



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## ՀՆՆՈՒՇՅՈՒՆԼԱՅՆԻ ՊՈՒՐՊՈՒՐԱ

### **Ի՞նչ է սա**

Հննոխ-Շյոնլայնի պուրպուրան (ՀՇՊ) մի հիվանդություն է, որի ժամանակ բորբոքվում են ամենափոքր արյունատար անոթները՝ մազանոթները: Անոթների բորբոքումը կոչվում է վասկուլիտ: Սովորաբար ավտահարվում են մաշկի, աղիների և երիկամների մանր արյունատար անոթները: Բորբոքված անոթներից առաջանում են արյունազեղումներ մաշկի մեջ, որն արտահայտվում է մուգ կարմիր գույնի ցանով. այսպիսի ցանը կոչվում է պուրպուրա: Արյունազեղումներ կարող են առաջանալ նաև աղիներում կամ երիկամներում՝ պատճառ դառնալով արյունային կղանքի կամ մեզի (մեզում արյան առկայությունը կոչվում է հեմատուրիա):

ՀՇՊ-ն կոչվել է այդպես ի պատիվ Հննոխ և Շյոնլայն անուններով բժիշկների, որոնք, մեկը մյուսից անկախ, նկարագրել են այս հիվանդությունը ավելի քան 100 տարի առաջ:

### **Ի՞նչ հաճախակա՞նությամբ է հանդիպում այս հիվանդությունը**

Թեև ՀՇՊ-ն մանկական տարիքում հաճախակի հանդիպող հիվանդություն չէ, այն հանդիսանում է 5-15 տարեկան երեխաների շրջանում վասկուլիտի ամենահաճախ հանդիպող ձևը: Ավելի հաճախ հանդիպում է տղաների, քան աղջիկների մոտ (2:1): Որևէ էթնիկական կամ աշխարհագրական տարբերություններ չեն նկարագրվել: Եվրոպայում և հյուսիսային երկրներում հիվանդությունն ավելի հաճախ հանդիպում է ձմռան ամիսներին, բայց որոշ դեպքեր գրանցվում են նաև գարնանը կամ աշնանը:

### **Որո՞նք են հիվանդության պատճառները**

ՀՇՊ-ի առաջացման պատճառները մինչև օրս բացահայտված չեն: Ենթադրվում է, որ ինֆեկցիոն հարուցիչները՝ վիրուսներն ու բակտերիաները, հիվանդության առաջացումը թողարկող գործոններ են, քանի որ այն հաճախ առաջանում է վերին շնչուղիների ինֆեկցիայից հետո: Այնուամենայնիվ ՀՇՊ-ն կարող է առաջանալ նաև որոշ դեղերի ընդունումից, միջատների խայթոցից հետո, ցրտի ազդեցությունից, որոշ թունավոր քիմիական նյութերի ազդեցությունից կամ որոշակի սննդային ալլերգենների ընդունումից հետո: Նախկինում հիվանդությունն անվանում էին «ալերգիկ պուրպուրա», քանի որ կարծում էին, թե ՀՇՊ-ն վերոհիշյալ նյութերի նկատմամբ առաջացած ալլերգիկ ռեակցիայի արդյունք է: Որոշ երկրներում այն անվանում են «ռևմատիդ պուրպուրա»՝ հիվանդության ժամանակ առկա հողային և մկանային փոփոխությունների պատճառով: Իմունոգլոբուլին Ա-ի (IgA) հայտնաբերումը ավտաբանական փոփոխությունների տեղում հիմք է տալիս ենթադրելու, որ տարբեր օրգանների (մաշկի, հողերի, ստամոքսաղիքային համակարգի, երիկամների ու հազվադեպ նաև կենտրոնական նյարդային համակարգի կամ ամորձիների) մանր արյունատար անոթների ավտահարումն առաջանում է իմուն համակարգի ոչ նորմալ պատասխան ռեակցիայի հետևանքով:

### **Այս հիվանդությունը ժառանգակա՞ն է: Այն վարակի՞չ է: Հնարավո՞ր է այն կանխել:**

ՀՇՊ-ն ժառանգական հիվանդություն չէ: Այն վարակիչ չէ և նրա առաջացումը հնարավոր չէ կանխել:

**Որո՞նք են այս հիվանդության հիմնական նշանները**

Հիմնական նշանը բնորոշ ցանն է, որն առկա է ՀՇՊ-ով բոլոր հիվանդների մոտ: Ցանը սովորաբար սկսվում է մանր վարդագույն կամ կարմիր էլեմենտների ձևով, որոնք ժամանակի ընթացքում վերածվում են արյունազեղումների՝ պուրպուրային երանգով: Ցանն անվանում են «շոշափող պուրպուրա», քանի որ ցանային էլեմենտները մաշկի մակերեսից բարձր են: Պուրպուրան սովորաբար տեղակայված է ստորին վերջույթների և հետույքի շրջանում, թեև ցանային էլեմենտներ կարող են առկա լինել մարմնի ցանկացած մասում (վերին վերջույթների վրա, իրանին և այլն):

Հիվանդների մեծ մասի մոտ (65%-ից ավելի դեպքերում) լինում են նաև հողացավեր կամ հողերի այտուց՝ շարժումների սահմանափակումով (հողի բորբոքում՝ արթրիտ), սովորաբար ծնկան և սրունք-թաթային հոդերում, ավելի հազվադեպ՝ ճաճանչ-դաստակային, արմնկային և մատների մանր հոդերում: Հողացավը կամ արթրիտն ուղեկցվում են հողի շրջակա փափուկ հյուսվածքների այտուցով ու ցավոտությամբ: Ձեռքերի ու ոտնաթաթերի, ճակատի, ամորձիների շրջանի փափուկ հյուսվածքների այտուցը կարող է ի հայտ գալ հիվանդության վաղ շրջանում, հատկապես վաղ տարիքի երեխաների մոտ: Հողերի փոփոխությունները ժամանակավոր են և մի քանի օրվա ընթացքում անհետանում են:

Երբ բորբոքվում են աղիների պատի արյունատար անոթները, ավելի քան 60% դեպքերում լինում է փորացավ. այն ընդմիջվող բնույթ ունի, տեղակայված է պորտի շուրջը և կարող է ուղեկցվել տարբեր աստիճանի ծանրության ստամոքսաղիքային արյունահոսությամբ: Ըստ հազվադեպ կարող է զարգանալ աղիների ներհում՝ աղիքային անանցանելիության առաջացումով. այս դեպքում պահանջվում է վիրահատական միջամտություն:

Երբ բորբոքվում են երիկամների անոթները, հիվանդների 20-35%-ի մոտ առաջանում է արյունահոսություն, որն արտահայտվում է տարբեր ծանրության հեմատուրիայով և պրոտեինուրիայով (համապատասխանաբար՝ արյան և սպիտակուցի առկայություն մեզում): Սովորաբար երիկամների ախտահարումը ծանր չի լինում: Հազվադեպ երիկամային փոփոխությունները կարող են պահպանվել ամիսներ կամ նույնիսկ տարիներ, իսկ երբեմն խորանում են՝ մինչև իսկ երիկամային անբավարարության առաջացումով (1-5% դեպքերում): Նման դեպքերում պահանջվում է համատեղ հսկողություն մանկական նեֆրոլոգի կողմից:

Վերոհիշյալ նշանները սովորաբար պահպանվում են 4-6 շաբաթ: Երբեմն դրանք ի հայտ են գալիս մաշկի վրա ցանի առաջացումից մի քանի օր առաջ: Նրանք կարող են ի հայտ գալ միաժամանակ կամ հերթով:

Այլ նշանները, օր. ցնցումներ, արյունազեղումներ գլխուղեղում կամ թոքերում, ամորձիների այտուց, որոնք առաջանում են այդ օրգանների արյունատար անոթների բորբոքման հետևանքով, հազվադեպ են դիտվում:

**Բոլոր հիվանդների մոտ հիվանդության ընթացքը նու՞յնն է**

Հիվանդությունը բոլոր երեխաների մոտ ունի որոշակի նմանություններ, սակայն մաշկի և ներքին օրգանների ախտահարումը տարբեր երեխաների մոտ տարբեր աստիճանի ծանրության է լինում: Որոշ հիվանդների մոտ լինում է հիվանդության միայն մեկ էպիզոդ, մյուսների մոտ առաջանում են կրկնակի սրացումներ:

**Երեխաների մոտ հիվանդությունը տարբերվու՞մ է մեծահասակներից**

Երեխաների մոտ հիվանդությունը չի տարբերվում մեծահասակներից, սակայն մեծահասակների մոտ այն ավելի հազվադեպ է:

### **Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում**

ՀՇՊ-ի ախտորոշումը կլինիկական է՝ հիմնված բնորոշ պուրպուրային ցանի առկայության վրա, որը հիմնականում լինում է ոտքերի ու հետույքի շրջանում, և կարող է ուղեկցվել փորացավով, հոդացավով կամ արթրիտով և հեմատուրիայով: Անհրաժեշտ է նախապես ժխտել այլ հիվանդությունները, որոնք կարող են նման փոփոխություններ առաջացնել:

### **Ինչպիսի՞ հետազոտություններ են անհրաժեշտ**

Գոյություն չունի որևէ հատուկ հետազոտություն, որի օգնությամբ ախտորոշում են այս հիվանդությունը: Էրիթրոցիտների նստեցման արագությունը և Յ-ռեակտիվ սպիտակուցը, որոնք բորբոքային ցուցանիշներ են, կարող են բարձրացած կամ նորմալ լինել: Կղանքում թաքնված արյան որոշման տեսող կարող է դրական լինել՝ որոշակի աղիքային արյունահոսության հետևանքով: Հիվանդության ընթացքում կատարում են մեզի քննություն երիկամների ախտահարումը հատնաբերելու համար: Թույլ հեմատուրիան հաճախ է դիտվում և ժամանակի ընթացքում անցնում է: Եթե երիկամների ախտահարումը ծանր է (երիկամային անբավարարություն կամ ծանր պրոտեինուրիա), անհրաժեշտ է կատարել երիկամի բիոպսիա:

### **Այս հիվանդությունը հնարավո՞ր է բուժել**

Հաճախ ոչ մի բուժում չի պահանջվում, ժամանակի ընթացքում հիվանդության բոլոր նշաններն անցնում են և երեխան առողջանում է: Բուժումը, եթե դրա կարիքը կա, միայն պահպանողական է՝ ուղղված ցավը մեղմացնելուն, սովորաբար հասարակ ցավազրկողներով, օր. Պարացետամոլով, կամ եթե արտահայտված են հոդային զանգասները, ոչ ստերոիդային հակաբորբոքային դեղամիջոցներով, օր. Իբուպրոֆով կամ Նապրոքսենով:

Ստերոիդի (Պրեդնիզոլոնի) նշանակումը ցուցված է ծանր ստամոքսաղիքային փոփոխությունների կամ արյունահոսության դեպքում, ինչպես նաև այլ օրգանների, օր. ամոթձիների, ծանր ախտահարումների ժամանակ: Երիկամների ծանր ախտահարման դեպքում պարտադիր պետք է կատարել երիկամի բիոպսիա, և ցուցումների դեպքում՝ նշանակել բուժում ստերոիդներով ու իմունաճնշիչ դեղերով:

### **Ի՞նչ կողմնակի ազդեցություններ ունեն այս դեղամիջոցները**

Քանի որ ՀՇՊ-ի դեպքերի մեծամասնության ժամանակ դեղորայքի կարիք չկա կամ էլ դեղորայքը նշանակվում է միայն կարճատև, որևէ ծանր կողմնակի ազդեցություններ չեն լինում: Ծանր երիկամային ախտահարման դեպքերում, երբ պահանջվում է Պրեդնիզոլոնով ու իմունաճնշիչ դեղերով երկարատև բուժում, կարող են ի հայտ գալ դեղորայքի որոշակի կողմնակի ազդեցություններ (նկարագրված են «Բուժում» բաժնում):

### **Որքա՞ն է բուժման տևողությունը**

Հիվանդության ընդհանուր տևողությունը 4-6 շաբաթ է: Հիվանդների մի մասը 6 շաբաթվա ընթացքում ունենում են կրկնակի սրացում, որը սովորաբար առաջին էպիզոդից ավելի կարճատև է ու թեթև: Հազվադեպ սրացումներն ավելի երկար են տևում: Հիվանդների մեծ մասը լրիվ առողջանում է:

**Ինչպիսի՞ պարբերական քննություններ են անհրաժեշտ**

Անհրաժեշտ է մի քանի անգամ կրկնել մեզի քննությունը, ինչպես ՀՇՊ-ի ընթացքում, այնպես էլ լավացումից հետո՝ երիկամների հնարավոր ախտահարումը հայտնաբերելու համար, քանի որ հայտնի է, որ երիկամների ախտահարումը կարող է զարգանալ հիվանդության սկզբից մի քանի շաբաթ անց:

**Ինչպիսի՞ն է հիվանդության երկարաժամկետ ելքը (պրոգնոզը)**

Երեխաների մեծամասնության մոտ հիվանդությունը ինքնասահմանափակվող է և երկարաժամկետ բարդություններ չեն առաջանում: Սակայն ծանր կամ կայուն երիկամային ախտահարում ունեցող հիվանդների մոտ հնարավոր է վերջինիս խորացում՝ հասնելով մինչև անգամ երիկամային անբավարարության:

**Դպրոցի և սպորտի մասին**

Հիվանդության սուր շրջանում ֆիզիկական ծանրաբեռնվածությունը սահմանափակվում է, սակայն առողջացումից հետո երեխան կարող է կրկին դպրոց գնալ և նորմալ կյանք վարել: Պատվաստումները պետք է միառժամանակ հետաձգվեն. դրանց կատարման ժամկետը որոշվում է բուժող բժշկի կողմից: