



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

Համակարգային կարմիր գայլախտ

Տարբերակ 2016

1. ԻՆՉ Է ՀԱՄԱԿԱՐԳԱՅԻՆ ԿԱՐՄԻՐ ԳԱՅԼԱԽՏ

1.1 ԻՆՉ Է

Համակարգային կարմիր գայլախտը (ՀԿԳ) խրոնիկ աուտոիմուն հիվանդություն է, որի ժամանակ ախտահարվում են օրգանիզմի տարբեր օրգաններ, մասնավորապես՝ մաշկը, հոդերը, արյան համակարգը և երիկամները: «խրոնիկ» նշանակում է, որ այն կարող է երկար շարունակվել: «Աուտոիմուն» նշանակում է, որ սա իմուն համակարգի հիվանդություն է, երբ վերջինս, օրգանիզմը մանրէներից կամ վիրուսներից պաշտպանելու փոխարեն, վնասում է օրգանիզմի սեփական հյուսվածքները:

«Համակարգային կարմիր գայլախտ» անվանումը ծագել է 20-րդ դարի սկզբին: Համակարգային նշանակում է օրգանիզմի բազմաթիվ օրգանների ախտահարում: «Գայլախտ» անվանումը (lupus՝ լյուպուս) ծագում է լատիներեն «գայլ» (lupus) բառից.

հիվանդությունն այսպես է կոչվել դեմքի վրա բնորոշ թիթեռնիկանման ցանի պատճառով, որը բժիշկներին հիշեցնում էր գայլի դեմքին առկա սպիտակ նշանը: «Կարմիր» (erythematosous; erythema - հունարեն բառ է, որը նշանակում է կարմիր) բառն արտահայտում է ցանի կարմրությունը:

1.2 ԻՆչ հաճախականությամբ է այն հանդիպում

ՀԿԳ-ը հանդիպում է աշխարհի բոլոր երկրներում: Հիվանդության հաճախականությունն ավելի բարձր է աֆրո-ամերիկյան, իսպանական, ասիական և բնիկ ամերիկյան ծագում ունեցող մարդկանց շրջանում: Եվրոպայում Այն հանդիպում է 1:2,500 հաճախությամբ և դրա մոտ 15% դեպքերում այն ախտորոշվում է

մինչև 18 տարեկան հասակը: Հիվանդությունը հազվադեպ է գրանցվում մինչև 5 տարեկան երեխաների շրջանում ինչպես նաև հազվադեպ է հանդիպում մինչև դեռահասություն: Երբ այն սկսվում է մինչև 18 տարեկանը, բժիշկներն օգտագործում են տարբեր անվանումներ՝ Մանկական ՀԿԳ, Յուվենիլ ՀԿԳ: Առավել հաճախ այն առաջանում է 15-45 տարեկան աղջիկների ու կանանց մոտ. այս տարիքային խմբում իգական ու արական սեռի հիվանդների քանակական հարաբերակցությունը կազմում է 9:1: Մինչև դեռահասային տարիքի երեխաների խմբում տղաների քանակն ավելի մեծ է և հարաբերությունը կազմում է այդ խմբում 1:5:

1.3 Ո՞րն է հիվանդության պատճառը

ՀԿԳ-ը վարակիչ չէ: ՀԿԳ-ն աուտոիմուն հիվանդություն է, որի ժամանակ իմուն համակարգը կորցնում է օտարածին և օրգանիզմի սեփական բջիջներն ու հյուսվածքները միմյանցից տարբերելու իր ընդունակությունը: Իմուն համակարգը սխալմամբ սկսում է արտադրել աուտոհակամարմիններ, որոնք օրգանիզմի սեփական բջիջները ճանաչում են որպես օտարածին ու սկսում են ոչնչացնել դրանք: Արդյունքում առաջանում է աուտոիմուն ռեակցիա, որը հանգեցնում է բորբոքման՝ տարբեր օրգանների ախտահարումով (մաշկ, երիկամներ, հոդեր և այլն): Բորբոքված՝ նշանակում է, որ մարմնի ախտահարված մասերը դառնում են տաք, այտուցված, երբեմն նաև՝ ցավոտ: Եթե բորբոքումը երկար է շարունակվում, ապա առաջանում է հյուսվածքների վնասում և խանգարվում է ախտահարված օրգանների գործունեությունը: Այդ պատճառով էլ ՀԿԳ-ի բուժման նպատակը բորբոքումը ճնշելն է:

Այս ոչ նորմալ իմուն պատասխանն առաջանում է որոշակի գենետիկական և միջավայրային գործոնների համատեղ ազդեցության հետևանքով: Հայտնի է, որ մի շարք գործոններ կարող են խթանել ՀԿԳ-ի զարգացումը, մասնավորապես՝ հորմոնալ հավասարակշռության խախտումը սեռական հասունացման տարիքում, միջավայրի գործոններից՝ արևի ազդեցությունը, որոշ վիրուսային ինֆեկցիաներ, որոշակի դեղեր (օր.՝ Իզոնիազիդը, հիդրալազինը, պռօցաինամիդը, հակացնցումային դեղորայքը) :

1.4 Սա ժառանգակա՞ն է

Կարող են լինել ընտանեկան դեպքեր: Երեխաները ծնողներից

Ժառանգում են որոշ, դեռևս անհայտ, գենետիկ գործոններ, որոնք կարող են նախատրամադրել ՀԿԳ-ի առաջացմանը: Սա չի նշանակում, որ այդ գործոնները կրողները պարտադիր կհիվանդանան, սակայն նրանք ավելի հակված են այս հիվանդության նկատմամբ, քան մյուսները: Օրինակ՝ միաձվային երկվորյակներից մեկի մոտ ՀԿԳ-ի զարգացման ռիսկը կազմում է մոտ 50%, եթե մյուսի մոտ ախտորոշված է ՀԿԳ: ՀԿԳ-ի ներարրգանդային ախտորոշման գենետիկ թեսթ գոյություն չունի:

1.5 Հնարավոր է կանխել դրա առաջացումը

ՀԿԳ չի կարող կանխարգելվի. ինչևիցե, հիվանդ երեխային պետք է հեռու պահել որոշակի գործոններից, որոնք կարող են խթանել հիվանդության և նրա սրացման առաջացումը (արևի ազդեցությունը առանց արևապաշտպան միջոցների, որոշ վիրուսային վարակները, ստրեսը, հորմոնները, որոշակի դեղորայք):

1.6 Սա ինֆեկցիա է

ՀԿԳ-ը ինֆեկցիա չէ: Դա նշանակում է, որ այն չի կարող անցնել մի մարդուց մյուսին:

1.7 Որո՞նք են հիմնական ախտանշանները

Հիվանդությունը սովորաբար զարգանում է դանդաղ, նոր նշաններն ի հայտ են գալիս մի քանի շաբաթվա, ամիսների կամ նույնիսկ տարիների ընթացքում: Երեխաների մոտ ՀԿԳ-ի ամենահաճախ հանդիպող առաջին նշաններն են ընդհանուր թուլությունը և շուտ հոգնածությունը: Շատերն ունենում են կայուն կամ կրկնվող տենդ, քաշի կորուստ, ախորժակի անկում:

Ժամանակի ընթացքում շատ երեխաների մոտ ի հայտ են գալիս հիվանդության բնորոշ նշանները, որոնք արտահայտում են տարբեր օրգանների ախտահարումը: Մաշկի և լորձաթաղանթների ախտահարումը ամենահաճախ հանդիպող նշաններից է, արտահայտվում է տարբեր տեսակի ցաներով, լուսազգայունությամբ (երբ արևի տակ գտնվելուց հետո մաշկի վրա ցան է առաջանում կամ ցանն ուժեղանում է) և բերանի կամ քթի խոռոչում խոցերի առաջացումով: Բնորոշ թիթեռնիկանման ցանը քթի մեջքի ու այտերի վրա առկա է լինում հիվանդ երեխաների մոտավորապես մեկ

երրորդի մոտ: Երբեմն առաջանում է մազաթափություն (ալոպեցիա) կամ ցրտի ազդեցությամբ ձեռքերի մատների գույնի արտահայտված փոփոխություն՝ սկզբում դրանք սպիտակում են, հետո կապտում, իսկ վերջում կարմրում (սա կոչում են Ռեյնոյի ֆենոմեն): Կարող է լինել հոդերի այտուց կամ կարկամություն, մկանացավեր, անեմիա, կապտուկների առաջացում, գլխացավեր, ցնցումներ, կրծքավանդակի ցավեր: Երիկամների այս կամ այն աստիճանի ախտահարում առաջանում է հիվանդ երեխաների մեծամասնության մոտ և հանդիսանում է այս հիվանդության երկարաժամկետ պրոգնոզի կարևոր որոշիչը: Երիկանմերի ծանր ախտահարման նշաններից են՝ արյան բարձր ճնշումը, մեզում արյան առկայությունը, այտուցների առաջացումը, մասնավորապես ոտնաթաթերի, սրունքների ու կոպերի շրջանում:

1.8 Բոլոր հիվանդների մոտ հիվանդության ընթացքը նու՞յնն է
Հիվանդության նշանները տարբեր հիվանդների մոտ տարբեր են: Վերևում թվարկված նշանները կարող են ի հայտ գալ միաժամանակ, հենց հիվանդության սկզբում կամ աստիճանաբար, հիվանդության ընթացքում: ՀԿԳ-ի բժշկի կողմից նշանակված բուժումը կօգնի կառավարել հիվանդության սիմպտոմները:

1.9 Երեխաների մոտ հիվանդությունը տարբերվո՞ւմ է մեծահասակներից

ՀԿԳ-երեխաների և մեծահասակների մոտ ունի նման դրսևորումներ: Ինչևիցե, երեխաների մոտ հիվանդությունն ավելի ծանր է ընթանում, քան մեծահասակների մոտ և երեխաների մոտ ավելի հաճախ են լինում ՀԿԳ-ին բնորոշ բորբոքման բազմաթիվ նշաններ :Երեխաներն ավելի ահճախ են ունենում երիկամների և ուղեղի ախտահարում, քան մեծահասակները: