



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

Շոնլայն- Հենոխի պուրպուրա

Տարբերակ 2016

1. Ի՞նչ է Շոնլայն-Հենոխի պուրպուրան:

1.1 Ի՞նչ է սա:

Շոնլայն- Հենոխի պուրպուրան (ՇՀՊ) մի վիճակ է, որի ժամանակ բորբոքվում են շատ փոքր արյունատար անոթները (մազանոթները): Այս բորբոքումը կոչվում է վասկուլիտ և սովորաբար ախտահարվում են մաշկի, աղիների և երիկամների փոքր անոթները: Բորբոքված անոթներից առաջանում են արյունազեղումներ մաշկի տակ, որոնք արտահայտվում են պուրպուրա կոչվող մուգ կարմիր կամ մանուշակագույն ցանով: Արյունազեղումներ կարող են առաջանալ նաև աղիներում կամ երիկամներում՝ պատճառ դառնալով արյունային կղանքի կամ արյունային մեզի (հեմատուրիա՝ արյունամիզոլթյուն):

1.2 Ի՞նչ հաճախականությամբ է այն հանդիպում:

Թեև ՇՀՊ-ն մանկական տարիքում ոչ հաճախ հանդիպող հիվանդություն է, այն հանդիսանում է 5-15 տարեկան երեխաների մոտ համակարգային վասկուլիտներից ամենատարածվածը: Ավելի հաճախ հանդիպում է տղաների, քան աղջիկների մոտ (2:1): Այս հիվանդության համար որևէ էթնիկ կամ աշխարհագրական տարբերություններ չկան: Եվրոպայում և հյուսիսային կիսագնդում հիվանդությունը ավելի հաճախ հանդիպում է ծմռանը, բայց որոշ դեպքեր գրանցվում են նաև աշնանը և գարնանը: ՇՀՊ-յով տարվա ընթացքում ախտահարվում է 100000-ից մոտավորապես 20 երեխա:

1.3 Որո՞նք են հիվանդության պատճառները:

ՇՀՊ-ի պատճառները անհայտ են: Ենթադրվում է, որ ինֆեկցիոն ագենտները (ինչպիսիք են վիրուսները և բակտերիաները) հիվանդության առաջացումը խթանող գործոններ են, քանի որ այն հաճախ առաջանում է վերին շնչուղիների ինֆեկցիայից հետո: Այնուամենայնիվ, ՇՀՊ-ն կարող է առաջանալ նաև որոշ դեղերի ընդունումից, միջատների խայթոցից հետո, ցրտի, որոշ թունավոր քիմիական նյութերի ազդեցության հետևանքով կամ որոշակի սննդային ալերգենների ընդունումից հետո: ՇՀՊ-ն կարող է լինել ինֆեկցիայի հանդեպ ռեակցիա (ձեր երեխային իմուն համակարգի կողմից չափազանց ագրեսիվ ռեակցիա): Իմուն համակարգի սպեցիֆիկ նյութերի կուտակումների, ինչպիսին է Իմունոգլոբուլին Ա-ն, հայտնաբերումը ՇՀՊ-ի դեպքում թույլ է տալիս ենթադրել, որ հիվանդությունը առաջանում է մաշկի, հոդերի, ստամոքսաղիքային ուղու, երիկամների և հազվադեպ կենտրոնական նյարդային համակարգի կամ ամորձիների փոքր անոթների նկատմամբ իմուն համակարգի ոչ նորմալ պատասխանի պատճառով:

1.4 Այն ժառանգակա՞ն է: Այն վարակի՞չ է: Հնարավո՞ր է այն կանխարգելել:

ՇՀՊ-ն ժառանգակական հիվանդություն չէ: Այն վարակիչ չէ և հնարավոր չէ կանխարգելել:

1.5 Որո՞նք են հիմնական նշանները:

Հիմնական նշանը բնորոշ մաշկի ցանն է, որն առկա է ՇՀՊ-ով բոլոր հիվանդների մոտ: Ցանը սովորաբար սկսվում է մանր եղնջացանից՝ կարմիր, մաշկից բարձրացող էլեմենտներ, որոնք ժամանակի ընթացքում փոխվում են մանուշակագույն արյունազեղումների: Այն կոչվում է , քանի որ շոշափելիս զգացվում է մաշկից բարձր ցանը: Պուրպուրան սովորաբար տեղակայվում է ստորին վերջույթներին և հետույքին, չնայած ցանային էլեմենտները կարող են հայտնվել մարմնի ցանկացած այլ հատվածներում (վերին վերջույթներին, իրանին և այլն):

Հիվանդների մեծ մասը ունենում են (>65%) հոդացավ (արթալգիա) կամ ցավոտ, այտուցված և շարժումների սահմանափակումով հոդեր (արթրիտ՝ հոդաբորբ), սովորաբար ծնկան և սրունք-թաթային հոդերում և ավելի սակավ դեպքերում՝ ճաճանչ-դաստակային,

արմնկային և դաստակի մանր հողերում: Արթրալգիան և/կամ արթրիտը ուղեկցվում են հողերի շրջակա փափուկ հյուսվածքների այտուցով և ցավոտությամբ: Ձեռքերի, ոտքերի, ճակատի և փոշտի փափուկ հյուսվածքների այտուցը կարող է ի հայտ գալ հիվանդության վաղ շրջաններում, հատկապես վաղ տարիքի երեխաների մոտ:

Հողերի նշանները ժամանակավոր են և անհետանում են մի քանի օրից մինչև մի քանի շաբաթվա ընթացքում:

Երբ բորբոքվում են աղիների պատի արյունատար անոթները, ավելի քան 60% դեպքերում առաջանում է որովայնացավ: Այն ընդհատվող բնույթ ունի, տեղակայված է պորտի շուրջը և կարող է ուղեկցվել թեթև կամ արտահայտված ստամոքսաղիքային

արյունահոսություններով: Շատ հազվադեպ կարող է առաջանալ աղիների ներհրում՝ աղիքային անանցանելիության առաջացումով.

այս դեպքում պահանջվում է վիրահատական միջամտություն:

Երբ երիկամների անոթներն են բորբոքվում, առաջանում է արյունահոսություն (հիվանդների մոտ 20-35%-ի դեպքում), որն արտահայտվում է թեթևից մինչև ծանր աստիճանի հեմատուրիայով (արյուն մեզում) և պրոտեինուրիայով (սպիտակուց մեզում):

Երիկամային խնդիրները սովորաբար ծանր չեն լինում: Հազվադեպ, երիկամային ախտահարումը կարող է տևել ամիսներ կամ տարիներ, և կարող է բերել մինչև երիկամային անբավարարության (1-5%): Նման դեպքերում անհրաժեշտ է նեֆրոլոգի

խորհրդատվություն և հիվանդի բժշկի հետ նրա սերտ համագործակցություն:

Վերը նշված ախտանշանները երբեմն կարող են նախորդել ցանի առաջացմանը մի քանի օրով: Նրանք կարող են հայտնվել տարբեր ձևով՝ միաժամանակ կամ տարբեր հերթականությամբ:

Այլ նշաններ, ինչպիսիք են ցնցումները, ուղեղային կամ թոքային արյունազեղումները և ամորձիների այտուցը, պայմանավորված են այդ օրգաններում անոթների բորբոքման հետ և հազվադեպ են հանդիպում:

1.6 Հիվանդությունը նման է յուրաքանչյուր երեխայի մոտ:

Հիվանդությունը շատ թե քիչ նման է բոլոր երեխաների մոտ, բայց մաշկի և օրգանների ախտահարման աստիճանը նշանակելիորեն տարբեր է տարբեր հիվանդների մոտ:

1.7 Հիվանդությունը տարբերվում է երեխաների և մեծահասակների մոտ:

Այս հիվանդությունը երեխաների մոտ չի տարբերվում մեծահասակների հիվանդությունից, սակայն մեծահասակների մոտ այն հազվադեպ է հանդիպում:

2. Ախտորոշումը և բուժումը

2.1 Ինչպես է այն ախտորոշվում:

ՇՀՊ-ի ախտորոշումը հիմնականում կլինիկական է, հիմնված բնորոշ պուրպուրային ցանի առկայության վրա, որը հիմնականում լինում է ստորին վերջույթներին և հետույքին, և ընդհանուր առմամբ, կարող է ուղեկցվել հետևյալ նշաններից գոնե մեկով՝ որովայնացավ, հոդերի ախտահարում (արթրիտ կամ արթրալգիա) և երիկամային ախտահարում (ավելի հաճախ հեմատուրիա): Այլ հիվանդություններ, որոնք կարող են ունենալ նմանատիպ կլինիկական պատկեր, պետք է ժխտվեն: Մաշկի բիոպսիան, որը հիստոլոգիական մեթոդով թույլ է տալիս հայտնաբերել իմունոգլոբուլին Ա-ի առկայությունը, որպես ախտորոշման մեթոդ հազվադեպ է անհրաժեշտ լինում:

2.2 Ինչպիսի՞ լաբորատոր և այլ թեստեր են կիրառվում:

Չկան սպեցիֆիկ լաբորատոր թեստեր, որոնք թույլ կտան ախտորոշել ՇՀՊ: Երիթրոցիտների նստեցման արագությունը (ԷՆԱ) կամ C- ռեակտիվ սպիտակուլը (CRP), որոնք համակարգային բորբոքման ցուցանիշներ են, կարող են լինել նորմալ կամ բարձրացած: Կղանքում թաքնված արյան թեստը կարող է աղիքային փոքր արյունահոսության ցուցանիշ լինել: Հիվանդության ընթացքում կատարվում են մեզի քննություններ, երիկամների ախտահարումը հայտնաբերելու համար: Թույլ հեմատուրիան հաճախ է դիտվում և ժամանակի ընթացքում անցնում է: Կատարվում է երիկամների բիոպսիա, եթե երիկամների ախտահարումը ծանր է (երիկամային անբավարարություն կամ ծանր պրոտեինուրիա): Վիզուալիզացնող մեթոդները, ինչպիսին է ուլտրաձայնային հետազոտությունը, խորհուրդ է տրվում որովայնացավի այլ պատճառները բացառելու և հնարավոր բարդությունները, ինչպիսին է աղիքային

անանցանելիությունը, հայտնաբերելու համար:

2.3 Այն կարող է բուժվել:

ՇՀՊ-ով հիվանդների մեծ մասը լավ են զգում և ընդհանրապես դեղորայքային բուժում չեն պահանջում: Նշանների առկայության ընթացքում երեխաներին անհրաժեշտ է անկողնային հանգիստ: Բուժումը, եթե անհրաժեշտ է լինում, կրում է գլխավորապես աջակցող բնույթ: Ցավազրկումը սովորաբար կատարվում է պարզ անալգետիկների (ցավազրկողներ) միջոցով, ինչպիսին է ացետամինոֆենը կամ հոդերում ավելի արտահայտված ցավերի դեպքում ոչ ստերոիդային հակաբորբոքային դեղերի միջոցով, ինչպիսիք են Իբուպրոֆենը կամ Նապրոքսենը: Կորտիկոստերոիդների նշանակումը (բերանացի կամ երբեմն ներերակային) ցուցված է ստամոքսաղիքային նշանների և արյունահոսությունների դեպքում և հազվադեպ, երբ այլ օրգան համակարգերի ախտահարման հետ կապված առկա են ծանր նշաններ: Եթե երիկամային ախտահարումը ծանր է, անհրաժեշտ է երիկամների բիոպսիա, իսկ ցուցումների դեպքում նշանակվում է կորտիկոստերոիդների և իմունոճնշիչ դեղերի կոմբինացված բուժում:

2.4 Որո՞նք է դեղորայքային բուժման կողմնակի էֆֆեկտները:

ՇՀՊ-ի շատ դեպքերում, դեղորայքային բուժման կարիք չկա, կամ նշանակվում է միայն կարճ ժամանակով, այս ձևով ոչ մի լուրջ կողմնակի ազդեցություններ չեն սպասվում: Հազվադեպ, երբ երիկամային լուրջ ախտահարումների պատճառով Պրեդնիզոլոնի և իմունոճնշիչ դեղերի երկարաժամկետ օգտագործման անհրաժեշտություն է լինում, կողմնակի ազդեցություններ կարող են ինդիրներ առաջացնել:

2.5 Ինչքա՞ն է տևում հիվանդությունը :

Հիվանդության միջին տևողությունը մոտավոր 4-6 շաբաթ է: ՇՀՊ-ով երեխաների կեսը ունենում են նվազագույնը մեկ ռեցիդիվ 6 շաբաթ ժամանակահատվածի ընթացքում, որը սովորաբար նախորդից ավելի կարճ և թեթև է ընթանում: Ռեցիդիվները հազվադեպ են տևում ավելի երկար: Ռեցիդիվների առկայությունը հիվանդության

ծանրության ցուցանիշ չեն: Հիվանդների մեծ մասն ամբողջությամբ ապաքինվում են:

3. Առօրյա կյանքը

3.1 Ինչպե՞ս կարող է հիվանդությունը ազդել երեխայի և նրա ընտանիքի առօրյա կյանքի վրա և ինչպիսի՞ պարբերական գննումներ են անհրաժեշտ:

Երեխաների մեծ մասի մոտ հիվանդությունը ինքնուրույն լավանում է և երկարատև խնդիրներ չի առաջացնում: Հիվանդների մի փոքր մասի մոտ, ովքեր ունեն կայուն և ծանր երիկամային ախտահարում, հնարավոր է պրոգրեսիվվող ընթացք, երիկամային անբավարարության հնարավոր առաջացմամբ: Ընդհանուր առմամբ, երեխան և նրա ընտանիքը կարող է վարել նորմալ կյանք: Մեզի քննությունը անհրաժեշտ է իրականացնել մի քանի անգամ հիվանդության ընթացքում և ՇՀՊ-ի լավացումից 6 ամիս անց: Դա անհրաժեշտ է երիկամների պոտենցիալ ախտահարումը հայտնաբերելու համար, քանի որ որոշ դեպքերում երիկամների ախտահարումը կարող է առաջանալ հիվանդության սկզբից շաբաթներ կամ նույնիսկ ամիսներ անց:

3.2 Ի՞նչ կասեք դպրոցի մասին:

Հիվանդության սուր փուլի դեպքում, ֆիզիկական ակտիվությունը սովորաբար սահմանափակվում է, և կարող է անկողնային ռեժիմի կարիք լինի: Ապաքինվելուց հետո, երեխաները կարող են նորից գնալ դպրոց, ունենալ նորմալ կյանք և մասնակցել նույն ֆիզիկական ակտիվություններին, ինչ որ իրենց առողջ հասակակիցները: Դպրոցը երեխաների համար համարժեք է, ինչ որ աշխատանքը մեծահասակների համար: Այն մի վայր է, որտեղ նրանք սովորում են դառնալ անկախ և արդյունավետ անձ:

3.3 Ի՞նչ կասեք սպորտի մասին:

Երեխան կարող է մասնակցել բոլոր ֆիզիկական ակտիվություններին, որոնք իրեն զորու են: Հետևաբար, ընդհանուր խորհուրդն է թույլ տալ հիվանդին մասնակցել սպորտային գործողություններին և վստահ լինել, որ նրանք կդադարեցնեն հողի

ցավի դեպքում, իսկ ֆիզկուլտուրայի ուսուցիչը պարտավոր է կանխել սպորտային վնասումները, հատկապես դեռահասների մոտ: Չնայած մեխանիկական լարվածությունը ցանկալի չէ բորբոքված հոդի համար, անհրաժեշտ է հասկանալ, որ փոքր վնասվածքը, որը հնարավոր է ստանա երեխան, ավելի նվազ չարիք է, քան հոգեբանական տրավման, կապված հիվանդության պատճառով ընկերների հետ սպորտով զբաղվելու հնարավորությունից զրկվելու հետ:

3.4 Ի՞նչ կատեք սննդակարգի մասին:

Չկան ապացույցներ, որ սննդակարգը կարող է ազդել հիվանդության վրա: Ընդհանուր առմամբ, երեխան պետք է ստանա իր տարիքին համապատասխան նորմալ, բալանսավորված սնունդ: Երեխայի աճի համար խորհուրդ է տրվում բավարար քանակի սպիտակուց, կալցիում և վիտամիններ պարունակող առողջ, լավ բալանսավորված սնունդ: Կորտիկոստերոիդների պատճառով հիվանդը կարող է շատ ուտել, քանի որ այս դեղերը բարձրացնում են ախորժակը: