



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/AM/intro>

Յուվենիլ սպոնդիլոարթրիտ, Էնթեզիտ կապակցված արթրիտ (ՄՊԱ-ԷԿԱ)

Տարբերակ 2016

1.Ի ԻՆՉ Է ՅՈՒՎԵՆԻԼ ՍՊՈՆԴԻԼՈԱՐԹՐԻՏ- ԷՆԹԵԶԻՏ ԿԱՊԱԿՑՎԱԾ ԱՐԹՐԻՏ (ՄՊԱ-ԷԿԱ)

1.1 Ի ԻՆՉ Է սա

Յուվենիլ սպոնդիլոարթրոպաթիաները հիվանդությունների մի խումբ են, որոնք բնութագրվում են հողերում (արթրիտ) և ջլերի՝ ոսկրերին կապան տեղերում (Էնթեզիտ) խրոնիկական բորբոքումով, ախտահարում են հիմնականում ստորին վերջույթները, իսկ որոշ դեպքերում նաև կոնքի ու ողնաշարի հողերը (սակրոիլիիտ՝ ցավ հետույքի շրջանում և սպոնդիլիտ՝ մեջքի ցավ): Յուվենիլ սպոնդիլոարթրոպաթիաները զգալիորեն ավելի հաճախ հանդիպում են այն անձանց մոտ, ովքեր ունեն արյան դրական թեսթ գենետիկական գործոն HLA B27 -ի նկատմամբ: HLA B27 իմուն բջիջների մակերեսին տեղադրված սպիտակուլց Է : Հատկանշական է , որ HLA B27 դրական անձինք ավելի հաճախ են ունենում արթրիտ:Բայց HLA B27-ի առկայությունը բավարար չէ: հիվանդության առաջացումը բացատրելու համար: Ներկայումս HLA B27-ի դերը հիվանդության առաջացման գործում մնում է անհայտ: Ինչևիցե հայտնի է, որ որոշ դեպքերում արթրիտին նախորդում է ստամոքսաղիքային կամ միզասեռական ինֆեկցիան (հայտնի է որպես ռեակտիվ արթրիտ): Յուվենիլ Սպոնդիլոարթրիտ- Էնթեզիտ կապակցված արթրիտը (ՄՊԱ-ԷԿԱ) շատ նման էսպոնդիլոարթրիտին, որ հանդիպում է մեծահասակների մոտ և շատ գիտնականներ հավատում են , որ այս հիվանդությունները ունեն նույն ծագումը և նշանները : Սպոնդիլոարթրոպաթիաայով հիվանդ շատ երեխաներ և մեծահասակներ կարող են ախտորոշվել

որպես EԿԱ և երբեմն նաև Փսորիատիկ արթրիտ: Կարևոր է հասկանալ, որ որոշ դեպքերում ,Յուվենիլ սպոնդիլոարթրիտ է, ,Էնթեզիտ կապակցված արթրիտ է, երբեմն նաև ,Փսորիատիկ արթրիտե ախտորոշումները կարող են լինել նույնը կլինիկական և թերապևտիկ տեսանկյուններից:

1.2 Ո՞ր հիվանդություններն են կոչվում Յուվենիլ /պատանեկան/ ՍՊԱ-ԷԿԱ

Ինրպես նշվեց վերը՝ Յուվենիլ սպոնդիլոարթրիտները հիվանդությունների մի խումբ են, որոնց կլինիկական նշանները կարող են համընկնել: Դրանց են պատկանում Առանցքային (Axial) կամ Պերիֆերիկ սպոնդիլոարթրիտները, Անկիլոզող սպոնդիլիտը, Չդիֆերենցված արթրիտները, Փսորիատիկ արթրիտը, Ռեակտիվ արթրիտները և Կրոնի հիվանդության և խոցային կոլիտի հետ կապակցված արթրիտները: ՅԻԱ դասակարգման մեջ Էնթեզիտ կապակցված արթրիտը և Փսորիատիկ արթրիտը երկու տարբեր պաթոլոգիաներ են և կապակցված են Յուվենիլ /պատանեկան/ ՍՊԱ-ին:

1.3 Ի՞նչ հաճախականությամբ է այն հանդիպում

Յուվենիլ ՍՊԱ-ԷԿԱ մանկական տարիքում խրոնիկ արթրիտի ամենահաճախ հանդիպող ձևերից մեկն է և ավելի հաճախ հանդիպում է տղաների, քան աղջիկների շրջանում: Կիսված աշխարհագրական դիրքից՝ այն կարող է կազմել բոլոր մանկական արթրիտների մոտ 30%: Առավելապես առաջին ախտանշանները ի հայտ են գալիս 6 տարեկանում: Յուվենիլ ՍՊԱ-ԷԿԱ-ով հիվանդների մեծամասնությունը մինչև (85%) HLA B27-ի կրողներ են: Մեշահասակների ՍՊԱ և Յուվենիլ ՍՊԱ հաճախությունը ընդհանուր բնակչության մեջ ինչպես նաև առանջին ընտանիքներում կապված է այս մարկերի հաճաճությամբ նորմալ պոպուլյացիայում:

1.4 Որո՞նք են հիվանդության առաջացման պատճառները

Յուվենիլ սպոնդիլոարթրոպաթիաների առաջացման ճշգրիտ պատճառները անհայտ են: Ինչևից է , գոյություն ունի գենետիկական նախատրամադրվածություն, որը հիվանդների մեծ մասի մոտ HLA

B27-ի կամ որոճշայլ գեների առկայությունն է:Այսօր ենթադրվում է, որ հիվանդության հետ կապակցված HLA B27-ի մոլեկուլները (որը այդպես չէ HLA B27 կրող հանդիսացող բնակչության 99% մոտ) սինթեզբում են ոչ ճիշտ և երբ այն ոխագդում է այլ բջջիջների և դրանց արգասիքների հետ (առավելապես բորբոքային բնույթի), այն խթանում է հիվանդությունը: Այնուամենայնիվ շատ կարևոր է ընդգծել ,որ HLA B27 հիվանդության պատճառ չէ, այլ նախատրամադրող գործոն:

1.5 Այս հիվանդությունը ժառանգակա՞ն է

HLA B27 և այլ գեներ նախատրամադրում են անհատներին Յուվենիլ ՍՊԱ- ԷԿԱ նկատմամբ:Որպես լրացու, մենք գիտենք, որ այս ախտորոշմամբ հիվանդների մոտ 20% ունեն առաջին կամ երկրորդ աստիճանի ժառանգական կապ հիվանդության հետ:Այսպիսով, Յուվենիլ ՍՊԱ- ԷԿԱ կարող է ունենալ ընտանեկան դեպքեր:Ինչևիցե, մենք չենք կարող ասել, որ Յուվենիլ ՍՊԱ- ԷԿԱ ժառանգական է: HLA B27 ունեցող մարդկանց միայ: HLA B27 կրող մարկանց միայն 1% կարող է հիվանդանալ: Այլ կերպ ասած՝ HLA B27 ունեցող մարդկանց 99% երբեք չեն հիվանդանա ՍՊԱ- ԷԿԱ -ով:Ավելին՝ գենետիկական նախատրամադրվածությունը տարբեր է տարբեր եթնիկ խմբերում:

1.6 Հնարավո՞ր է կանխել դրա առաջացումը

Կանխարգելումը հնարավոր չէ, քանի որ հիվանդության պատճառներն անհայտ են: Իմաստ չունի հիվանդի հարազատների մոտ որոշել HLA B27-ը, եթե նրանք սպոնդիլոարթրոպաթիայի նշաններ չունեն:

1.7 Արդյո՞ք սա ինֆեկցիա է

Ոչ, Յուվենիլ ՍՊԱ- ԷԿԱ ինֆեկցիա չէ, անգամ այն դեպքերում, երբ դրա առաջացումը խթանվում է ինֆեկցիայի կողմից:Ավելին, ոչ բոլոր մարդիկ, ովքեր վարակվել են նույն բակտերիայով նույն ժամանակ, կհիվանդանան Յուվենիլ ՍՊԱ- ԷԿԱ-ով:

1.8 Որո՞նք են այս հիվանդության հիմնական ախտանշանները

Յուվենիլ ՍՊԱ- ԷԿԱ ունեն նույն կլինիկական նշանները

Արթրիտ

Հիմնական նշաններն են հոդացավը և հոդի այտուցը, ինչպես նաև հոդերում շարժումների սահմանափակումը:

Շատ երեխաները ունեն օլիգոարթրիտ ստորին վերջույթներում:

Օլիգոարթրիտ նշանակում է, որ հիվանդությունը ախտահարում է 4 կամ 4-ից պակաս հոդեր: Հիվանդների մոտ կարող է լինել

պոլիարթրիտ: Պոլիարթրիտ նշանակում է, որ ախտահարվում են 5 կամ ավելի հոդեր: Առավել հաճախ ախտահարվում են ծնկան,

սրունքաթաթային, միջին ոտնաթաթի, կոնքազդրային հոդերը, ավելի հազվադեպ՝ ոտքի մանր հոդերը:

Որոշ հիվանդներ կարող են ունենալ վերին վերջավորությունների արթրիտներ՝ մասնավորապես ուսային հոդերի:

Էնթեզիտներ

Էնթեզիտները, Էնթեզների (ջլերի, կապանների կպման տեղերը ոսկրերին) բորբոքումը Յուվենիլ ՍՊԱ- ԷԿԱ-ի երկրորդ, առավել հաճախ հանդիպող դրսևորումն է: Հաճախ ախտահարվում են կրնկի, միջին ոտնաթաթի, ծնկան հոդը շրջապատող

Էնթեզները: Առավել հաճախ ախտանշաններն են կրունկների ցավը, միջին ոտնաթաթի այտուցն ու ցավը և ծնկան հոդի շրջանի

ցավը: Էնթեզների խրոնիկ բորբոքումը կարող է բերել ոսկրային խիթերի (ոսկրերի գերած) առաջացման, շատ դեպքերում

առաջացնելով կրունկների ցավ:

Սակրոիլիտ

Սակրոիլիտը կոնքի հետին մասում տեղակայված սակրոիլիալ հոդերի բորբոքումն է: Այն հազվադեպ է լինում մանուկ հասակում:

Ավելի հաճախ առաջանում է արթրիտի սկզբից 5-10 տարի անց:

Ամենաբնորոշ գանգատը հետույքային շրջանում տեղակայված, ալտերնացվող (մեկ մի կողմում, մեկ մյուս կողմում) ցավն է:

Մեջքացավ, սպոնդիլիտ

Ողնաշարի ախտահարումը հիվանդության սկզբում հազվադեպ է, սակայն երեխաների մի մասի մոտ այն առաջանում է հիվանդության

ընթացքում: Առավել բնորոշ նշաններն են՝ գիշերային, առավոտյան կարկամությունը, և մեջքի ցավը և ողնաշարի շարժունության

սահմանափակվածությունը: Գոտկային շրջանի ցավը հաճախ ուղեկցվում է նաև ցավերով ծոծրակային և կրծքային բաժիններում:

Հիվանդության սկզբից տարիներ անց որոշ հիվանդների մոտ կարող են առաջանալ ոսկրային գերաճեր և ոսկրային կամրջակներ ողների միջև: Երեխաների մոտ այսպիսի բարդություն գրեթե երբեք չի հանդիպում:

Աչքերի ախտահարում

Սուր առաջային ուլթիտը աչքի ծիածանաթաղանթի բորբոքումն է: Չնայած այն հազվադեպ բարդություն է, բայց հիվանդների մեկ երրորդը կարող են այն ունենալ հիվանդության ընթացքում մեկ կամ մի քանի անգամ: Սուր առաջային ուլթիտը արտահայտվում է աչքի կարմրությամբ, ցավով և տեսողության մթազնումով շաբաթներ տևողությամբ: Այդ դեպքում անհրաժեշտ է օֆթալմոլոգի ակնաբույժ անհապաղ զննում: Ուլթիտի այս տեսակը տարբերվում է այն ուլթիտից, որն առաջանում է օլիգորթրիտով հիվանդ աղջիկների մոտ:

Մաշկի ախտահարում

Յուկենիլ ՍՊԱ-ԷԿԱ-ի որոշ երեխաների մոտ կարող է լինել, կամ հետագայում առաջանալ փսորիազ: Այս հիվանդների մոտ ԷԿԱ ախտորոշումը հանվում է և ախտորոշվում է Փսորիատիկ արթրիտ: Փսորիազը խրոնիկ մաշկային հիվանդություն է, որը բնութագրվում է մաշկի անհարթության ու թեփոտումների առաջացումով, առավել հաճախ արմունկների և ծնկների շրջանում: Մաշկային փոփոխությունները կարող են ի հայտ գալ արթրիտից տարիներ առաջ: Այլ հիվանդների մոտ արթրիտը կարող է առկա լինել փսորիատիկ էլեմենտների առաջացումից բազմաթիվ տարիներ առաջ:

Աղիների ախտահարում

Աղիքային խրոնիկ բորբոքային հիվանդություններ (Կրոնի հիվանդություն և խոցային կոլիտ) ունեցող որոշ երեխաների մոտ կարող է առաջանալ սպոնդիլոարթրոպաթրիտ: ԷԿԱ-ի մեջ չի ընդգրկվում աղիների բորբոքային հիվանդությունը, որպես բաղկացուցիչ մաս: Որոշ երեխաների մոտ աղիների բորբոքումը սուբկլինիկ է (առանց աղիքային նշանների) և հոդային աշտանշանները գերակշռող են և պահանջում են հատուկ բուժում:

1.9 Բոլոր երեխաների մոտ հիվանդության ընթացքը նու՞յնն է

Պատկերը կարող է տարբեր լինել: Որոշ երեխաների մոտ հիվանդությունը լինում է թեթև ու կարճատև, մյուսները կարող են ունենալ ծանր, երկարատև և հաշմանդամություն առաջացնող ընթացք: Այսպիսով, հնարավոր է, որ շատ հիվանդներ ունենան միայն մեկ հոդի (օրինակ՝ ծնկան հոդի) ախտահարում շաբաթների ընթացքում և անգամ չունենալ լրացուցիչ ախտանշաններ իրենց ամբողջ կյանքի ընթացքում, երբ այլ երեխաների մոտ կարող է լինել հարաճող սիմտոմներ այլ հոդերում, էնթեզիտներ և ողնաշարի ու սակրոիլիալ հոդերի ախտահարում:

1.10 Երեխաների մոտ հիվանդությունը տարբերվում է մեծահասակներից

Յուրաքանչյուր ՍՊԱ- ԷԿԱ-ի սկզբնական նշանները տարբերվում են մեծահասակների ՍՊԱ-ի ախտանշաններից, բայց բոլոր տվյալները խոսում են այն մասին, որ դրանք պատկանում են հիվանդությունների նույն սպեկտրին :Ծայրամասային (վերջույթների) ախտահարումը ավելի հաճախ է հանդիպում հիվանդության սկզբում երեխաների մոտ, ի տարբերություն մեծահասակների, ում մոտ առավել հաճախ է արքսիալ (ողնաշարի և սակրոիլիալ հոդերի) ախտահարումը: