՒ) նյութափոխանակության բնածին խանգարում է, որի պատճառը ֆենիլալանին հիդրօքսիլազա (ՖԱՅ) լյարդային ֆերմենտի անբավարարությունն է: ՖԿՈՒ-ն աուտոսոմ ռեցեսիվ ժառանգական հիվանդություն է. ՖԱՅ-ի պակասի պատճառը ծնողներից ժառանգվող ոչ նորմալ գեներն են: Տարբեր մուտացիաների ազդեցությունը ՖԱՅ ֆերմենտի ակտիվության վրա տատանվում է՝ թեթևից մինչև ֆերմենտի ակտիվության լրիվ ընկճումը: Որոշ մուտացիաներով է պայմանավորված տետրահիդրոպտերին-զգայուն հիպերֆենիլալանինեմիայի ֆենոտիպը:

ՖԱՅ-ի պակասի հետևանքով դանդաղում է ֆենիլալանինի փոխակերպումը թիրոզինի, և, արդյունքում, արյան մեջ և հյուսվածքներում տեղի է ունենում ֆենիլալանինի կուտակում: Ֆենիլալանինի կուտակման ավելի հազվադեպ պատճառն է տետրահիդրոպտերին (ՏՀԲ) կոֆակտորի դեֆիցիտը:

Արյան մեջ չափից ավելի կուտակված ֆենիլալանինը փոխակերպվում է ֆենիլպիրուվատի: Վերջինս հայտնի է նաև որպես ֆենիլկետոն, և այն կարելի է հայտնաբերել մեզում (այստեղից էլ հիվանդությունը ստացել է ֆենիլկետոնուրիա անվանումը):

Հիպերֆենիլալանինեմիան տոքսիկ ազդեցություն է թողնում գլխուղեղի վրա: Ուղեղի վնասման հայտնի պատճառներից են նյարդաթելերի կառուցվածքային և նեյրոփոխադրիչների (դոպամին, նորադրենալին, սերոտոնին) ֆունկցիայի փոփոխությունները:

- Հիպերֆենիլալանինեմիան խախտում է նյարդաթելերի միելինացումը, որը երեխաների շրջանում արտահայտվում է միելինացման դանդաղումով կամ նվազումով, իսկ մեծահասակների մոտ՝ միելինի կորստով:
- ՖԱՅ-ի բացակայության կամ ցածր ակտիվության պատճառով առաջացած թիրոզինի պակասը հանգեցնում է դոպամինի (հետևաբար և՛ նորադրենալինի) սինթեզի անբավարարությանը:

- Ֆենիլալանինը թափանցում է գլխուղեղ՝ մրցակցելով այլ չեզոք ամինաթթուների (ինչպիսիք են թիրոզինը և տրիպտոֆանը) հետ: Արյան մեջ ֆենիլալանինի բարձր մակարդակի դեպքում վերջինիս ներթափանցումը գլխուղեղ մեծանում է, ինչի արդյունքում նվազում է գլխուղեղ մուտք գործող թիրոզինի և տրիպտոֆանի քանակը: Փոխակերպումների արդյունքում թիրոզինից առաջանում է դոպամին, իսկ տրիպտոֆանից՝ սերոտոնին: Հետևաբար, թիրոզինի և տրիպտոֆանի պակասը հանգեցնում է դոպամինի և սերոտոնինի սինթեզի անբավարարությանը:

Նշված նյութափոխանակային խանգարումների հետևանքով առաջանում է նյարդաֆիզիոլոգիական և նյարդահոգեկան դիսֆունկցիա, տուժում են երեխայի ճանաչողական ունակությունները:


Դասակարգումը

Հիպերֆենիլալանինեմիայի կամ ֆենիլկետոնուրիայի ծանրության աստիճանը ընդունված է դասակարգել արյան մեջ ֆենիլալանինի մակարդակով. 120 - 600 մկմոլ/լ մակարդակը համարվում է թեթև հիպերֆենիլալանինեմիա (ոչ ֆենիլկետոնուրիա), 600 - 1200 մկմոլ/լ մակարդակը՝ չափավոր ֆենիլկետոնուրիա, իսկ 1200 մկմոլ/լ-ից բարձր մակարդակը՝ դասական ֆենիլկետոնուրիա: Այնուամենայնիվ, տարբեր երկրներում ընդունված են ֆենիլալանինեմիայի մակարդակների դասակարգման տարբեր սահմաններ:

Կլինիկական արտահայտությունները

ՖԿՈՒ-ով երեխաները ծնվելիս նորմալ տեսք ունեն, թեև հատկանշական են երկնագույն աչքերը, բաց գույնի մազերն ու մաշկը՝ ընտանիքի մյուս անդամներին ոչ այնքան բնորոշ:

Զբուժված նորածինների մոտ 50%-ի վաղ ախտանիշներից են փսխումը, գրգռվածությունը, էկզեմանման ցանր և մեզից՝ «մկան հոտը»: Որոշների մոտ նկատվում են նյարդային համակարգի ֆունկցիայի խանգարումներ՝ մկանային հիպերտոնուս, ջլային ռեֆլեքսների գերակտիվություն:

Ուղեղի ախտահարման առավել ծանր հետևանքները,  իսիք են մտավոր զար-

գացման դանդաղումը և ցնցումները, ի հայտ են գալիս ավելի ուշ:

Հիվանդությանը բնորոշ այլ դրսևորումներից են միկրոցեֆալիան, ֆիզիկական աճի դանդաղումը, արտացոլված այտերը, լայն միջատամնային տարածությունով վերին ծնոտի ոսկրերը, ատամների էմալի թերզարգացումը:

Արյան մեջ ֆենիլալանինի առավել բարձր մակարդակ ունեցող երեխաների շրջանում նկարագրված են հոգեբանական և վարքագծային բազմաթիվ խնդիրներ՝ ուշադրության պակաս, մաթեմատիկական ունակությունների խանգարում և լեզվական թերզարգացում, դեպրեսիա, սոցիալական մեկուսացում, հաղորդակցվելու անկարողություն, ցածր ինքնագնահատական, ագրեսիա, ինքավնասում, տրեմոր, հիպերռեֆլեքսիա, ինչպես նաև այնպիսի հոգեբուժական հիվանդություններ, ինչպիսիք են աուտիզմը, ազորաֆոբիան (վախ բաց տարածությունից կամ մարդկանց կուտակումներից) և ուշադրության դեֆիցիտով ու գերակտիվությամբ ուղեկցվող խանգարումը:

Սկրինինգը

Դեռևս 1940-ական թվականներին պրոֆեսոր G. Fanconi-ն (Ցյուրիխի համալսարանական մանկական հիվանդանոց) առաջարկում էր կիրառել երկաթի քլորիդի թեստը մտավոր զարգացման հապաղումով երեխաների համար, իսկ 1950-ականներից սկսած՝ այդ թեստը սկսեց կիրառվել Կալիֆորնիայում՝ կրծքի հասակի երեխաների սկրինինգի նպատակով:

Թեստի էությունը հետևյալն էր. երկաթի քլորիդի 10%-անոց բաց դեղնավուն գույնի լուծույթից մեկ կաթիլ կաթեցվում էր երեխայի մեզով թրջված տակդիրի վրա: Եթե կաթիլի տեղում հայտնվում էր կանաչ բիծ, որը գունաթափվում էր մեկ ռոպեի ընթացքում, ապա թեստը համարվում էր դրական և կարող էր վկայել հնարավոր ֆենիլկետոնուրիայի առկայության մասին:

Սակայն, հետագայում պարզվեց, որ այս թեստը հնարավոր չէ իրականացնել, քանի դեռ նորածինը չի դարձել մի քանի շաբաթական, որովհետև մինչ այդ ֆենիլկետոնուրիայով հիվանդ նորածնի մեզում չի հայտնվում ֆենիլպիրուվատ միացությունը, որը և հայտնաբերում էր երկաթի քլորիդի թեստը: Հետևաբար, շատ երեխաներ ժամանակին չէին ախտորոշվում:

Ուստի, լավագույն լուծումը կլիներ, որ իրականացվեր *արյան* թեստավորում, քանի դեռ նորածինը գտնվում էր ծննդատանը: Նման թեստ, որը հիմնված էր կրոմակից վերցված արյան նմուշի հետազոտման վրա, սկսեցին իրականացնել վաղ 1960-ական թթ.-ից՝ Guthrie-ի և Susi-ի կողմից առաջարկված մեթոդով:

Ներկայումս սկրինինգով արյան նմուշում ստուգվում է ֆենիլալանինի մակարդակը, և ոչ նորմալ մակարդակ հայտնաբերելու դեպքում նորածինը ուղարկվում է հետագա հետազոտությունների, որից հետո ձեռնարկվում են բազմակողմանի բուժական և խնամքի միջոցառումներ:

ԱՄՆ-ում ֆենիլկետոնուրիայի վերաբերյալ նորածնային սկրինինգի նպատակով կիրառվում են երեք հիմնական լաբորատոր մեթոդներ՝ *Guthrie –ի բակտերիալ ընկճման փորձը* (*Guthrie Bacterial Inhibition Assay (BIA)*), *ֆլուորոմետրիկ քննությունը* և *տանդեմ զանգվածային սպեկտրոմետրիան* (*tandem mass spectrometry*): Guthrie –ի բակտերիալ ընկճման փորձը՝ BIA-ն, էժան է, պարզ և վստահելի: Ֆլուորոմետրիկ քննությունը և տանդեմ զանգվածային սպեկտրոմետրիան քանակական մեթոդներ են, կարող են ավտոմատացվել և ավելի քիչ կեղծ դրական արդյունքներ են տալիս, քան BIA-ն: Տանդեմ զանգվածային սպեկտրոմետրիայի մեթոդով կարելի է արյան մեկ նմուշով որոշել նաև թիրոզինի մակարդակը, ինչը հնարավորություն է տալիս մեկնաբանել ֆենիլալանինի տվյալները ու հայտնաբերել նյութափոխանակության բազմաթիվ այլ խանգարումներ:

ՀՀ-ում ՖԿՈՒ-ի սկրինինգը իրականացվում է ՀՀ ԱՆ 2010 թ. թիվ 1040-Ա հրամանով հաստատված «Բնածին հիպոթիրեոզի և ֆենիլկետոնուրիայի նորածնային սկրինինգի իրականացման կարգ»-ի համաձայն: Նորածնի արյան ֆենիլալանինի մակարդակը որոշվում է ֆլուորոմետրիկ մեթոդով, արյան չոր կաթիլում որոշելով ֆենիլալանինի մակարդակը (արյան նմուշը վերցնելու ժամկետները տե՛ս սույն համարի «Հիպոթիրեոզ» հոդվածում):

Բուժումը

- ՖԿՈՒ-ով հիվանդների բժշկական վարման հիմնական նպատակը արյան մեջ ֆենիլալանինի մակարդակի ադեկվատ հսկողությունն է՝ կանխելու հիվանդության զարգացումը և նրանով պայմանավորված բարդությունները, իսկ հիմնական բուժական միջոցը դիետան է, երբեմն՝ դեղորայքի զուգակցմամբ:

- Անզամ վաղ և շարունակաբար բուժվող ֆենիլկետոնուրիայով հիվանդները ցուցաբերում են միջինից ավելի ցածր ինտելեկտուալ գործակից (IQ): Այնուամենայնիվ, փաստվել է, որ առավել արդյունավետ է շուտափույթ կերպով հիվանդի նկատմամբ հսկողության սահմանումը դեռևս վաղ նեոնատալ շրջանում:

- Պահանջվող վաղ բուժական միջամտությունն ապահովվելու համար ծննդատները պետք է սկրինինգի մոնիշը քննության ուղարկեն արյունը վերցնելուց 24 ժամվա ընթացքում, և քննության արդյունքը ստանան կյանքի առաջին շաբաթից ոչ ուշ:

- Նախկինում ֆենիլկետոնուրիայով հիվանդներին թույլատրվում էր դիետան «խախտել» մոտ 8 տարեկանում, իսկ հետագայում՝ այն ընդլայնվեց մինչև 18 տարեկանը: Սակայն բազմաթիվ հետազոտություններով լուսաբանվել է, որ նյարդահոգեկան խանգարումների ռիսկը շարունակվում է նաև դեռահասային և հասուն տարիքներում, և ներկայումս փորձագետների մեծ մասը խորհուրդ են տալիս շարունակել բուժումը հիվանդի ամբողջ կյանքի ընթացքում:

- Հատկապես կարևոր է, որ ֆենիլկետոնուրիայով կանայք, ովքեր ցանկանում են մայր դառնալ, նույնպես խստիվ դիետա պահպանեն ինչպես մինչև հղիությունը, այնպես էլ հղիության ընթացքում՝ պտղի վնասումը կանխելու համար:

Ֆենիլկետոնուրիայով հիվանդի սննդակարգում խստորեն սահմանափակվում կամ իսպառ հանվում է ֆենիլալանինով հարուստ սննդամթերքը, օրինակ՝ միսը, թռչնամիսը, ձուկը, ձուն, ընկուզեղենը, պանիրը, լոբազգիները, կովի կաթը և այլ կաթնամթերքներ: Անհրաժեշտ է սահմանափակել նաև օսլա պարունակող կերակուրների՝ կարտոֆիլի, հացի, մակարոնեղենի և ձավարեղենի քանակը: Որոշ ուտելիքներ և ոչ ալկոհոլային խմիչքների շատ տեսակներ պարունակում են **ասպարտամ** կոչվող նյութը, որից նույնպես պետք է խուսափել, քանի որ ասպարտամը բաղկացած է երկու ամինաթթուներից՝ ֆենիլալանինից և ասպարտաթթվից:

Կրծքի հասակի երեխաները կարող են սնվել կրծքի կաթով՝ վերջինիս բոլոր առավելություններով ապահովվելու համար: Չնայած կրծքի կաթում բավականին քիչ է ֆենիլալանինի քանակը, այնուամենայնիվ, անհրաժեշտ է հսկողություն սահմանել: Ուստի, լավագույն տարբերակ է համարվում մասնակի կրծքով սնուցումը՝ սնուցման պակասը լրացնելով հատուկ՝ ֆենիլալանինից զուրկ, կաթնախառնուրդով (օր. Ֆենիլակ):

Անհայտ պատճառի մտավոր հետամնացության կամ վարքագծային ծանր խանգարումների (գերակտիվություն, ագրեսիա, ինքնավնասում, աղավաղված ավտորժակ) դեպքում առաջարկվում է կատարել ՖԿՈՒ-ի սկրինինգ՝ անկախ հիվանդի տարիքից: Պարզվել է, որ անզամ 6 ամսյա տևողությամբ դիետայով նյութափոխանակության հսկումը կարող է որոշակիորեն մեղմել մտավոր թերզարգացումով ՖԿՈՒ-ով հիվանդների ծանր վարքագծային խանգարումները:

Բուժման նոր հորիզոններ

Բուժման ժամանակակից մոտեցումներից է տետրահիդրոքսիպտերին կոֆակտորի բերանացի ընդունումը, որը կարող է որոշ հիվանդների շրջանում իջեցնել արյան մեջ ֆենիլալանինի մակարդակը: Այսպես՝ BioMarin Pharmaceutical ձեռնարկությունը հաբերի ձևով արտադրում է տետրահիդրոքսիպտերինի տեսակ՝ **Kuvan** անունով: Սա առաջին դեղն է, որը կարող է օգնել ֆենիլկետոնուրիայով հիվանդների մի մասին (մոտավորապես կեսին)՝ իջեցնելով ֆենիլալանինի մակարդակը մինչև թույլատրելի սահմանը: Ընդ որում, այն հիվանդները, որոք դրական պատասխան են տալիս Kuvan-ի ընդունմանը, կարող են որոշ չափով ընդլայնել իրենց սննդակարգը:

ՖԱԳ ֆերմենտի ներարկումը բուժման նպատակով ինքնին պիտանի չէ, քանի որ այն անկայուն է և տետրահիդրոպտերին կոֆակտորի կարիք ունի: Բուլսից ստացված համանման ֆերմենտ ֆենիլալանինամոնիալիազան (PAL), որը քայքայում է ֆենիլալանինը առանց թիրոզին սինթեզելու, ավելի կայուն է, քան ՖԱԳ-ը և չի պահանջում կոֆակտորի առկայություն: Ներկայումս կլինիկական փորձարկումներ են իրականացվում այս ֆերմենտի նոր՝ պեգիլացված ֆորմուլայի տեսակով:

Ակնկալվում է ՖԿՈՒ-ի բուժման նոր ուղղությունների զարգացում՝ գենային թերապիայի օգնությամբ: Ֆենիլալանինը մետաբոլիզացնող համակարգ ունեցող բջիջների փոխպատվաստման միջոցով կան ուղղակի ներմուծելով անհրաժեշտ գեները համապատասխան օրգաններ (օր.՝ կմախքային մկաններ):

Գրականություն.

- **Francois Feillet, Francjan J. van Spronsen, Anita MacDonald, et al.**
Challenges and Pitfalls in the Management of Phenylketonuria
- Pediatrics 2010; Vol 126; pp.333-341
- **National Institutes of Health Consensus Development Conference**

Statement: Phenylketonuria: Screening and Management, October 16-18, 2000
- Pediatrics 2001; Vol 108; pp.972-982

- **McKusick-Nathans Institute of Genetic Medicine, Johns Hopkins University School of Medicine. National Center for Biotechnology Information. OMIM: Online Mendelian Inheritance in Man [database].** Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/dispomim.cgi?id=261600>
- **Siegried A. Centerwall, Willard R. Centerwall -The Discovery of Phenylketonuria: The Story of a Young Couple, Two Retarded Children, and a Scientist**
- Pediatrics 2000; Vol. 105 No. 1, pp. 89-103

Հարցեր ինքնագնահատման համար.**17. ՖԿՈՒ-ին բնորոշ են հետևյալ նյութափոխանակային փոփոխությունները, բացի.**

- Ա. մեզում ֆենիլպիրուվատի առկայություն
- Բ. արյան մեջ ֆենիլալանինի բարձր մակարդակ
- Գ. արյան մեջ թիրոզին ամինաթթվի բարձր մակարդակ
- Դ. արյան մեջ ֆենիլալանինի բարձր, իսկ թիրոզինի ցածր մակարդակ

18. Ֆենիլկետոնուրիան.

- Ա. աուտոսոմ դոմինանտ ժառանգական հիվանդություն է
- Բ. աուտոսոմ ռեցեսիվ ժառանգական հիվանդություն է
- Գ. X քրոմոսոմի հետ շղթայակցված հիվանդություն է
- Դ. ձեռքբերովի հիվանդություն է

19. Հիպերֆենիլալանինեմիան հիմնականում տոքսիկ ազդեցություն է թողնում.

- Ա. սրտամկանի վրա
- Բ. լյարդի վրա
- Գ. երիկամների վրա
- Դ. գլխուղեղի վրա

20. ՖԿՈՒ-ի բուժման նպատակով հիվանդի դիետան պետք է շարունակել.

- Ա. մինչև 1 տարեկանը
- Բ. մինչև 8 տարեկանը
- Գ. մինչև 18 տարեկանը
- Դ. ամբողջ կյանքի ընթացքում

21. ՖԿՈՒ-ով հիվանդ կրծքի հասակի երեխայի սնուցման լավագույն եղանակն է.

- Ա. բացառապես կրծքով սնուցում
- Բ. սոյայի հիմքով կաթնախառնուրդով արհեստական սնուցում
- Գ. ֆենիլալանինից զուրկ կաթնախառնուրդով արհեստական սնուցում
- Դ. մասնակի կրծքով սնուցում՝ լրացված ֆենիլալանինից զուրկ կաթնախառնուրդով

22. Նորածնային սկրինինգի նպատակով հիպերֆենիլալանինեմիայի հայտնաբերման ո՞ր մեթոդը ներկայումս չի կիրառվում.

- Ա. Guthrie - ի բակտերիալ ընկճման փորձ
- Բ. ֆլուորոմետրիկ քննություն
- Գ. երկաթի քլորիդով թեստ
- Դ. տանդեմ զանգվածային սպեկտրոմետրիա

ՓՈՔՐ ԱՆՈՄԱԼԻԱՆԵՐԻ ՆՇԱՆԱԿՈՒԹՅՈՒՆԸ ՆՈՐԱԾԻՆ ԳՆԱՅԱՏԵԼԻՍ

Ներածություն

Նորածինների մոտ բնածին **անոմալիաների** հայտնաբերումն ունի կարևոր ախտորոշիչ և կանխորոշիչ նշանակություն: Որոշ փոքր անոմալիաների առկայությունը ենթադրում է մի շարք ախտորոշիչ հետազոտությունների անհրաժեշտություն և համապատասխան նոզոլոգիայի բացահայտում:

«Բնածին» տերմինը նշանակում է, որ արատը, անկախ առաջացման պատճառից, առկա է եղել ծնվելիս: Այն չպետք է շփոթել «ժառանգական» տերմինի հետ. բնածին ասելով՝ չի ենթադրվում որևէ կոնկրետ պատճառ: Արատը կառուցվածքային դեֆեկտ է, որը տարբերվում է նորմայի ստանդարտներից և կարող է դասակարգվել որպես մեծ կամ փոքր: Մեծ արատները կարևորվում են իրենց վիրաբուժական, բժշկական կամ կոսմետիկ նշանակությամբ: Փոքր անոմալիաները չունեն լուրջ վիրաբուժական կամ կոսմետիկ նշանակություն:

Արատների տարածվածությունը մեծապես կախված է ռասայական, էթնիկ և սեռային պատկանելությունից:

Սովորաբար փոքր արատներ են համարվում այն ֆիզիկական տարբերությունները, որոնց հանդիպելիությունն ընդհանուր պոպուլյացիայում 4%-ից պակաս է: Այն դեպքերում, երբ նկարագրվող պատկերն ունենում է պոպուլյացիայի 4%-ը կամ ավելին, շեղումը համարվում է ֆենոտիպի նորմայի տարբերակ: Հետևաբար, նույն երևույթները, կախված հետազոտվածների դեմոգրաֆիկ բնութագրերից, կարող են գնահատվել թե՛ որպես փոքր արատ, թե՛ որպես ֆենոտիպի նորմայի տարբերակ: Հայտնաբերված շեղումների դասակարգումը՝ որպես մեծ կամ փոքր **անոմալիա** կամ ֆենոտիպի նորմայի տարբերակ, էական նշանակություն ունի տվյալ անհատի համար: Մեծ անոմալիաները, օրինակ՝ վերին շրթունքի կամ

կարծր քիմքի երկատումը, սովորաբար հայտնաբերվում են առանց դժվարությունների: Փոքր անոմալիաների գնահատման համար, ըստ էության, ավելի մանրակրկիտ զննում է պահանջվում. փոքր անոմալիաները հաճախ չեն էլ նկատվում:

Փոքր անոմալիաները հաճախ հանդիպում են հարաբերականորեն բարդ և փոփոխական արտաքին տեսք ունեցող մարմնի մասերում. մոտ 70%-ը տեղակայվում է դեմքի և ձեռքերի շրջանում:

Փոքր անոմալիաների հայտնաբերումը կարևոր է, քանի որ.

- Որոշ փոքր **անոմալիաներ** ցուցիչ են հանդիսանում ներքին օրգանների մեծ արատների համար, օրինակ՝ սրբանային շրջանի մազափղնջերը կամ մաշկի անոմալիաները ասոցացվում են փակ ողնուղեղային դիսռաֆիզմի հետ:

- Գենետիկ համախտանիշներին բնորոշ են փոքր **անոմալիաների** հատուկ համակցություններ: Օրինակ՝ դեմքը, ձեռքերը և ոտքերն ընդգրկող փոքր **անոմալիաների** տիպիկ համակցությունը թույլ է տալիս հեշտությամբ ախտորոշել Դաունի համախտանիշը:

- Երեք և ավելի փոքր **անոմալիաների** առկայությունը բարձրացնում է մեծ արատ ունենալու հավանականությունը և արատի բացահայտման նպատակով ավելի մանրակրկիտ գնահատման հիմք է հանդիսանում:

Առողջ նորածինների մոտ 15-20%-ն ունի մեկ փոքր անոմալիա: Մեկ փոքր անոմալիա ունենալու դեպքում համակցված մեծ արատ

տի հավանականությունը մոտ 3% է: Նորածինների շուրջ 0,8%-ն ունեն 2 փոքր անոմալիա, որի դեպքում համակցված մեծ արատի հավանականությունը կազմում է մոտ 10%: Նորածինների միայն 0,5%-ն ունեն 3 և ավելի փոքր անոմալիաներ: Մի շարք հետազոտություններ ցույց են տվել, որ նման երեխաների՝ մեծ արատ ունենալու հավանականությունը գրեթե 20% է: Ուստի, հատուկ ուշադրություն պետք է դարձվի 3 և ավելի փոքր անոմալիաներ ունեցող երեխաներին, իսկ համապատասխան կլինիկական պատկերի առկայության դեպքում ցուցված կլինեն հետազոտություններ՝ մեծ արատի բացահայտման ուղղությամբ: Որոշ յուրահատուկ փոքր անոմալիաների տարածվածությունը տարբերվում է՝ կախված ռասայական և էթնիկ պատկանելիությունից: Օրինակ՝ «մոնղոլական» բծերն ավելի հաճախ հանդիպում են ասիական և աֆրոամերիկյան ծագման նորածինների մոտ: Փաստորեն, մի շարք փոքր անոմալիաների տարածվածությունը որոշակի ռասայական կամ էթնիկ պատկանելիության դեպքում այնքան մեծ է, որ տվյալ անոմալիան համարվում է ֆենոտիպի նորմայի տարբերակ: Բնածին ատամների առկայությունը հազվադեպ երևույթ է սպիտակամորթ ռասայի համար, սակայն այն նորմայի տարբերակ է հանդիսանում բնիկ հնդկացիների դեպքում: Չինացիների մոտ ակնաճեղքի դեպի վեր շեղվածությունը նորմայի տարբերակ է: Փոքր անոմալիաների նշանակալիությունը գնահատելիս շատ կարևոր է պարզել նաև ընտանեկան անամնեզը, հատկապես եթե առկա է մեկ անոմալիա: Որոշ փոքր անոմալիաներ, ինչպիսիք են ոտքի 2-րդ և 3-րդ մատների իզոլացված սինդակտիլիան կամ կորացած հինգերորդ մատը, կարող են լինել ընտանեկան:

Հաճախ հանդիպող փոքր անոմալիաներ

Ականջի պրեաուրիկուլյար փոսիկներ և հանգույցներ

Ականջի պրեաուրիկուլյար փոսիկները և հանգույցները հաճախ են հանդիպում նորածինների զննման ժամանակ: Ականջի

պրեաուրիկուլյար հանգույցները փոքր, գույնով մաշկից չտարբերվող գնդիկներ են, որոնք կարող են հայտնաբերվել բերանի անկյունից մինչև ականջի տրագուսն ընկած հատվածի ցանկացած կետում: Պրեաուրիկուլյար փոսիկներն ականջախեցու առաջային եզրի շրջանում գտնվող խորացումներ են: Ականջի փոսիկները և հանգույցները կարող են հայտնաբերվել ինչպես առանձին, այնպես էլ զենետիկ համախտանիշի կազմում: Ականջի իզոլացված հանգույցների հանդիպման հաճախությունը կազմում է 1,7%, ընդ որում այդ երեխաների 6%-ի մոտ հանգույցները երկկողմանի են: Ականջի իզոլացված փոսիկները հանդիպում են 1-5% դեպքերում, որոնց մոտ 20%-ը երկկողմանի է: Ականջի փոսիկներն ու հանգույցները կարող են ունենալ աուտոսոմ դոմինանտ ժառանգման մեխանիզմ: Ուստի շատ կարևոր է ընտանիքի անմիջական անդամների զննումը և մանրակրկիտ ընտանեկան անամնեզի հավաքումը՝ հատկապես ուշադրություն դարձնելով ականջի ոչ նորմալ գոյացությունների և խլության առկայությանը:

Ականջի փոսիկներ և հանգույցներ ունեցող նորածինների զննման ժամանակ խիստ կարևորվում է լսողության ստուգումը: Արտաքին ականջի անոմալիաները կարող են վկայել միջին կամ ներքին ականջի թաքնված արատների մասին, որոնք կարող են հանգեցնել լսողության սրության նվազման:

Արտաքին ականջի և դեմքի մանրակրկիտ զննման արդյունքում հնարավոր է հերքել միկրոսոմիան (փոքր ականջաբլթակ՝ կույր արտաքին ականջային անցուղով կամ վերջինիս բացակայությամբ) և դեմքի անհամաչափությունը, որը կարող է վկայել օկուլոնաուրիկուլովերտեբրալ սպեկտրի (հեմիֆացիալ միկրոսոմիա կամ Գոլդենհարի համախտանիշ) մասին: Նման հիվանդները կարող են ունենալ էպիբուլբար դերմոիդներ և ողնաշարային անոմալիաներ, ինչը ենթադրում է ակնաբույժի կոնսուլտացիայի և ողնաշարի ռենտգենաբանական քննության անհրաժեշտություն: Ականջի փոսիկների առկայության դեպքում շատ կարևոր է նորածնի պարանոցի

զննումը՝ խուղակների հայտնաբերման նպատակով: Ականջի փոսիկների և պարանոցի խուղակների համակցումը դիտվում է պարանոց-ականջ-երիկամային (branchio-otorenal - BOR) համախտանիշի ժամանակ, որն աուտոսոմ դոմինանտ ժառանգվող հետերոզոտ հիվանդություն է: BOR համախտանիշի կասկածի դեպքում պետք է իրականացնել երիկամների ուլտրաձայնային հետազոտություն՝ գնահատելու երիկամների արատների առկայությունը:

Հաշվի առնելով այն հանգամանքը, որ ականջի և երիկամների անոմալիաները հաճախ են հանդես գալիս միասին որոշ գենետիկ համախտանիշներում, նախկինում պարտադիր իրականացվում էր ականջի հանգույցներ կամ փոսիկներ ունեցող բոլոր երեխաների երիկամների ուլտրաձայնային հետազոտություն: Այդուհանդերձ ապացուցվել է, որ իզոլացված պրենաուրիկոլյար հանգույցներ կամ փոսիկներ ունեցող երեխաների երիկամների ախտահարման հավանականությունը բարձր չէ: Երիկամների ուլտրաձայնային հետազոտությունը տրամաբանական է այն դեպքում, երբ հայտնաբերվում են 3 և ավելի փոքր անոմալիաներ, ներառյալ ականջային հանգույցներ կամ փոսիկներ կամ ենթադրվում է որևէ գենետիկ համախտանիշ:

Սրբանային փոսիկներ

Սրբանային շրջանի մաշկի անոմալիաները կարող են վկայել ողնուղեղային թաքնված դիսռաֆիզմի մասին: Ողնուղեղի թաքնված անոմալիաների հայտնաբերումը շատ կարևոր է, քանի որ վաղ ախտորոշումը և բուժումը կարող է կանխել հարաճուն և անդարձելի նյարդաբանական շեղումները: Մինչև երեք ամսական հասակը բարձր ռիսկի երեխաների մոտ ողնուղեղի ներգրավածությունը ստուգելու լավագույն եղանակը ուլտրաձայնային հետազոտությունն է, երեք ամսականից հետո՝ ողնուղեղի ՄՌՏ-ն: Kriss-ի և Desai-ի կողմից կատարված հետազոտության տվյալների համաձայն (1998թ)՝ հասուն նորածինների պոպուլյացիայում մեջքի մաշկային անոմալիաների հաճախությունը կազմել է 4,8%: Ամենահա-

ճախ հանդիպող անոմալիան հանդիսացել է պարզ փոսիկը, որն իրենից ներկայացնում է միջին գծով տեղակայված, հետանցքից մինչև 2,5 սմ հեռավորությամբ, առանց այլ մաշկային անոմալիաների, 5 մմ-ից փոքր չափի փոսություն: Հիվանդների 74%-ն ունեցել է մեջքի մաշկային անոմալիա: Ուլտրաձայնային հետազոտության արդյունքներով՝ անոմալիա ունեցող հիվանդներից ոչ մեկի մոտ չի հայտնաբերվել ողնուղեղային թաքնված դիսռաֆիզմ:

Հետազոտության մեջ ընդգրկվածների պոպուլյացիայում թաքնված ողնուղեղային դիսռաֆիզմի ռիսկը բարձրացնող մեջքի մաշկային անոմալիաներից հիշատակվում են հեմանգիոման, մաշկի ապլազիան, մաշկի մակերևութից բարձրացող անոմալիաները (պոչանման հավելումներ, մազափնջեր), միևնույն հիվանդի մոտ մեկից ավելի մաշկային ախտահարումների առկայությունը և ատիպիկ փոսիկները, որոնք ավելի մեծ են (> 5 մմ) կամ ունեն ավելի բարձր տեղադրություն (հետանցքից ավելի քան 2,5 սմ վեր):

Լացի ժամանակ դեմքի անհամաչափություն

Բերանի անկյան իջեցնող մկանի (ԲԱԻՄ) բնածին բացակայությունը կամ հիպոպլազիան նորածնի մոտ լացի ժամանակ դեմքի անհամաչափություն առաջացնող ամենատարածված պատճառն է: Լացի ժամանակ դեմքի անհամաչափություն ունեցող երեխաների մոտ լացի կամ դիմախաղի ժամանակ չախտահարված կողմում նկատվում է բերանի անկյան իջեցում: Այս հիվանդներին կարելի է տարբերակել ավելի հազվադեպ հանդիպող դիմաներվի կաթված ունեցող հիվանդներից՝ ճակատը կնճռոտելու և երկու աչքերը հավասարապես փակելու ունակությամբ: Բացի այդ, ԲԱԻՄ-ի բացակայությամբ հիվանդների մոտ քիթ-շրթունքային ծալքի խորությունը մնում է անփոփոխ և երկու կողմից հավասար: ԲԱԻՄ-ի բնածին բացակայությունը կամ հիպոպլազիան հանդիպում է նորածինների 0,63-0,82 %-ի մոտ: Նկատելի է արական սեռի և ձախակողմյան ախտահարման գերակշռություն: Այս անոմալիայի ախտածագումն անհայտ է, ենթադրվում է ներարգանդային

ախտահարման և սուբլիցիկական ընթացքով վիրուսային ինֆեկցիայի դերակատարությունը: Այս անոնալիայի հաճախությունը բարձր է առաջին և երկրորդ կարգի հարազատների մոտ, ինչը ենթադրում է ժառանգական նախատրամադրության առկայություն: Առավել հավանական է համարվում բազմագործոնային էթիոլոգիան:

Երկար ժամանակ գտնում էին, որ լացի ժամանակ դեմքի անհամաչափություն ունեցող նորածինների մոտ բարձր է ուղեկցող սրտի բնածին արատ ունենալու հավանականությունը, առավել հաճախ՝ միջփորոքային միջնապատի դեֆեկտ, միջնախասրտային միջնապատի դեֆեկտ, բաց զարկերակային ծորան և Ֆալլոյի տետրադա: Լացի ժամանակ դեմքի անհամաչափություն նկարագրվում է վելոկարդիոֆագիալ համախտանիշ (VCFS) ունեցող նորածինների մոտ, որը հայտնի է նաև որպես 22q11 դելեցիայի համախտանիշ: Լացի ժամանակ դեմքի անհամաչափություն ունեցող երեխաների մոտ պետք է որոնել VCFS համախտանիշի այլ նշաններ ևս, օրինակ՝ սրտի արատ, հիպոկալցեմիա, բնորոշ դիմագծեր և իմուն դիսֆունկցիա, ինչպես նաև պետք է կազմակերպել 22q11 դելեցիան հաստատող հետազոտություն: Վերջին հետազոտությունները բացահայտում են, որ լացի ժամանակ դեմքի անհամաչափություն ունեցող նորածինների զգալի մասի մոտ բարձր է այլ բնածին արատներ ունենալու հավանականությունը: Համակցված արատների հաճախությունը կազմում է 20-70%: Բացի սիրտանոթային արատներից այս հիվանդների մոտ հայտնաբերվում են կմախքի, միզասեռական, ստամոքսաղիքային և կենտրոնական նյարդային համակարգերի արատներ: Ի հավելումն այս ամենի՝ հիվանդների մի մասի մոտ նկատվում է աճի և զարգացման դանդաղում: Վերջերս իրականացված մի հետազոտության տվյալներով վերոհիշյալ անոնալիան ունեցող նորածինների 50%-ն ունեն առնվազն երկու օրգան-համակարգերի համակցված արատներ: Ուստի, լացի ժամանակ դեմքի անհամաչափություն ունեցող յուրաքանչյուր նորածնի զննումը և գնահատումը պետք է կատարվի մանրակրկիտ կերպով՝ հատուկ ուշադրություն

դարձնելով հատկապես սիրտանոթային համակարգի վրա: Երկարաժամկետ հսկողության նպատակը պետք է հանդիսանա աճի և զարգացման գնահատումը:

Ափերի եզակի լայնական ծալք

Մարդկանց ափերի ծալքերի գծագրությունները զգալիորեն տարբերվում են միմյանցից: Դրանց ձևավորումը, կախված պտղի շարժումներից, տեղի է ունենում գեստացիայի 2-5-րդ ամիսների ընթացքում: Ձևավորվելուց հետո ափերի ծալքերի գծագրությունն այլևս չի փոխվում ողջ կյանքի ընթացքում:

Ափերի ծալքերի գծագրության ավելի նուրբ, նորմայի սահմաններում փոփոխություններ կարող են տեղի ունենալ տարբեր գործոնների ազդեցությամբ (ընտանեկան անամնեզ, տարիք և ռասայական պատկանելիություն): Ափերի եզակի ծալքերը կան ափերի ծալքերը կապակցող կամրջակները, որոնց նախկինում անվանում էին համապատասխանաբար կապիկի և Սիդնեյան ծալքեր, հաճախ են հանդիպում Դաունի համախտանիշի ժամանակ:

Չնայած Դաունի համախտանիշ ունեցող հիվանդների 45%-ի մոտ առկա է ափերի եզակի լայնական ծալք, այս ախտանիշը միակողմանի և երկկողմանի հայտնաբերվում է սպիտակամորթերի համապատասխանաբար 4%-ի և 1%-ի մոտ: Չինացիների մոտ ափերի եզակի լայնական ծալքի հանդիպելիությունը բարձր է, և այն կարելի է համարել ֆենոտիպի նորմայի տարբերակ: Չնայած ափերի եզակի լայնական ծալքի բարձր հաճախությանը, այնուհանդերձ, ափերի ծալքերի անոնալիաները որոշակիորեն վկայում են պտղի ոչ նորմալ զարգացման մասին: Ոչ նորմալ ծալքերը և տարբեր բնածին արատներ կարող են փոխկապակցված լինել: Ափերի եզակի լայնական ծալքի հանդիպման հաճախությունը բարձրանում է քրոմոսոմային հիվանդություններ ունեցող և ցածր քաշով ծնված երեխաների մոտ: Ուստի ափերի եզակի լայնական ծալք ունեցող երեխաների գնահատման ժամանակ զարգացման այլ արատների մասին մտածելը հիմնավորված է, իհարկե, հաշվի առնելով երեխայի ռասայական պատկա-

նելիությունը և ընտանեկան անամենզը: Այնուհանդերձ, եթե լայնական ծալքը հայտնաբերվող միակ առանձնահատկությունն է, ապա լրացուցիչ հետազոտության անհրաժեշտություն չկա:

Կաթով սուրճի բծեր

«Կաթով սուրճի» բծերը շատ տարածված են երեխաների մոտ և իրենցից սովորաբար ներկայացնում են բարորակ ծննդանշաններ: Դրանք աչքի ընկնող, կլոր կամ օվալաձև, հոնոզեն, 2մմ-20սմ մեծության մակուլաներ են: Չնայած անվանման մեջ հնչող կաթնաշագանակագույնի՝ «կաթով սուրճի» բծերի գույնը կարող է տատանվել դարչնագույնից մինչև մուգ շագանակագույն: Դրանք ավելի տարածված են մաշկի ծածկված հատվածներում, առավել հաճախ՝ հետույքի, իրանի և սրտի վերջույթների շրջանում: Հյուսվածքաբանորեն այս բծերն իրենցից ներկայացնում են խոշոր մելանոսոմաներ՝ մելանոցիտների և բազալ կեռատինոցիտների կազմում:

«Կաթով սուրճի» բծերի հաճախությունը, կախված տարիքից և ռասայական պատկանելիությունից, զգալիորեն տատանվում է: Հայտնի է, որ նորածինների 2,7%-ն ունեն մեկ կամ մի քանի «կաթով սուրճի» բծեր, ընդ որում չինացիների և սպիտակամորթների մոտ այն կազմում է 0,3%, աֆրոամերիկացիների մոտ՝ շուրջ 18%: Այս բծերի տարածվածությունը մեծանում է՝ հասնելով մոտավորապես 25-36% դպրոցահասակ երեխաների պոպուլյացիայում, իսկ հասուն տարիքում կազմում է 8-13%: Առավել հաճախ հայտնաբերվում է մեկ բիծ. երեք և ավելի «կաթով սուրճի» բծերի հայտնաբերումը հազվադեպ է հանդիպում: Մեծ թվով «կաթով սուրճի» բծերի առկայությունը ասոցացվում է մի շարք նյարդամաշկային և գենետիկ հիվանդությունների՝ հատկապես առաջին տիպի նեյրոֆիբրոմատոզի հետ (NF-1): Վերջինս համեմատաբար հաճախ հանդիպող աուտոսոմ դոմինանտ հիվանդություն է, որին բնորոշ է 5մմ-ից մեծ տրամագծով ավելի քան վեց «կաթով սուրճի» բծերի առկայություն պրետաբերտատ հասակում, պեպեններ անութափոսի և գստային շրջանում, տեսողության հետ

կապված շեղումներ, մասնավորապես՝ տեսողական նյարդի գլիոմաներ և Լիսչի հանգույցներ, մաշկային նեյրոֆիբրոմաներ և մեղմ լսողական շեղումներ: NF-1-ի ախտորոշումը հիմնված է կլինիկական ախտանիշների վրա. այս հիվանդության գենետիկական թեստավորում պարտադիր կերպով չի կատարվում: Պրետաբերտատ տարիքում 3 և ավելի «կաթով սուրճի» բծերի հանդիպման հաճախությունը կազմում է 0,3%:

Քանի որ «կաթով սուրճի» բծերի տարածվածությունը տարբեր է՝ կախված ռասայից, ընդունված է ավելի քան 3 «կաթով սուրճի» բծեր ունեցող երեխաներին (աֆրոամերիկյան ծագման դեպքում՝ ավելի քան 5 «կաթով սուրճի» բծեր) հսկել բազմահամակարգային հիվանդության զարգացման կապակցությամբ:

Մեկ պորտային զարկերակ

Մեկ պորտային զարկերակը պորտալարի առավել տարածված զարգացման արատն է, որի պատճառներն անհայտ են: Այն հանդիպում է 100 նորածնից մեկի մոտ և գրեթե կրկնակի ավելի հաճախ՝ սպիտակամորթ ազգաբնակչության պոպուլյացիայում:

Ռիսկի գործոններ են համարվում բազմապտուղ հղիությունը, մոր տարիքը (40 տարեկանից բարձր), շաքարային դիաբետոսը, իգական սեռը, 3 և ավելի երեխաներ ունենալու հանգամանքը: Այս անոմալիան հնարավոր է հայտնաբերել մինչ երեխայի ծնվելը՝ ՈւԶՅ -ի միջոցով:

Ապացուցված է, որ մեկ պորտային զարկերակ ունեցող նորածինների 2/3-ն առողջ է: Համաձայն մի շարք հետազոտությունների՝ մեկ պորտային զարկերակ ունեցող նորածինների 25%-ն ունենում է բնածին արատներ, այդ թվում նաև քրոմոսոմային (13 և 18-րդ զույգերի տրիսոմիա): Հաճախ հանդիպում են նաև սրտի, ստամոքսաղիքային և կենտրոնական նյարդային համակարգերի անոմալիաներ: Գոյություն ունի հստակ կապ մի կողմից մեկ պորտային զարկերակի, մյուս կողմից անհասության և ծնվելիս ցածր քաշի միջև:

Ամփոփում

Փոքր անոմալիաների և համակցված ախտանիշների ամփոփիչ աղյուսակ			
Փոքր անոմալիա	Ենթադրյալ համախտանիշ	Համակցված ախտանիշներ	Առաջարկվող հետազոտություններ
Ականջի հանգույցներ	Օկուլոտուրիկուլովերտեբրալ սպեկտր	Միկրոտիա, դիմային անհամաչափություն, էպիբուլբար դերմոիդներ, ողնաշարային անոմալիաներ	Լսողության և տեսողության գնահատում, ողնաշարի ռենտգենաբանական քննություն
Ականջի փոսիկներ	Պարանոց-ականջ-երիկամային համախտանիշ	Արտաքին ականջի անոմալիաներ, պարանոցային խուղակ, երիկամային անոմալիաներ	Լսողության գնահատում, երիկամների ՈւՉՀ
Մեջքի մաշկային անկանոնություններ	-	Փակ ողնուղեղային դիսռաֆիզմ	Ողնուղեղի ՈւՉՀ (մինչ 3 ամսական հասակը), ողնուղեղի ՄՌՏ (3 ամսականից հետո)
Լացի ժամանակ դեմքի անհամաչափություն	Վելուկարդիոֆացիալ համախտանիշ	Սրտի արատներ, հիպոկալցեմիա, բնորոշ փոքր անոմալիաներ	Էխոսրտագրություն, կալցիցիումի մակարդակի որոշում արյան շիճուկում, 22գ11 դեֆեցիայի ֆլյորեսցենտային հիբրիդիզացիա
	Կարդիոֆացիալ համախտանիշ	Սրտի, կմախքի, միզասեռային, ստամոքսաղիքային և կենտրոնական նյարդային համակցության անոմալիաներ, զարգացման շեղումներ	Էխոսրտագրություն, աճի և զարգացման հսկողություն, կմախքի զննում, ԿՆՀ-ի ՄՌՏ
Ափերի եզակի լայնական ծալք	Դաունի համախտանիշ	Սրտի անոմալիաներ, բնորոշ դիմագծեր, մտավոր հետամնացություն	Կարիոտիպ, էխոսրտագրություն,
«Կաթով սուրճի» բծեր	Լ տիպի նեյրոֆիբրոմատոզ	Պեպեյններ անուբափոսի և զստային շրջանում, Լիսչի հանգույցներ, նեյրոֆիբրոմատներ	Համակցված ախտանիշների հնարավոր զարգացման հսկողություն

Փոքր անոմալիաների ճանաչումը կարող է հանդիսանալ հիվանդությունների ճիշտ ախտորոշման և վարման հիմնաքարը: Աղյուսակում ամփոփված են փոքր անոմալիաները, դրանց հետ համակցված հնարավոր համախտանիշները և վիճակները, անհրաժեշտ հետազոտությունները: Այնուամենայնիվ, նման իրավիճակներում մինչ անոմալիայի նշանակալիության գնահատումը, շատ կարևոր է հաշվի առնել այնպիսի գործոններ, ինչպիսիք են տարիքը, սեռը, ռասայական պատկանելիությունը և ընտանեկան անամնեզը: Եթե հայտնաբերվում են 3 և ավելի փոքր անոմալիաներ, ապա հարկավոր են մանրակրկիտ հետազոտություններ՝ թաքնված մեծ արատի բացահայտման ուղղությամբ: Այդուհանդերձ, ինվազիվ հետազոտությունների, ՄՌՏ-ի և լաբորատոր քննությունների անհրաժեշտությունը կախված է նորածնի կլինիկական վիճակից և լրացուցիչ ախտանիշների ու նշանների առկայությունից կամ բացակայությունից: Որոշ փոքր անոմալիաների դեպքում, ներառյալ լացի ժամանակ դեմքի անհամաչափությունը և վտանգավոր

սրբանային ստիգմաները, զգալիորեն բարձրանում է մեծ արատների հավանականությունը և նման դեպքերում պահանջվում է իրականացնել հատուկ հետազոտություններ: Ուստի, ցանկացած նորածին պահանջում է մանրակրկիտ զննում՝ հատուկ ուշադրություն դարձնելով հատկապես փոքր անոմալիաների հայտնաբերման վրա:

Գրականություն.

- **Margaret Adam, Louanne Hudgins - The Importance of minor abnormalities in the evaluation of the newborn.**
- NeoReviews, vol 4, No.4, 2003, e99-104.
- **Leppig KA, Werler MM - Predictive value of minor anomalies. Association with major malformations.**
- J Pediatr, 1987.
- **Hua, Meiling MD; Odibo, Anthony O et al - Single Umbilical Artery and Its Associated Findings.**
- Obstetrics & Gynecology, vol 115, No.5, 2010, pp 930-934.

Հարցեր ինքնագնահատման համար.

23. Փոքր անոմալիաների 70%-ը հայտնաբերվում են.

- Ա. դեմքի և ոտքերի շրջանում
- Բ. ձեռքերի և իրանի շրջանում
- Գ. որովայնի և հետույքի շրջանում
- Դ. դեմքի և ձեռքերի շրջանում

24. Իզոլացված ականջային հանգույցներ կամ փոսիկներ ունեցող երեխաների՝ երիկամների ուլտրաձայնային հետազոտությունը.

- Ա. ցուցված չէ
- Բ. ցուցված է բոլոր դեպքերում
- Գ. ցուցված է, եթե դրանք երկկողմանի են
- Դ. ցուցված է, եթե ուլտրաձայնային հետազոտության իրականացումը կապված չէ երեխայի տեղափոխման հետ

25. Պարզ սրբանային փոսիկի դեպքում ուլտրաձայնային հետազոտությունը.

- Ա. ցուցված է բոլոր դեպքերում
- Բ. ցուցված չէ
- Գ. ցուցված է, եթե դրանք 5 մմ-ից ավելի փոքր են
- Դ. ցուցված է, եթե ուլտրաձայնային հետազոտության իրականացումը կապված չէ երեխայի տեղափոխման հետ

26. Ողնուղեղային դիսռաֆիզիկ վտանգը բարձրացնող մեջքի մաշկային անոմալիաների շարքին չեն դասվում.

- Ա. փոսիկները, որոնք ավելի փոքր են (<5 մմ) և ունեն ավելի ցածր տեղադրություն (հետանցքից 2,5 սմ հեռավորության վրա)
- Բ. մաշկի մակերևույթից բարձրացող անոմալիաները (պոչանման հավելումներ, մազափնջեր)
- Գ. միևնույն հիվանդի մոտ մեկից ավելի մաշկային ախտահարումների առկայությունը
- Դ. ատիպիկ փոսիկները, որոնք ավելի մեծ են (>5 մմ) կամ ունեն ավելի բարձր տեղադրություն (հետանցքից ավելի քան 2,5 սմ վեր)

27. Թաքնված մեծ արատի հավանականությունը նորածնի մոտ բարձր է, եթե.

- Ա. հայտնաբերվում է մեկ փոքր անոմալիա
- Բ. հայտնաբերվում են երկու փոքր անոմալիաներ
- Գ. հայտնաբերվում են 3 և ավելի փոքր անոմալիաներ
- Դ. անկախ հայտաբերված փոքր անոմալիաների թվից

ՄԱՆԿԱԲՈՒԺԱԿԱՆ ԼՐԱՏՈՒ



5

2010

Մանկաբուժական լրատու 5, 2010

Առաքելությունը.

Ծանոթացնել բուժաշխատողներին առաջատար ամսագրերում հրատարակված, ապացուցողական բժշկությամբ հիմնավորված և գործնական նշանակություն ունեցող մանկաբուժական նյութերին:

Բովանդակություն

Գլխավոր խմբագիր`

Կոստանդին Տեր-Ոսկանյան

Խմբագիր`

Հրաչուհի Դազարյան

Խմբագրական խորհուրդ`

Անահիտ Դազարյան
 Հովհաննես Դազարյան
 Հրաչուհի Դազարյան
 Արմեն Միհրանյան
 Ռուբեն Ջամալյան
 Կոստանդին Տեր-Ոսկանյան

Էջադրող` Ալյոնա Վարդանյան

Ձևավորող` Հեղնար Պետրոսյան

Նյութերը պատրաստեցին

Գլխի ոջլոտություն

1-13 էջ

Լիլիթ Մարության

Հիպոթիրեոզ

14-23 էջ

Գայանե Հովհաննիսյան
Հոդվածը լրացվել և վերամշակվել է խմբագիրների կողմից

Ֆենիլկետոնուրիա

24-29 էջ

Արմեն Միհրանյան

Փոքր անոմալիաների նշանակությունը նորածինն զնահատելիս

30-36 էջ

Հովհաննես Դազարյան

Պատասխաններ

1-Դ, 2-Բ, 3-Գ, 4-Դ, 5-Ա, 6-Բ, 7-Դ, 8-Ա, 9-Դ, 10-Բ, 11-Ա, 12-Գ, 13-Դ, 14-Գ, 15-Ա, 16-Դ, 17-Գ, 18-Բ, 19-Դ, 20-Դ, 21-Դ, 22-Գ, 23-Դ, 24-Ա, 25-Բ, 26-Ա, 27-Գ

Շապիկի նկարը` հեղ. Հակոբ Հակոբյան

Սույն հրատարակությունն իրականացվել է ԱՄՆ Միջազգային զարգացման գործակալության և «Վորլդ Վիժն» միջազգային բարեգործական կազմակերպության աջակցությամբ: Հեղինակների տեսակետները պարտադիր չէ, որ համընկնեն ԱՄՆ Միջազգային զարգացման գործակալության և ԱՄՆ-ի կառավարության կարծիքի հետ: