



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

## ՀԱԶՎԱԴԵՊ ՀԱՆԴԻՊՈՂ ԱՌԱՋՆԱՅԻՆ ՅՈՒՎԵՆԻԼ ՀԱՄԱԿԱՐԳԱՅԻՆ ՎԱՍԿՈՒԼԻՏՆԵՐ

### **Ի՞նչ է սա**

Վասկուլիտ նշանակում է արյունատար անոթի բորբոքում: Վասկուլիտները հիվանդությունների մի խումբ են: Առաջնային վասկուլիտ նշանակում է, որ արյունատար անոթները հիվանդության առաջնային թիրախն են: Վասկուլիտների անվանումն ու դասակարգումը կախված են ախտահարված անոթի տրամաչափից և տեսակից:

### **Ի՞նչ հաճախականությամբ են հանդիպում այս հիվանդությունները**

Առաջնային վասկուլիտներից մի քանիսը, ինչպես օրինակ Շյոնլայն-Հենոխի պուրպուրան կամ Կավասակի հիվանդությունը, մանկական տարիքում բավականին հաճախ են հանդիպում, մինչդեռ այս գլխում նկարագրվող հիվանդությունները հազվադեպ են. նրանց հանդիպման իրական հաճախականությունը հայտնի չէ:

### **Ո՞րն է այս հիվանդությունների առաջացման պատճառը: Մրանք ժառանգակա՞ն են: Վարակի՞չ են: Հնարավո՞ր է կանխել նրանց առաջացումը**

Այս խմբի հիվանդությունները ժառանգական չեն: Հիվանդների ընտանիքներում սովորաբար այս հիվանդությունների երկրորդ դեպք չի հանդիպում: Ենթադրվում է, որ հիվանդության առաջացման հարցում տարբեր գործոններ դեր ունեն` գենետիկական, ինֆեկցիոն և միջավայրային: Այս հիվանդությունները վարակիչ չեն: Դրանց առաջացումը կանխող միջոցներ գոյություն չունեն:

### **Ինչպե՞ս են ախտահարվում արյունատար անոթները վասկուլիտի ժամանակ**

Օրգանիզմի իմուն/բորբոքային համակարգը գրոհում է անոթների պատը: Կենտրոնական դեր ունի անոթի պատի ներքին շերտը: Առողջ մարդու մոտ այն ապահովում է նորմալ արյունահոսքը: Երբ անոթի պատը վնասվում կամ բորբոքվում է, անոթի լուսանցքում սկսում են առաջանալ արյան մակարդուկներ, որոնք նեղացնում կամ խցանում են լուսանցքը: Բորբոքային բջիջները արյունահոսքից կարող են անոթի պատի միջով տարածվել դեպի մյուս շերտեր և հարակից հյուսվածքներ: Փաստորեն անոթի պատը դառնում է ավելի «թափանցիկ»` հնարավորություն տալով, որ ներանոթային հեղուկն արյունից անցնի դեպի անոթի հարակից հյուսվածքներ` առաջացնելով այդ հյուսվածքների այտուց:

Ախտահարված հյուսվածքների բիոպսիայի միջոցով ստացված նմուշներում հնարավոր է տեսնել բորբոքում անոթի պատում և նրա տարբեր աստիճանի քայքայում: Արդյունքում փոխվում է զարկերակների ձևը, ինչը հնարավոր է տեսնել անգիոգրաֆիայի միջոցով (ճառագայթային քննության մեթոդ է, որը հնարավորություն է տալիս տեսնելու արյունատար անոթները):

Ախտահարված անոթների նեղացման կամ խցանման հետևանքով նվազում է արյան մատակարարումը դեպի հյուսվածքներ: Հազվադեպ առաջնում է անոթի պատի պատռում և արյունազեղում դեպի հարակից հյուսվածքներ: Երկուսն էլ հանգեցնում են ախտահարված անոթներով արյունամատակարարվող հյուսվածքների վնասման:

Կենսական կարևոր օրգանների, օրինակ սրտի կամ գլխուղեղի, արյունատար անոթների ախտահարումը կարող է շատ ծանր վիճակ առաջացնել: Տարածուն (համակարգային) վասկուլիտը սովորաբար ուղեկցվում է բորբոքային միջնորդանյութերի՝ մեծ քանակությամբ արտադրությամբ, որոնք առաջացնում են ընդհանուր բնույթի փոփոխություններ՝ տենդ, ընդհանուր թուլություն և բորբոքման լաբորատոր ցուցանիշների՝ ԷՆԱ-ի, Ց-ռեակտիվ սպիտակուցի բարձրացում:

### **Որո՞նք են այս հիվանդությունների հիմնական նշանները**

Հիվանդության դրսևորումները տարբերվում են՝ կախված ախտահարված անոթների տեսակից և օրգանների ախտահարման ծանրությունից. դրանք մանրամասն նկարագրված են առանձին հիվանդությունների (հանգուցավոր պոլիարտրիտ, Տակայասուի արտերիտ և Վեգների գրանուլեմատոզ) բաժնում:

### **Ինչպե՞ս են ախտորոշվում այս հիվանդությունները**

Վասկուլիտի ախտորոշումը դժվար է: Նման գանգատներ և փոփոխություններ կարող են լինել նաև բազմաթիվ այլ, ավելի հաճախ հանդիպող մանկական հիվանդությունների ժամանակ: Ախտորոշումը հիմնվում է առկա կլինիկական նշանների գնահատման վրա՝ հաշվի առնելով նաև արյան ու մեզի հետազոտությունների, ինչպես նաև մյուս վիզուալիզացնող հետազոտությունների (այն է՝ ուլտրաձայնային քննություն, ռենտգեն քննություն, կոմպյուտերային տոմոգրաֆիա, միջուկ-մագնիսական ռեզոնանս, անգիոգրաֆիա) արդյունքները, անհրաժեշտության դեպքում՝ հաստատելով ախտորոշումը հյուսվածքային բիոպսիայի տվյալներով: Քանի որ այս հիվանդությունները շատ հազվադեպ են հանդիպում, անհրաժեշտ է երեխային ուղեգրել այնպիսի կենտրոն, որտեղ կա մանկական ռևմատոլոգ, ինչպես նաև այլ մանկական նեղ մասնագետներ, և ախտորոշիչ քննությունների առավել լայն հնարավորություններ:

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

Այո, վասկուլիտը բուժելի է: Հիվանդների մեծամասնության մոտ լիարժեք բուժման դեպքում հաջողվում է հասնել հիվանդության ռեմիսիայի:

### **Ինչպե՞ս են բուժում այս հիվանդությունները**

Վասկուլիտի բուժումը երկարատև է և բարդ: Բուժման հիմնական նպատակն է՝ ճնշել հիվանդությունը (ինդուկցիոն բուժում) և պահպանել այդ վիճակը հնարավորինս երկար ժամանակով (պահպանողական բուժում)՝ միաժամանակ խուսափելով դեղորայքի կողմնակի ազդեցությունների առաջացումից:

Կորտիկոստերոիդների և իմունաճնշիչ դեղերի (Յիկլոֆոսֆամիդ) զուգակցումը հիվանդության ռեմիսիա առաջացնելու համար բուժման ամենարդյունավետ տարբերակն է: Պահպանողական բուժման նպատակով օգտագործվող դեղամիջոցներից են՝ Ազաթիոպրինը, Մետոտրեքսատը և Յիկլոսպորին Ա-ն՝ ցածր դոզայով Պրեդնիզոլոնի հետ միասին: Գոյություն ունեն այլ դեղամիջոցներ ևս, որոնք ընդունակ են ճնշելու ակտիվացած իմուն համակարգը և վերացնելու բորբոքումը, սակայն դրանք առայժմ լայն կիրառություն չունեն, նրանց ընտրությունը խիստ անհատական է, սովորաբար դրանք նշանակվում են, երբ մյուս, ավելի հաճախ օգտագործվող դեղամիջոցները արդյունավետ չեն լինում: Այս խմբի դեղամիջոցներից են կենսաբանական դեղերը (օր. հակա-TNF դեղերը), Կոլխիցինը և Թալիդոմիդը:

Երկարատև կորստիկոստերոիդային բուժման պայմաններում օստեոպորոզի առաջացումը կանխելու նպատակով գուգահեռ նշանակվում է կալցիում և վիտամին Դ: Երբեմն կարող են նշանակվել արյան մակարդումը ճնշող դեղեր (ցածր դոզայով Ասպիրին), իսկ զարկերակային բարձր ճնշման դեպքում՝ արյան ճնշումն իջեցնող դեղեր:

Որոշ դեպքերում մկանների և հոդերի ֆունկցիան բարելավելու համար նշանակվում ֆիզիոթերապիա: Հարկ եղած դեպքում երեխային ու նրա ընտանիքին կարող է հոգեբանական և սոցիալական օգնություն առաջարկվել:

### **Ինչպիսի՞ պարբերական քննություններ են անհրաժեշտ**

Հետագայում պարբերաբար կատարվող քննությունների նպատակն է՝ գնահատել հիվանդության ակտիվությունը, բուժման արդյունավետությունը և դեղորայքի հնարավոր կողմնակի ազդեցությունների առաջացումը՝ հիվանդի համար բուժման առավելագույն օգտակարությունն ապահովելու նպատակով: Քննությունների հաճախականությունը և տեսակը կախված են հիվանդության տեսակից ու ծանրությունից, ինչպես նաև օգտագործվող դեղերից: Հիվանդության սկզբնական շրջանում քննություններն ավելի հաճախակի են. սովորաբար, երբ հաջողվում է հասնել ռեմիսիայի, դրանց հաճախականությունը պակասում է:

Գոյություն ունեն վասկուլիտի ակտիվությունը գնահատելու տարբեր մեթոդներ: Ձեռ կարող է առաջարկվել գնահատել Ձեր երեխայի վիճակը ու վիճակի փոփոխությունները, տանը կանոնավոր չափել նրա արյան ճնշումը կամ երբեմն մեզի հասարակ քննություններ կատարել: Մանրակարկիտ կլինիկական քննությունը և երեխայի գանգատների վերլուծությունը հիվանդության ակտիվության գնահատման կարևոր մասն են կազմում: Կանոնավոր կներսով կատարվում են արյան և մեզի քննություններ՝ որոշելու բորբոքման ակտիվությունը, օրգանների ֆունկցիայի փոփոխությունները և դեղերի հնարավոր կողմնակի ազդեցությունները: Կախված առանձին օրգանների ախտահարման առկայությունից՝ կարող են պահանջվել նաև այլ մասնագիտացված հետազոտություններ, որոնք իրականացվում են տարբեր նեղ մասնագետների կողմից:

### **Որքա՞ն է տևում հիվանդությունը**

Առաջնային վասկուլիտները հազվադեպ հանդիպող, սակայն երկարատև, երբեմն ողջ կյանքի ընթացքում պահպանվող հիվանդություններ են: Սրանք կարող են սկսվել սուր՝ հաճախ առաջացնելով ծանր կամ նույնիսկ կյանքի համար վտանգ սպառնացող վիճակ, իսկ հետագայում ստանալ խրոնիկական ընթացք:

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

Առաջնային վասկուլիտների ելքը տարբեր է: Այն կախված է ոչ միայն անոթային ախտահարման տեսակից և աստիճանից, այլև հիվանդության սկսվելուց մինչև բուժումը սկսելու միջև ընկած ժամանակահատվածից և բուժման նկատմամբ պատասխանից: Օրգանների ախտահարման ռիսկը կախված է ակտիվ հիվանդության երկարատևությունից: Կենսական կարևոր օրգանների ախտահարումը կայուն (ողջ կյանքում պահպանվող) հետևանքներ է թողնում: Համապատասխան բուժման դեպքում սովորաբար առաջին տարվա ընթացքում հաջողվում է հասնել կլինիկական ռեմիսիայի: Ռեմիսիայի վիճակը կարող է պահպանվել ողջ կյանքի ընթացքում, սակայն հաճախ դրա համար պահանջվում է երկարատև պահպանողական բուժում: Հիվանդության ռեմիսիայի շրջանները կարող են ընդմիջվել սրացումներով, որոնք պահանջում են ավելի ինտենսիվ բուժում: Չբուժելու դեպքում այս հիվանդություններից մահացության տոկոսը հարաբերականորեն բարձր է:

Քանի որ սրանք շատ հազվադեպ են հանդիպում, երկարաժամկետ ընթացքի և մահացության վերաբերյալ տվյալները միայն մոտավոր են:

### **Հիվանդությունն ինչպե՞ս է ազդում երեխայի ու նրա ընտանիքի ամենօրյա կյանքի վրա**

Սկզբնական շրջանը, երբ երեխայի վիճակը ծանր է և ախտորոշումը դեռ վերջնականապես չի պարզվել, խիստ ստրեսային է ողջ ընտանիքի համար: Երեխային ու նրա ծնողներին հիվանդության և բուժման սկզբունքները բացատրելն օգնում է նրանց ավելի հեշտ հաղթահարելու ախտորոշիչ ու բուժական միջամտությունների, ինչպես նաև հաճախակի հիվանդանոց գալու հետ կապված դժվարությունները: Հիվանդությունը ռեմիսիայի շրջանում աստիճանաբար ընտանիքի կյանքը նորմալանում է:

### **Դպրոցի մասին**

Երբ հիվանդությունն արդեն հաջողվել է ճնշել, երեխան կարող է վերսկսել դպրոց հաճախել: Կարևոր է, որ դպրոցում երեխայի հետ աշխատող անձնակազմը տեղեկացված լինի նրա ներկա վիճակի մասին և հաշվի առնի դրանից բխող առանձնահատկությունները:

### **Սպորտի մասին**

Հիվանդության ռեմիսիայի շրջանում երեխան կարող է մասնակցել ֆիզկուլտուրայի դասերին, ինչպես նաև զբաղվել իր սիրած սպորտաձևերով: Օրգանների (մասնավորապես մկանների և հոդերի) ֆունկցիոնալ վիճակից կախված՝ կարող են տրվել առանձնահատուկ ցուցումներ այս կամ այն սպորտաձևի վերաբերյալ:

### **Մենդակարգի մասին**

Ներկայումս չկա որևէ տվյալ, որ այս կամ այն առանձնահատուկ սնունդն ազդում է հիվանդության ընթացքի կամ ելքի վրա: Երեխային պարզապես անհրաժեշտ է առողջ մարդու սնունդ՝ սպիտակուցների, կալցիումի և վիտամինների բավականաչափ պարունակությամբ: Երբ նա կորտիկոստերոիդներով բուժում է ստանում, պետք է սահմանափակել քաղցրեղենի, ճարպի և աղի օգտագործումը՝ ստերոիդների կողմնակի ազդեցությունները նվազեցնելու համար:

### **Կլիման ազդու՞մ է հիվանդության ընթացքի վրա**

Ներկայումս չկա որևէ տվյալ, որ կլիման ազդում է հիվանդության ընթացքի վրա: Ծայրամասային (ձնոքերի ու ոտնաթաթերի մատների) արյան շրջանառության խանգարումները ցուրտ եղանակին ավելի են վատանում:

### **Ինֆեկցիաների ու պատվաստումների մասին**

Իմունաճնշիչ դեղեր ստացող երեխաների մոտ որոշ ինֆեկցիաներ կարող են սովորականից շատ ավելի ծանր ընթացք ունենալ: Եթե երեխան կոնստակտ է ունեցել ջրծաղիկով կամ գոտևորող հերպեսով հիվանդի հետ, անհրաժեշտ է այդ մասին շտապ տեղեկացնել երեխայի բուժող բժշկին, որպեսզի հնարավորինս արագ երեխային տրվի հակավիրուսային դեղամիջոց կամ հատուկ հակավիրուսային իմունոգլոբուլին:

Իմունաճնշիչ բուժում ստացող երեխաների մոտ որոշ չափով բարձր է սովորական ինֆեկցիաներով վարակվելու վտանգը: Նրանց մոտ կարող են առաջանալ նաև ոչ սովորական ինֆեկցիաներ այնպիսի հարուցիչներից, որոնք նորմալ գործող իմուն համակարգ ունեցող անհատների մոտ հիվանդություն չեն առաջացնում: Որոշ դեպքերում երկարատև նշանակվում են անտիբիոտիկներ (մասնավորապես Կո-Տրիմոքսազոլ կամ

Բիսնեստուլ)՝ կանխելու համար Պնևմոցիստիս կոչվող հատուկ հարուցիչի կողմից առաջացվող թոքային ինֆեկցիան, որը ճնշված իմուն համակարգով պացիենտի մոտ կարող է կյանքին վտանգ սպառնացող վիճակ լինել:

Կենդանի պատվաստանյութերով պատվաստումները (այն է՝ հակապարօտիտային, հակակարմրախտային, հակակարմրուկային, հակապոլիոմիելիթային, հակատուբերկուլյոզային) իմունաճնշիչ դեղեր ստացող երեխաներին հակացուցված են:

**Մեռական կյանքի, հղիության և հակաբեղմնավորիչների մասին**

Դեղահասանների հետ անհրաժեշտ է քննարկել հակաբեղմնավորիչների օգտագործման կարևորությունը, քանի որ իմունաճնշիչ դեղերի մեծամասնությունը խիստ վնասակար են զարգացող պտղի համար: Ծնողները հաճախ մտահոգվում են, որ նշանակվող որոշ դեղամիջոցներ (հիմնականում՝ Յիկլոֆոսֆամիդը) կարող են ազդել հետագայում երեխա ունենալու կարողության վրա: Այս ազդեցությունը կախված է դեղի ընդհանուր (կուրսային, կուրսակալ) դոզայից, որը երեխան ստացել է ողջ բուժման ընթացքում. երեխաների կամ դեռահասաների մոտ այս ազդեցությունն ավելի հազվադեպ է զարգանում, քան մեծահասակների մոտ:

## ՀԱՆԳՈՒՑԱՎՈՐ ՊՈԼԻԱՐՏԵՐԻՒՑ

### **Ի՞նչ է սա**

Հանգուցավոր պոլիարտերիիտը (ՀՊԱ) արյունատար անոթների պատի քայքայումով ընթացող (նեկրոտիզացնող) վասկուլիտ է, սրա ժամանակ հիմնականում ախտահարվում են միջին և փոքր չափի զարկերակները: Միաժամանակ ախտահարվում են բազմաթիվ զարկերակների պատերը (որի պատճառով էլ կոչվում է «պոլի»արտերիիտ). ախտահարումը լինում է ոչ թե անոթի ողջ երկայնքով, այլ միայն առանձին հատվածներում: Չարկերակի պատի բորբոքված հատվածները կորցնում են իրենց ամրությունը և արյան հոսքի ճնշման տակ զարկերակի երկայնքով առաջանում են փոքր հանգուցանման արտափքումներ (անևրիզմալներ)՝ փուչիկների տեսքով: Այստեղից էլ ծագել է «հանգուցավոր» անվանումը: Մաշկային պոլիարտերիիտի դեպքում ախտահարվում են հիմնականում մաշկի անոթները, իսկ ներքին օրգանների՝ ոչ: Միկրոսկոպիկ պոլիարտերիիտը հիվանդության մի ձև է, երբ ախտահարվում են էլ ավելի փոքր չափսի անոթները:

### **Ի՞նչ հաճախականությամբ է հանդիպում այս հիվանդությունը**

ՀՊԱ-ն երեխաների մոտ շատ հազվադեպ է հանդիպում, տարեկան գրանցվում է հիվանդության մեկ նոր դեպք յուրաքանչյուր մեկ միլիոն բնակչության հաշվով: Աղջիկների ու տղաների հարաբերակցությունը հավասար է, ավելի հաճախ հիվանդությունն առաջանում է 9-11 տարեկանում: ՀՊԱ-ը կարող է ասոցացված լինել հեպատիտ Բ-ի վիրուսի հետ. սա հիմնականում հանդիպում է մեծահասակների մոտ:

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

Քանի որ օրգանիզմի բոլոր հյուսվածքներն ու օրգանները պարունակում են արյունատար անոթներ, այս հիվանդության նշանները շատ բազմազան են: Սակայն անհայտ պատճառներով որոշ հյուսվածքներ և օրգաններ համեմատաբար ավելի հաճախ են ախտահարվում, քան մյուսները: Առավել բնորոշ նշաններն են

- 1) Երկարատև տենդ
- 2) Մկանացավեր և հոդացավեր
- 3) Փորացավ
- 4) Մաշկի վրա կարմիր, ցավոտ ցանային էլեմենտներ, մաշկի անհարթություն կամ այլ մաշկային փոփոխություններ, ներառյալ մաշկի կապտակարմրավուն մարմարանման գծավորումը (ցանցանման լիվերո):
- 5) Տղաների մոտ ամորձիներ ցավ

Կարող են առկա լինել մաշկի վասկուլիտային փոփոխություններ: Մաշկային պոլիարտերիիտի ժամանակ հիմնականում ախտահարվում են ծայրամասային զարկերակները (որոնք իրականացնում են ձեռքերի ու ոտնաթաթերի մատների, ականջների և քթի արյունամատակարարումը)՝ առաջացնելով արյունամատակարարման անբավարարություն, որի հետևանքով կարող է առաջանալ հյուսվածքների մահացում: Երեխայի ընդհանուր վիճակը բավականաչափ ծանր է լինում. նա լինում է թույլ, քնկոտ, կորցնում է քաշը և անընդհատ ջերմում է: Երբեմն վիճակի վատացումը արագ է զարգանում. միաժամանակ երեխան ունենում է ուժեղ ցավ, մաշկի արագ առաջացող և արտահայտված փոփոխություններ և քնկոտություն: Քանի որ վերոհիշյալ փոփոխությունները կարող են առաջանալ նաև մի շարք այլ հիվանդությունների դեպքում, ախտորոշումը կատարվում է մյուս հնարավոր հիվանդությունները, մասնավորապես ինֆեկցիաները ժխտելուց հետո:

Երիկամների ախտահարման դեպքում մեզում ի հայտ են գալիս արյուն և/կամ սպիտակուց, կամ բարձրանում է արյան ճնշումը: Միկրոսկոպիկ պոլիարտերիիտի դեպքում երիկամների հետ միաժամանակ ախտահարվում են նաև թոքերը: Աղիների արյունատար անոթների ախտահարումը առաջացնում է փորացավ, աղիների շարժունության վատացում՝ դրանից ծագող հետևանքներով, ինչպես նաև աղիներում սննդանյութերի ներծծման վատացում:

Հնարավոր է նյարդային համակարգի տարբեր աստիճանի ծանրության ախտահարում, ինչպես նաև ցանկացած այլ օրգանի ախտահարում: Լաբորատոր քննություններով հայտնաբերվում են արյան բորբոքային ցուցանիշների բարձրացում և անեմիա: Եթե հիվանդությունն ասոցացված է լինում ստրեպտոկոկային ինֆեկցիայի հետ, արյան քննության ժամանակ կարող են հայտնաբերվել նաև վերջինիս բնորոշ փոփոխություններ:

### **Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում**

ՀՊԱ-ը ախտորոշվում է՝ ժխտելով երեխայի մոտ տենդի այլ հնարավոր պատճառների առկայությունը: Սա նշանակում է, որ նախապես պետք է ժխտել ինֆեկցիաները: Դրանից հետո այս հիվանդությունը կարելի է ենթադրել վերևում նշված կլինիկական նշանների և արյան մեջ բորբոքային ցուցանիշների բարձր լինելու հիման վրա: Ախտորոշումը հաստատվում է, եթե անգիոգրամայում հայտնաբերվում են արյունատար անոթների նեղացումներ և արտափքումներ (աներիզմաներ): Մաշկի կամ երիկամների բիոպսիայի միջոցով ստացված հյուսվածքների նմուշներում արյունատար անոթների բորբոքման առկայությունը նույնպես հաստատում է ախտորոշումը:

## ԿԱԿԱՅԱԽՈՂԻ ԱՏԿԵՏԻԿ

### **Ի՞նչ է սա**

Կակայախորի ասկենիկի (ԿԱ) ժամանակ գլխածրիածելի ավստահածրում են խոշոր գահկեհակները, հիմնականում՝ արիկան և նիա ճյրղերը, ինթժելս նաև թրմային գահկեհակներ և նիանձ ճյրղերը: Եիբեմն յգկագրիծժրում են «գհանրոյրմակրգ» կամ «խոշորքիիային» ծախկրոյիկ կեհմիններ՝ ասկահայկելրծ անրթի ժակրում բնրիոյ միկիրլակրծիկ փրփրխոթրոյններ՝ յրդիահակրոկ հիկա բիիների շրդիլր փրմի հանգրղձածրի գրյածրոթրոյնների ալախածրումրծ:

### **Ի՞նչ հաճախականությամբ է հանդիպում այս հիվանդությունը**

Մանկական տարիքում հանդիպող վասկուլիտների շարքում SU-ը, ըստ հանդիպման հաճախականության, երրորդ տեղում է՝ Տենդի-Շյոնլայնի պուրպուրայից և կավասակիի հիվանդությունից հետո, սակայն ընդհանուր առմամբ սա շատ հազվադեպ հանդիպող հիվանդություն է: Աղջիկներն ավելի հաճախ են հիվանդանում, քան տղաները:

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

Հիվանդության վաղ շրջանում բնորոշ են տենդը, ախորժակի կորուստը, քաշի կորուստը, մկանացավերը և հոդացավերը, գիշերային քրտնարտադրությունը: Երբ զարկերակների բորբոքումը ավելի է խորանում, ի հայտ են գալիս արյունամատակարարման խանգարման նշաններ, այն է՝ վերջույթների վրա ծայրամասային անոթագարկի բացակայություն, աջ և ձախ վերջույթների վրա արյան ճնշման տարբերություն, նեղացած զարկերակների վրա անոթային աղմուկների առկայություն, վերջույթներում սուր ցավերի առկայություն: Երկամների անոթների նեղացման դեպքում հնարավոր է արյան ճնշման բարձրացում, թոքերի ախտահարման դեպքում՝ կրծքավանդակի ցավ: Գլխուղեղի արյունահոսքի խանգարման հետևանքով կարող են ի հայտ գալ տարբեր նյարդային և ակնային փոփոխություններ:

### **Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում**

Սրտից դուրս եկող խոշոր զարկերակների ախտահարումը հնարավոր է հայտնաբերել ուլտրաձայնային և Դոպպլեր քննության միջոցով, սակայն ավելի ծայրամասային զարկերակների ախտահարումը հաճախ չի հաջողվում այս մեթոդներով գնահատել: Սովորաբար հարկ է լինում կատարել նաև բոլոր խոշոր զարկերակների ռենտգեն-կոնտրաստային հետազոտություն (պան-աորտոգրաֆիա և թոքային անգիոգրաֆիա)՝ զարկերակների ախտահարման աստիճանը գնահատելու համար:

## ՎԵՖԵՆԵՐԻ ԳՐԱՆՈՒԼՈՄԱՏՈՋ

### **Ի՞նչ է սա**

Վեֆենների գրանույնատոզը (ՎԳ) խրոնիկական համակարգային վասկուլիտ է, որի ժամանակ ախտահարվում են փոքր և միջին չափսի արյունատար անոթները, առավել հաճախ վերին շնչուղիների (քթի և հարքթային ծոցերի), ստորին շնչուղիների (թոքերի) շրջանում և երիկամներում: «Գրանույնատոզ» տերմինը արտահայտում է բորբոքային փոփոխությունների միկրոսկոպիկ տեսքը, այն է՝ անոթների ներսում և նրանց շուրջը փոքր բազմաշերտավոր հանգույցիկների առաջացում:

### **Ի՞նչ հաճախականությամբ է հանդիպում այս հիվանդությունը: Երեխաների մոտ այն տարբերվո՞ւմ է մեծահասակներից**

Մանկական տարիքում ՎԳ-ը խիստ հազվադեպ է հանդիպում: Միջին հաշվով տարեկան յուրաքանչյուր մեկ միլիոն երեխաների հաշվով գրանցվում են հիվանդության 1-2 նոր դեպքեր: Աղջիկների և տղաների մոտ այն հանդիպում է հավասար հաճախականությամբ, թեև չափահաս տարիքում տղամարդիկ փոքր-ինչ ավելի հաճախ են հիվանդանում, քան կանայք:

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

Հիմնականում հիվանդությունը սկսվում է հարքթային ծոցերի փակվածությամբ, որը անտիբիոտիկներով և անոթասեղմիչներով չի բարելավվում: Առաջանում են քթի միջնապատի կեղևակալում, արյունահոսություն և խոցոտումներ, երբեմն՝ քթի թամբաձև ձևափոխություն:

Մակրոկորդից ներքև ընկած շնչուղիների ախտահարման դեպքում կարող է առաջանալ շնչափողի նեղացում՝ հանգեցնելով ձայնի խաբոտման և շնչառության դժվարացման: Թոքերում բորբոքային հանգույցների առկայության հետևանքով առաջանում են թոքաբորբի բնորոշ գանգատներ՝ շնչառության դժվարացում, մակերեսային շնչառություն, հագ, կրծքավանդակի ցավ:

Երիկամների ախտահարումը սկզբնական շրջանում հայտնաբերվում է միայն փոքրաթիվ հիվանդների մոտ, սակայն հաճախ զարգանում է հիվանդության ընթացքում: Բորբոքային հյուսվածքը կարող է ի հայտ գալ նաև ակնազնդերի հետևում ընկած տարածությունում (առաջացնելով աչքերի առաջհրում՝ չովածություն) կամ միջին ականջում:

Բնորոշ են նաև ընդհանուր նշանները՝ քաշի կորուստ, շուտ հոգնածություն, տենդ, գիշերային քրտնարտադրություն, ինչպես նաև մաշկային վասկուլիտը, հողացավերը և մկանացավերը:

Երբեմն հիվանդների մոտ առկա են լինում թվարկված նշաններից ոչ բոլորը: Այսպես կոչված լիմֆոցիտոցիտոզ ՎԳ-ի ժամանակ հիվանդությունը սահմանափակված է միայն ակնակապիճների և շնչուղիների ախտահարմամբ՝ առանց երկամների ընդգրկման:

### **Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում**

Վերին և ստորին շնչուղիների բորբոքման նշանների առկայությունը՝ երիկամների ախտահարմանը բնորոշ փոփոխությունների (մեզում արյան և սպիտակուցի առկայություն, և արյան մեջ երիկամների միջոցով մաքրվող նյութերի՝ կրեատինինի և միզանյութի պարունակության ավելացումը, որն արտահայտում է երիկամի ֆունկցիայի նվազումը) հետ միաժամանակ հիմք է տալիս մտածելու ՎԳ-ի հնարավորության մասին: Լաբորատոր փոփոխություններից հայտնաբերվում է արյան մեջ ոչ սպեցիֆիկ բորբոքային

ցուցանիշների (ԷՆԱ, Ց-ռեակտիվ սպիտակուց) բարձրացում, ինչպես նաև շատ հիվանդների մոտ՝ ANCA կոչվող հակամարմիններ (հակա-նեյտրոֆիլային ցիտոպլազմատիկ հակամարմիններ; Anti-Neutrophil Cytoplasmatic Antibody):

## ԱՅԼ ՎԱՍԿՈՒԼԻՏՆԵՐ

- 1) Մաշկային լեյկոցիտոկլաստիկ վասկուլիտ (հայտնի է նաև որպես գերզայրություն կամ ալլերգիկ վասկուլիտ). իրենից ներկայացնում է արյունատար անոթների բորբոքում, որն առաջանում է ալլերգիկ գործոնի նկատմամբ օրգանիզմի ոչ նորմալ պատասխան ռեակցիայի հետևանքով: Երեխաների մոտ այս հիվանդության առաջացման հիմնական պատճառներն են տարբեր դեղերը և ինֆեկցիաները: Սովորաբար ախտահարվում են փոքր անոթները. միկրոսկոպիկ փոփոխությունների պատկերը շատ յուրահատուկ է:
- 2) Հիպոկոմպլեմենտնեմիկ ուրտիկարիալ վասկուլիտը հաճախ բնութագրվում է քորվոդ, տարածուն ցանով, որն արտաքինից հիշեցնում է եղնջացան, և պահպանվում է շատ ավելի երկար, քան հասարակ մաշկային ալլերգիկ ռեակցիան: Արյան մեջ կոմպլեմենտի պարունակությունը նորմայից ցածր է:
- 3) Չարգ-Շտրաուսի սինդրոմը (ալլերգիկ գրանուլոմատոզ) մանկական տարիքում խիստ հազվադեպ հանդիպող վասկուլիտ է: Մաշկի և ներքին օրգանների վասկուլիտի տարբեր նշանների հետ միասին առկա է լինում ասթմա և արյան մեջ բարձր է արյան սպիտակ բջիջների մի տեսակի՝ էոզինոֆիլների քանակը:
- 4) Կենտրոնական նյարդային համակարգի առաջնային անգիոտի ժամանակ ախտահարվում են միայն ուղեղային փոքր և միջին չափի արյունատար անոթները: Հիմնական նյարդային սիմպտոմներն են կաթվածը կամ ցնցումները:
- 5) Կոզանի սինդրոմը հազվադեպ հանդիպող հիվանդություն է, որը բնութագրվում է աչքերի և ներքին ականջի ախտահարումով: Բնորոշ նշաններն են՝ լուսավախություն, գլխապտույտ, լսողության իջեցում կամ լրիվ խլացում: Կարող են առկա լինել տարածուն վասկուլիտի նշաններ ևս: