



www.printo.it/pediatric-rheumatology/AM/intro

Բեխչետի հիվանդություն

Տարբերակ 2016

1. Ի՞նչ է Բեխչետի հիվանդությունը:

1.1 Ի՞նչ է այն:

Բեխչետի հիվանդությունը կամ Բեխչետի համախտանիշը անհայտ ծագման համակարգային վասկուլիտ է (ամբողջ մարմնի արյունատար անոթների բորբոքում): Հիվանդությունը ախտահարում է լորձաթաղանթները (հյուսվածք, որը պատում է մարսողական, սեռական և միզային համակարգի օրգանները և արտադրում է լորձ) և մաշկը: Գլխավոր նշաններն են բերանի խոռոչի և սեռական օրգանների կրկնվող խոցերը, աչքերի, հոդերի, մաշկի, նյարդային համակարգի և արյունատար անոթների ախտահարումը: Բեխչետի հիվանդությունը կրում է թուրք բժիշկ, պրոֆ. Հուլիուսի Բեխչետի անունը, ով հայտնաբերել է այն 1937թ-ին:

1.2 Ի՞նչ հաճախականությամբ է այն հանդիպում:

Որոշ երկրներում ԲՀ-ը ավելի հաճախ է հանդիպում: ԲՀ աշխարհագրական բաշխումը համընկնում է պատմական հետ: Այն հիմնականում հանդիպում է Հեռավոր Արևելքի (ինչպիսիք են Ճապանիան, Կորեան, Չինաստանը) Միջին Արևելքի (Իրան) և Միջերկրածովյան ավազանի (Թուրքիա, Թունիսիա, Մարոկո) երկրներում: Չափահաս բնակչության շրջանում հիվանդության տարածվածությունը կազմում է 100-300 դեպք/100000 բնակչի համար Թուրքիայում, 1/10000` Ճապոնիայում և 0,3/100000` Հյուսիսային Եվրոպայում: Համաձայն 2007թ-ին կատարված հետազոտության, ԲՀ տարածվածությունը Իրանում կազմում է 68/100000 բնակչի համար (աշխարհում Թուրքիայից հետո հանդիպման հաճախականությամբ 2րդ տեղում է): Սակավ դեպքեր

Նկարագրվել են ԱՄՆ-ում և Ավստրալիայում:

ԲՀ երեխաների շրջանում հազվադեպ է հանդիպում, նույնիսկ բարձր ռիսկով պոպուլյացիաներում: Բեխչետի հիվանդությամբ մինչև 18 տարեկան բոլոր հիվանդների մոտավորապես 3-8%-ի մոտ են առկա լինում հիվանդության բոլոր ախտորոշիչ չափորոշիչները: Ընդհանուր առմամբ հիվանդությունն ավելի հաճախ սկսվում է 25-30 տարեկանում: Այն հավասարապես հանդիպում է կանանց և տղամարդկանց շրջանում, բայց սովորաբար ավելի ծանր է ընթանում տղամարդկանց մոտ:

1.3 Որո՞նք են հիվանդության առաջացման պատճառները:

Հիվանդության պատճառները հայտնի չեն: Վերջին հետազոտությունները, որոնք կատարվել են մեծ թվով հիվանդների շրջանում, վկայում են, որ գենետիկական նախատրամադրվածությունը կարող է որոշակի դեր ունենալ հիվանդության զարգացման մեջ: Հայտնի չէ հատուկ խթանիչ գործոն: Բազմաթիվ կենտրոններում կատարվում են հետազոտություններ հիվանդության առաջացման պատճառի և բուժման վերաբերյալ:

1.4 Ա՞յն ժառանգական է:

ԲՀ ժառանգման հստակ օրինաչափություն չկա, չնայած ենթադրվում է որոշ գենետիկական նախատրամադրվածություն, հատկապես՝ վազ սկզբով դեպքերում: Համախտանիշը ասոցացվում է գենետիկ նախատրամադրվածության հետ (HLA B-5), հատկապես Միջերկրածովյան ավազանի և Հեռավոր Արևելքի երկրների ծագում ունեցող հիվանդների շրջանում: Նկարագրված են այս հիվանդությամբ տառապող ընտանեկան դեպքեր:

1.5 Ինչու՞ է իմ երեխան տառապում այս հիվանդությամբ:

Հնարավո՞ր է այն կանխարգելել:

ԲՀ-ը հնարավոր չէ կանխարգելել և նրա առաջացման պատ-առները հայտնի չեն: Չկա ոչինչ, որ դուք չեք արել, ԲՀ առաջացումը կանխարգելելու համար: Դա ձեր մեղքը չէ:

1.6 Այն ինֆեկցիա՞ է:

Ոչ:

1.7 Որո՞նք են գլխավոր նշանները:

Բերանի խոռոչի խոցեր Այս ախտահարումը գրեթե միշտ է հանդիպում: Բերանի խոռոչի խոցերը հիվանդների մոտավորապես 2/3-ի մոտ սկզբնական նշաններն են: Երեխաների մեծամասնությունը ունենում են բազմաթիվ, փոքր խոցեր, որոնք չեն տարբերվում մանկական տարիքում հանդիպող այլ բնույթի կրկնվող խոցերից: Մեծ խոցերը ավելի հազվադեպ են հանդիպում և շատ դժվար են բուժվում:

Գենիտալ (արտաքին սեռական օրգանների շրջանում առաջացող) խոցեր Տղաների մոտ խոցերը տեղակայվում են հիմնականում ամորձիների և ավելի հազվադեպ առնանդամի վրա: Չափահաս տարիքում խոցերի տեղը միշտ սպի է մնում: Աղջիկների մոտ առավել հաճախ ախտահարվում են արտաքին սեռական օրգանները: Այս խոցերը հիշեցնում են բերանի խոռոչի խոցերը: Երեխաների մոտ մինչև սեռահասունացումը այս խոցերն ավելի քիչ են հանդիպում: Տղաների մոտ կարող են առաջանալ կրկնվող օրիսիտներ (ամորձիների բորբոքում):

Մաշկային ախտահարումներ There are different skin lesions. Acne-like lesions are present only after puberty. Erythema nodosum are red, painful, nodular lesions, usually located on the lower legs. These lesions are more frequent among children before puberty. Մաշկի

ախտահարումը կարող է տարբեր ձևով դրսևորվել: Ակնեանման փոփոխությունները հանդիպում են մինչև սեռական հասունացման տարիքը: Հանգուցավոր երիթեման կարմիր, ցավոտ, հանգուցավոր ախտահարումներ են, որոնք սովորաբար տեղակայվում են ստորին վերջույթներին: Այս ախտահարումները ավելի հաճախ են հանդիպում մինչև սեռական հասունացումը: **Pathergy reaction:**

Պաթերջի (Pathergy) ռեակցիա Պաթերջի ռեակցիան արտահայտվում է ԲՀ հիվանդների մաշկի ռեակտիվությունը ասեղի ծակոցի նկատմամբ: Այս ռեակցիան կիրառվում է որպես ԲՀ ախտորոշիչ թեստ: Նախաբազկի շրջանում ստերիլ ասեղի ծայրով մաշկը ծակելուց 24-48 ժամ հետո առաջանում է պապուլա (մաշկից բարձրացող շրջանաձև ցան) կամ պուստուլա (մաշկից բարձրացող թարախ պարունակող բշտիկ):

Աչքի ախտահարում Սա հիվանդության ամենալուրջ

արտահայտություններից մեկն է: Ընդհանուր առմամբ, այն առաջանում է հիվանդների 50%-ի մոտ, իսկ տղաների մոտ նույնիսկ 70% դեպքերում: Աղջիկների մոտ ավելի հազվադեպ է հանդիպում, քան տղաների: Աչքերը սովորաբար ախտահարվում են հիվանդության առաջին 3 տարիների ընթացքում: Աչքերի ախտահարումը խրոնիկ ընթացք ունի, հազվապես սրացումներով: Յուրաքանչյուր սրացման ժամանակ առաջանում են որոշակի կառուցվածքային վնասումներ, որոնք աստիճանաբար հանգեցնում են տեսողության կորստի: Բուժման նպատակն է բորբոքումների հսկողությունը, սրացումների կանխարգելումը և տեսողության կորստից խուսափումը կամ դրա նվազեցումը:

Հոդերի ախտահարում Հոդերի ախտահարումը հանդիպում է ԲՀ երեխաների 30-50%-ի մոտ: Սովորաբար ախտահարվում են սրունք-թաթային, ծնկան, ճանճանց-դաստակային, արմնկային հոդերը և բնորոշ է 4 -ից պակաս հոդերի ախտահարումը: Բորբոքումը կարող է պատճառ հանդիսանալ հոդի այտուցի, ցավի, կարկամության կամ շարժման սահմանափակման: Բարեբախտաբար, այս բորբոքումը սովորաբար տևում է մի քանի շաբաթ և անցնում է ինքնուրույն: Շատ հազվադեպ է այս բորբոքում հոդի վնասման պատճառ դառնում:

Նյարդաբանական ախտահարումներ Հազվադեպ, ԲՀ երեխաները կարող են առաջացնել նյարդաբանական խնդիրներ: Բնորոշ է ցնցումներ, ներգանգային ճնշման բարձրացում, որը ուղեկցվում է գլխացավով և ուղեղային նշաններով (հավասարակշռության և քայլվածքի խանգարումներ): Ավելի ծանր դեպքերը հանդիպում են տղամարդկանց մոտ: Որոշ հիվանդների մոտ կարող են առաջանալ հոգեբանական խնդիրներ:

Անոթների ախտահարումներ Արյունատար անոթների ախտահարում մանկական տարիքում հանդիպում է 12-30% դեպքերում: Կարող են ախտահարվել և՛ երակները, և՛ զարկերակները: Ախտահարվում են տարբեր տրամաչափի անոթները, այդ պատճառով հիվանդությունը դասակարգվում է որպես >: Առավել հաճախ ախտահարվում են սրունքների անոթները, սա արտահայտվում է սրունքների այտուցով և ցավով:

Ստամոքսաղիքային ախտահարումներ Սա ավելի հաճախ հանդիպում է Հեռավոր Արևելքի հիվանդների մոտ: Աղիները հետազոտելիս հայտնաբերվում են խոցեր :

**1.8 Այս հիվանդությունը նման է բոլոր երեխաների մոտ:
Ոչ: Որոշ երեխաներ կարող են ունենալ հիվանդության թեթև
ընթացք՝ բերանի խոռոչում խոցերի և մաշկի ախտահարումների
հազվադեպ դրվագներով, մինչդեռ մյուսների մոտ կարող են
ախտահարվել աչքերը և նյարդային համակարգը: Կան նաև
որոշակի տարբերություններ տղաների և աղջիկների միջև:
Տղաների մոտ հիվանդությունն ավելի ծանր ընթացք է ունենում,
ավելի հաճախ են հանդիպում աչքերի և անոթների ախտահարում,
քան՝ աղջիկների մոտ: Բացի աշխարհագրական տեղաբաշխման
տարբերություններից, տարբեր երկրներում հիվանդության
կլինիկական նշանները նույնպես տարբերվում են:**

**1.9 Երեխաների մոտ հիվանդությունը տարբերվում է
մեծահասակներից:
Մեծահասակների համեմատ ԲՀ երեխաների մոտ ավելի հազվադեպ
է հանդիպում, բայց ԲՀ երեխաների մոտ ընտանեկան դեպքերը
ավելի հաճախ են հանդիպում, քան մեծահասակների մոտ:
Սեռական հասունացումից հետո երեխաների մոտ հիվանդությունն
իր ընթացքով նման է մեծահասակներին: Ընդհանուր առմամբ,
չնայած որոշակի տարբերությունների, երեխաների մոտ
հիվանդությունը նման է մեծահասակների հիվանդությանը:**