



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

## **Հազվադեպ հանդիպող յուզվենիլ, առաջնային համակարգային վասկուլիտներ**

Տարբերակ 2016

### **1. Ի՞նչ է վասկուլիտը:**

#### **1.1 Ի՞նչ է սա:**

Վասկուլիտը արյունատար անոթների պատերի բորբոքումն է: Վասկուլիտները ներառում են հիվանդությունների մի մեծ խումբ: «Առաջնային» տերմինը նշանակում է, որ արյունատար անոթները հիվանդության գլխավոր թիրախն են, որևէ այլ հիվանդության բացակայության պարագայում: Վասկուլիտների դասակարգումը հիմնականում կախված է ախտահարված անոթների չափերից և տեսակից: Կան վասկուլիտների տարբեր տեսակներ, թեթևից մինչև կյանքին վտանգ սպառնացող ձևեր: «Հազվադեպ» տերմինը փաստում է, որ հիվանդությունների այս խումբը մանկական տարիքին բնորոշ չեն:

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

Առաջնային սուր վասկուլիտներից մի քանիսը (օրինակ Հենոխ-Շոնլեյնի պուրպուրա կամ Կավասակի հիվանդություն) մանկական տարիքում բավականին հաճախ են հանդիպում, մինչդեռ ստորև նկարագրվածները հազվադեպ են հանդիպում և նրանց հանդիպման իրական հաճախականությունը հայտնի չէ: Երբեմն, ծնողները տեղյակ չեն լինում այս հիվանդություն մասին, մինչև իրենց երեխաների մոտ ախտորոշվելը: Հենոխ-Շոնլեյնի պորպուրան և Կավասակի հիվանդությունը նկարագրված են համապատասխան բաժիններում:

---

**1.3 Որո՞նք են հիվանդության առաջացման պատճառները: Այն ժառանգակա՞ն է: Այն ինֆեկցիա՞ է: Հնարավո՞ր է այն կանխարգելել:**

Առաջնային վասկուլիտները սովորաբար ժառանգական բնույթ չեն կրում: Դեպքերի մեծամասնությունում, հիվանդների ընտանիքներում սովորաբար այս հիվանդությունների երկրորդ դեպքը չի հանդիպում: Շատ քիչ է հավանական, որ հիվանդի եղբայրները և քույրերը ունենան նույն հիվանդությունը: Շատ հաճախ այս հիվանդությունների պատճառ են հանդիսանում տարբեր գործոնների համակցությունները: Հավանական է, որ այս հիվանդությունների զարգացման գործում կարող են դեր ունենալ տարբեր գենետիկ, ինֆեկցիոն (որպես խթանիչ գործոն) և արտաքին միջավայրի գործոններ:

Այս հիվանդությունները վարակիչ չեն, դրանց առաջացումը հնարավոր չէ կանխել, կամ այն լիարժեք բուժել, բայց այն հնարավոր է կառավարել, ինչը նշանակում է, որ հիվանդությունը կլինի ոչ ակտիվ, հիվանդը չի ունենա սիմպտոմներ: Հիվանդության այս փուլը կոչվում է ռեմիսիա:

**1.4 Ինչպե՞ս են ախտահարվում անոթները վասկուլիտի ժամանակ:**

Օրգանիզմի իմուն համակարգը գրոհում է արյունատար անոթների պատը, ինչը հանգեցնում է այտուցի առաջացման և արդյունքում կառուցվածքային խանգարման: Արյան շրջանառությունը խանգարվում է և անոթի բորբոքված պատին կարող է առաջանալ արյան մակարդուկներ: Անոթի պատերի բորբոքման հետևանքով կարող է առաջանալ անոթների նեղացում կամ խցանում: Բորբոքային բջիջները արյան հոսքից կուտակվում են անոթի պատերին՝ պատճառ դառնալով անոթի, ինչպես նաև շրջակա հյուսվածքի վնասման: Սա կարող է երևալ հյուսվածքի նմուշների բիոպտատներում:

Անոթների պատերը դառնում են ավելի , թույլ տալով, որը հեղուկը անոթի լուսանցքից անցնի շրջակա հյուսվածք՝ հանդիսանալով այտուցի պատճառ: Այս ազդեցություններով են պայմանավորված այս հիվանդություններին բնորոշ տարբեր տեսակի ցաների և մաշկային փոփոխությունների առաջացումը:

---

Նեղացած կամ խցանված անոթներում արյան հոսքի նվազումը, ավելի հազվադեպ՝ անոթի պատի պատռվածքն ու արյունազեղումները, հանգեցնում են ախտահարված անոթներով մնուցվող հյուսվածքների վնասման: Կենսական կարևոր օրգանների, ինչպիսիք են ուղեղը, երիկամները, թոքերը կամ սիրտը, արյունատար անոթների ախտահարումը կարող է շատ ծանր վիճակ առաջացնել: Տարածուն (համակարգային) վասկուլիտը սովորաբար ուղեկցվում է բորբոքային միջնորդանյութերի մեծ քանակներով արտադրությամբ, որոնք առաջացնում են ընդհանուր բնույթի փոփոխություններ՝ տենդ, ընդհանուր թուլություն, և բորբոքման լաբորատոր ցուցանիշների՝ ԷՆԱ (Էրիթրոցիտների նստեցման արագություն), Շ ռեակտիվ սպիտակուցի, բարձրացում: Խոշոր զարկերակների անոմալիաները հայտնաբերվում են անգիոգրաֆիայի (ռադիոլոգիական հետազոտման միջոց, որը թույլ է տալիս տեսնել արյունատար անոթները) միջոցով :

## **2. ԱՆՏՈՐՈՇՈՒՄ ԵՎ ԲՈՒԺՈՒՄ**

### **2.1 Որո՞նք են վասկուլիտների տեսակները: Ինչպե՞ս են նրանք դասակարգվում:**

Երեխաների մոտ վասկուլիտները դասակարգվում են ըստ ախտահարված անոթների չափերի: Խոշոր տրամաչափի անոթների վասկուլիտները, ինչպիսին է Տակայասուկի արտերիիտը, ախտահարում են աորտան և նրա խոշոր ճյուղերը: Միջին տրամաչափի անոթների վասկուլիտները սովորաբար ախտահարում են երիկամների, աղիների, ուղեղի կամ սրտի զարկերակները (օրինակ Հանգուցավոր պոլիարտերիիտը, Կավասակի հիվանդությունը): Փոքր տրամաչափի անոթների հիվանդությունը ախտահարում է ամենափոքր անոթները, ներառյալ մազանոթները (Հենոխ-Շոնլեյնի պուրպուրա, Գրանուլեմատոզ պոլիանգիիտով, Չարգ Ստրաուսի համախտանիշ, Մաշկային լեյկոցիտոկլաստիկ վասկուլիտ, Միկրոսկոպիկ պոլիանգիիտ):

### **2.2 Որո՞նք են հիմնական նշանները:**

Հիվանդության նշանները տարբերվում են՝ կախված բորբոքված արյունատար անոթների ընդհանուր քանակից (տարածված են ամբողջ մարմնով, թե՛ միայն մի փոքր հատվածում են),

---

տեղակայումից (կենսական կարևոր օրգաններ, օրինակ սիրտ կամ ուղեղ, թե մաշկ կամ մկաններ), ինչպես նաև արյունամատակարարման խանգարման աստիճանից: Վերջինս կարող է տարբերվել արյան հոսքի անցողիկ, աննշան նվազեցումից մինչև լրիվ խցանում, թթվածնի և սննդարար նյութերի անբավարար մատակարարման պատճառով առաջացող՝ իրեն բնորոշ փոփոխություններով: Այն վերջիվերջո հանգեցնում է հյուսվածքի վնասման, բորբոքման տեղում սպիի առաջացմամբ: Հյուսվածքի վնասման չափը ցույց է տալիս հյուսվածքի կամ օրգանի ֆունկցիայի խանգարման աստիճանը: Տիպիկ նշանները նկարագրվում են ստորև՝ յուրաքանչյուր հիվանդության բաժնում:

### **2.3 Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում:**

Վասկուլիտների ախտորոշումը սովորաբար հեշտ չէ: Նման նշաններ կարող են լինել բազմաթիվ այլ, ավելի հաճախ հանդիպող մանկական հիվանդությունների ժամանակ: Ախտորոշումը հիմնվում է առկա կլինիկական նշանների գնահատման վրա՝ հաշվի առնելով նաև արյան և մեզի հետազոտությունների, ինչպես նաև մյուս վիզուալիզացնող հետազոտությունների (օրինակ, ուլտրաձայնային, ռենտգենագրաֆիա, ԿՏ և ՄՌՏ) արդյունքները: Անհրաժեշտության դեպքում, ախտորոշումը հաստատվում է բիոպսիայի միջոցով, որը կատարվում է ախտահարված ավելի հասանելի հյուսվածքներից կամ օրգաններից: Քանի որ այս հիվանդությունները հազվադեպ են հանդիպում, անհրաժեշտ է երեխային ուղեգրել այնպիսի կենտրոն, որտեղ կա մանկական ռեմատոլոգիական բաժանմունք, ինչպես նաև այլ մանկական նեղ մասնագետներ և ախտորոշիչ քննությունների ավելի լայն հնարավորություններ:

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

Այո, այսօր վասկուլիտները հնարավոր է բուժել, չնայած որոշ բարդ դեպքերում բուժումը իրական մարտահրավեր է: Դեպքերի մեծամասնությունում, բուժում ստացող հիվանդները կարող են հասնել հիվանդության կառավարման՝ ռեմիսիայի:

### **2.5 Ո՞րն է բուժումը:**

Առաջնային խրոնիկ վասկուլիտների բուժումը երկակատև է և բարդ:

---

Բուժման հիմնական նպատակն է ճնշել հիվանդությունը, որքան հնարավոր է արագ, (ինդուկցիոն բուժում) և պահպանել այդ վիճակը հնարավորինս երկար ժամանակ (պահպանողական բուժում), խուսափելով դեղերի անցանկալի կողմնակի ազդեցություններից: Բուժումը ընտրվում է խիստ անհատական ձևով, հիմնվելով հիվանդի տարիքի և հիվանդության ծանրության վրա: Իմունոճնշիչ դեղերի ( Ցիկլոֆոսֆամիդ) և կորտիկոստերոիդների զուգացումը հիվանդության ռեմիսիա առաջացնելու համար բուժման ամենաարդյունավետ տարբերակն է:

Պահպանողական բուժման համար օգտագործվող դեղերից են՝ Ազաթիոպրինը, Մետոտրեքսատը, Միկոֆենոլատ Մոֆետիլը՝ ցածր դեղաչափով տրվող պրեդնիզոլոնի հետ միասին: Գոյություն ունեն այլ դեղամիջոցներ ևս, որոնք ընդունակ են ճնշելու ակտիվացած իմուն համակարգը և բորբոքումը: Նրանց ընտրությունը խիստ անհատական է, և սովորաբար նրանք նշանակվում են, երբ մյուս, ավելի հաճախ օգտագործվող դեղերը արդյունավետ չեն: Դրանք են՝ Նորագոլյն կենսաբանական դեղերը (օրինակ ՌԻՆԳ -ի պաշարիչները և ռիտուքսիմաբը), Կոլխիցինը և Թալիդոմիդը:

Երկարատև կորտիկոստերոիդային բուժման պայմաններում օստեոպորոզի առաջացումը կանխելու նպատակով զուգահեռ նշանակվում է կալցիում և Վիտամին Դ: Երբեմն կարող են նշանակվել արյան մակարդումը ճնշող դեղեր (ցածր դոզայով ասպիրին կամ հակակոագուլյանտ), իսկ զարկերակային բարձր ճնշման դեպքում՝ ճնշումը իջեցնող դեղեր:

Որոշ դեպքերում մկանների և հոդերի ֆունկցիան բարելավելու համար նշանակվում է ֆիզիոթերապիա: Երեխային և նրա ընտանիքին կարող է անհրաժեշտ լինել հոգեբանական և սոցիալական օգնություն՝ խրոնիկ հիվանդության պատճառով առաջացած ստրեսը և լարվածությունը թոթափելու համար:

## **2.6 Ի՞նչ կասեք ոչ ավանդական/ լրացուցիչ բուժման եղանակների մասին:**

Կան բազմաթիվ ոչ ավանդական և լրացուցիչ բուժման եղանակներ, և դա կարող է շփոթեցնել հիվանդին և նրա ընտանքի անդամներին: Բուժման այս եղանակները փորձելուց առաջ լավ մտածեք ռիսկերի և օգուտի մասին, քանի որ նրանց արդյունավետությունը ապացուցված չէ, և այն կարող է թանկ նստել երեխայի վրա և՛ գումարի, և՛ ժամանակի առումով: Եթե դուք հետաքրքրված եք

---

բուժման այս եղանակներով, խնդրում ենք քննարկեք այն ձեր մանկական ռեզիմատուրգի հետ: Որոշ բուժման եղանակներ կարող են փոխազդել սովորական դեղորայքի հետ: Բժիշկների մեծ մասը դեմ չեն լինի, եթե դուք փորձեք գտնել բուժման այլ տարբերակներ, պայմանով, որ կշարունակեք հետևել իրենց խորհուրդներին: Շատ կարևոր է չդադարեցնել բժշկի կողմից նշանակված դեղերը: Եթե դեղերը, որոնցից են կորտիկոստերոիդները, անհրաժեշտ են, հիվանդության հսկողության համար, ապա նրանց դադարեցումը կարող է շատ վտանգավոր լինել, հատկապես, եթե հիվանդությունը ակտիվ փուլում է: Խնդրում ենք քննարկել դեղերին վերաբերվող ձեզ հուզող հարցերը երեխայի բժշկի հետ:

## **2.7 Պարբերական գնումներ**

Հետագա հսկողության նպատակն է գնահատել հիվանդության ակտիվությունը, բուժման արդյունավետությունը և դեղորայքի հնարավոր կողմնակի ազդեցությունները՝ ձեր երեխային առավելագույնս օգտակար լինելու նպատակով: Քննությունների հաճախականությունը և տեսակը կախված են հիվանդության տեսակից և ծանրությունից, ինչպես նաև օգտագործվող դեղերից: Հիվանդության սկզբնական շրջաններում ամբուլատոր այցերը բավական են, իսկ ավելի ծանր դեպքերում ավելի հաճախ է հոսպիտալացման կարիք լինում: Սովորաբար, երբ հաջողվում է հասնել ռեմիսիայի, այցերի հաճախականությունը նվազում է: Գոյություն ունի վասկուլիտի ժամանակ հիվանդության ակտիվությունը գնահատելու մի քանի եղանակներ: Ձեզ կարող է առաջարկեն գնահատել ձեր երեխայի վիճակի ցանկացած փոփոխություններ, կատարել մեզի քննություն dip-stick թեստերով կամ չափել զարկերակային ճնշումը: Մանրակրկիտ կլինիկական քննությունը և երեխայի գանգատների վերլուծությունը հիվանդության ակտիվության գնահատման կարևոր մասն են կազմում: Արյան և մեզի քննություններն իրականացվում են բորբոքման ակտիվությունը, օրգանների ֆունկցիայի փոփոխությունները և դեղերի հնարավոր կողմնակի ազդեցությունները գնահատելու համար: Կախված առանձին օրգանների ախտահարումից՝ կարող են պահանջվել նաև այլ մասնագետներ և վիզուալիզացնող հետազոտություններ:

---

## **2.8 Որքա՞ն է տևում հիվանդությունը:**

Հազվադեպ հանդիպող առաջնային վասկուլիտները երկարատև, երբեմն ողջ կյանքի ընթացքում պահպանվող հիվանդություններ են: Նրանք կարող են սկսել սուր, հաճախ առաջացնելով ծանր և, նույնիսկ, կյանքին վտանգ սպառնացող վիճակ, աստիճանաբար վերածվելով խրոնիկ հիվանդության:

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

Առաջնային վասկուլիտների ելքը խիստ անհատական է: Այն կախված է ոչ միայն ախտահարված անոթի տեսակից ու չափից, և ախտահարված օրգանից, այլ նաև հիվանդության սկզբի և բուժումը սկսելու միջև ընկած ժամանակահատվածից և բուժման հանդեպ պատասխանից: Օրգանների վնասման ռիսկը կախված է հիվանդության ակտիվ փուլի տևողությունից: Կենսական կարևոր օրգանների վնասումը հետևանքներ է թողնում ամբողջ կյանքի ընթացքում: 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: Զբուժվելու դեպքում այս հիվանդություններից մահացության տոկոսը հարաբերականորեն բարձր է:

## **3. ԱՌՕՐՅԱ ԿՅԱՆՔԸ**

### **3.1 Ինչպե՞ս է հիվանդությունը ազդում երեխայի և նրա ընտանիքի անդամների առօրյա կյանքի վրա:**

Սկզբնական շրջանը, երբ երեխայի վիճակը ծանր է և ախտորոշումը վերջնականապես չի պարզվել, խիստ սթրեսային է ողջ ընտանիքի համար:

Երեխային և նրա ծնողներին հիվանդության և բուժման սկզբունքները հասկանալն օգնում է նրանց ավելի հեշտ հաղթահարել ախտորոշիչ և բուժական միջամտությունների, ինչպես նաև հաճախակի հիվանդանոց գալու հետ կապված դժվարությունները: Հիվանդության ռեմիսիայի շրջանում ընտանիքի կյանքը սովորաբար նորմալանում է:

---

### **3.2 Ի՞նչ կասեք դպրոցի մասին:**

Երբ հիվանդությունը բավականաչափ հսկվում է, երեխան պետք է դպրոց հաճախի որքան հնարավոր է շուտ: Կարևոր է, որ դպրոցում երեխայի հետ աշխատող անձնակազմը տեղեկացված լինի նրա ներկա վիճակի մասին և հաշվի առնի դրանից բխող առանձնահատկությունները:

### **3.3 Ի՞նչ կասեք սպորտի մասին:**

Հիվանդության ռեմիսիայի շրջանում, երեխային պետք է խրախուսել, որ զբաղվի իր նախընտրած սպորտաձևերով: Օրգանների, մասնավորապես մկանների, հոդերի և ոսկրերի ֆունկցիոնալ վիճակից կախված, որոնք կարող են տուժած լինել տարած կորտիկոստերոիդային բուժման հետևանքով, տրվում են առանձնահատուկ ցուցումներ այս կամ այն սպորտաձևերի վերաբերյալ:

### **3.4 Ի՞նչ կասեք սննդակարգի վերաբերյալ:**

Ներկայումս չկա որևէ տվյալ, որ որոշակի սննդակարգ կարող է ազդել հիվանդության ընթացքի կամ ելքի վրա: Աճող օրգանիզմին անհրաժեշտ է առողջարար, լավ բալանսավորված, սպիտակուլցներով, վիտամիններով և կալցիումով հարուստ սնունդ: Կորտիկոստերոիդներով բուժման ժամանակ, դրանց կողմնակի ազդեցությունները նվազեցնելու համար, անհրաժեշտ է սահմանափակել քաղցր, ճարպոտ կամ աղի սնունդը:

### **3.5 Կարո՞ղ է կլիման ազդել հիվանդության ընթացքի վրա:**

Ներկայումս չկա որևէ տվյալ, որ կլիման ազդում է հիվանդության ընթացքի վրա: Ծայրամասային (ձեռքերի և ոտնաթաթերի մատներ) արյան շրջանառության խանգարումները ցուրտ եղանակին ավելի են արտահայտվում:

### **3.6 Ի՞նչ կասեք ինֆեկցիաների և պատվաստումների մասին**

Իմունոճնշիչ դեղեր ստացող երեխաների մոտ ինֆեկցիաները կարող են սովորականից շատ ավելի ծանր ընթացք ունենալ: Եթե



---

երեխաները կոնտակտ են ունեցել ջրծաղիկով կամ գոտևորող հերպետով հիվանդի հետ, անհրաժեշտ է այդ մասին շտապ տեղեկացնել երեխային բուժող բժշկին, որպեսզի հնարավորինս արագ երեխային տրվի հակավիրուսային դեղամիջոց կամ հատուկ հակավիրուսային իմունոգլոբուլին: Իմունաճնշիչ բուժում ստացող երեխաների մոտ որոշ չափով բարձր է սովորական ինֆեկցիաների վտանգը: Նրանց մոտ կարող է առաջանալ նաև ոչ սովորական ինֆեկցիաներ այնպիսի հարուցիչներից, որոնք լիարժեք իմուն համակարգ ունեցող անհատների մոտ հիվանդություն չեն առաջացնում: Որոշ դեպքերում երկարատև նշանակվում է հակաբիոտիկներ (Կո- տրիմոքսազոլ)՝ կանխելու համար Պնևմոցիստ կոչվող հարուցիչ կողմից թոքային ինֆեկցիան, որը ճնշված իմուն համակարգով հիվանդի մոտ կարող է կյանքին վտանգ սպառնացող վիճակ առաջացնել:

Կենդանի պատվաստանյութերով (այն է հակապարօտիտային, հակակարմրախտային, հակակարմրուկային, հակապոլիոմիելիտային, հակատուբերկուլյոզային) պատվաստումները իմունոճնշիչ դեղեր ստացող երեխաներին հակացուցված են:

### **3.7 Ի՞նչ կասեք սեռական կյանքի, հղիության, հակաբեղմնավորիչների մասին:**

Սեռական կյանքով ապրող դեռահասների հետ անհրաժեշտ է քննարկել հակաբեղմնավորիչների օգտագործման անհրաժեշտությունը, քանի որ իմունաճնշիչ դեղերի մեծամասնությունը խիստ վնասակար են զարգացող պտղի համար: Կարծիք կա, որ նշանակվող որոշ դեղամիջոցներ (հիմնականում Ցիկլոֆոսֆամիդը) կարող են հետագայում ազդել երեխա ունենալու կարողության վրա: Այս ազդեցությունը կախված է դեղի ընդհանուր դոզայից (կումուլյատիվ՝ կուտակվող), որ երեխան ստացել է ողջ բուժման ընթացքում, երեխաների կամ դեռահասների մոտ այս ազդեցությունն ավելի հազվադեպ է զարգանում, քան մեծահասակների մոտ:

## **4. ՀԱՆԳՈՒՑԱՎՈՐ ՊՈԼԻԱՐՏԵՐԻՑ**

### **4.1 Ի՞նչ է սա:**

---

Հանգուցավոր պոլիարտերիիտը (ՀՊԱ) արյունատար անոթների պատի քայքայումով ընթացող (ներկոտիզացնող) վասկուլիտ է, հիմնականում ախտահարում է միջին և փոքր տրամաչափի անոթները: Անհամաչափորեն ախտահարվում են բազմաթիվ (պոլի) անոթների պատեր: Չարկերակի պատի բորբոքված հատվածները կորցնում են իրենց ամրությունը և արյան հոսքի ճնշման տակ զարկերակի երկայնքով առաջանում են փոքր հանգուցանման արտափքումներ՝ (անևրիզմալներ): Այստեղից էլ ծագել է անվանումը: Մաշկային պոլիարտերիիտի դեպքում ախտահարվում են հիմնականում մաշկը և ոսկրամկանային համակարգը (երբեմն նաև մկանները և հոդերը), իսկ ներքին օրգանները՝ ոչ:

**4.2 Ի՞նչ հաճախականությամբ է հանդիպում այս հիվանդությունը:**  
ՀՊԱ -ը երեխաների մոտ շատ հազվադեպ է հանդիպում, տարեկան գրանցվում է հիվանդության մեկ նոր դեպք յուրաքանչյուր մեկ միլիոն բնակչության հաշվով: Աղջիկների և տղաների հարաբերակցությունը հավասար է, ավելի հաճախ հիվանդությունը առաջանում է 9-11 տարեկանում: Երեխաների մոտ, այն կարող է ասոցացվել ստրեպտոկոկային ինֆենկցիայի կամ, ավելի հազվադեպ, նաև հետատիտ B-ի կամ C-ի հետ:

**4.3 Որո՞նք են հիմնական նշանները:**  
Առավել հաճախ հանդիպող, ընդհանուր (կոնստիտուցիոնալ) նշաններն են երկարատև տենդը, ընդհանուր թուլությունը, հոգնածության զգացումը և քաշի կորուստը: Տեղային նշանների բազմազանությունը կախված է ախտահարված օրգաններից: Օրգանի, արյամբ անբավարար մատակարարումը, ցավի պատճառ է դառնում: Այս պատճառով, մարմնի տարբեր մասերի ցավը կարող է ՀՊԱ -ի հիմնական նշանը լինել: Երեխաների մոտ, հոդամկանացավը հանդիպում է նույն հաճախականությամբ, ինչ-որ որովայնացավը, որն առաջանում է աղիների պատի անոթների ախտահարման պատճառով: Եթե ախտահարվում են ամորձիների անոթները, կարող է առաջանալ ցավ փոշտի շրջանում: Մաշկի ախտահարումը կարող է լայն դրսևորումներ ունենալ՝ տարբեր տեսակի ոչ ցավոտ ցաներից (մանր ցան, որը կոչվում է պուրպուրա կամ մաշկի կապտակարմրավուն գծավորում, որը կոչվում է livedo reticularis) մինչև ցավոտ մաշկային հանգույցներ և

---

նույնիսկ խոցեր կամ գանգրենոզ փոփոխություններ (արյան շրջանառության լրիվ խանգարում, որը հագեցնում է պերիֆերիկ հատվածների ախտահարման, այդ թվում՝ ձեռքերի և ոտքերի մատների, ականջների և քթի ծայրի): Երիկամների ախտահարման դեպքում մեզում ի հայտ են գալիս արյուն և սպիտակուց, և/կամ բարձրանում է արյան ճնշումը: Հնարավոր է նյարդային համակարգի տարբեր աստիճանի ախտահարում և երեխան կարող է ունենալ ցնցումներ, ինսուլտ կամ այլ նյարդաբանական փոփոխություններ: Որոշ ծանր դեպքերում վիճակը կարող է վատանալ շատ արագ: Լաբորատոր թեստերը սովորաբար ցույց են տալիս բորբոքային ընդգծված ակտիվություն՝ լեյկոցիտների բարձր ցուցանիշ (լեյկոցիտոզ) և հեմոգլոբինի ցածր ցուցանիշ (անեմիա):

#### **4.4 Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում:**

ՀՊԱ-ը ախտորոշվում է ժխտելով երեխաների մոտ կայուն տենդի առաջացման այլ հնարավոր պատճառները, այդ թվում ինֆեկցիաները: Բացի այդ, ախտորոշումը հաստատվում է ընդհանուր և տեղային կայուն նշանների առկայության ժամանակ, չնայած հակաբակտերիալ բուժմանը, որը սովորաբար տրվում է երեխաների մոտ կայուն տենդի ժամանակ: Ախտորոշումը հաստատվում է անգիոգրաֆիկ հետազոտությունների միջոցով հայտնաբերված անոթների փոփոխության դեպքում կամ հյուսվածքների բիոպսիայի միջոցով անոթի պատի բորբոքում հայտնաբերելու դեպքում:

Անգիոգրաֆիան ռադիոլոգիական մեթոդ է, որի ժամանակ արյունատար անոթները, որոնք չեն երևում սովորական ռենտգեն նկարների վրա, վիզուալիզացվում են արյան մեջ ներմուծվող կոնտրաստ նյութի միջոցով: Այս մեթոդը կոչվում է պայմանական (կոնվենսիոն) անգիոգրաֆիա: Կարող է կիրառվել նաև կոմպյուտորային տոմոգրաֆիա (ԿՏ անգիոգրաֆիա):

#### **4.5 Ո՞րն է բուժումը:**

Կորտիկոստերոիդները մնում են որպես ՀՊԱ-ի բուժման հիմնական մեթոդ: Այս դեղերի ներմուծման եղանակները (հաճախ հիվանդության ակտիվ փուլերում ներերակային ներարկման ձևով, ավելի ուշ հաբերի ձևով), դեղաչափը և բուժման տևողությունը ընտրվում են անհատականորեն, գնահատելով հիվանդության

---

տարածվածությունը և ծանրությունը: Երբ հիվանդությունը սահմանափակվում է մաշկով կամ ոսկրամկանային համակարգով, իմուն ֆունկցիան ճնշող այլ դեղեր հարկավոր չեն: Այնուամենայնիվ, հիվանդության ծանր ընթացքի կամ կենսական կարևոր օրգանների ախտահարման դեպքում անհրաժեշտ է բուժման վաղ փուլերում ավելացնել այլ դեղեր, սովորաբար Ցիկլոֆոսֆամիդ, հիվանդության կառավարման հասնելու նպատակով (այսպես կոչված ինդուկցիոն բուժում): Հիվանդության ծանր ընթացքի կամ բուժմանը չպատասխանելու դեպքերում, երբեմն կիրառվում են այլ դեղեր, որոնցից են կենսաբանական դեղերը, սակայն դրանց արդյունավետության մասին պաշտոնական հետազոտություններ չկան:

Երբ հիվանդությունը դուրս է գալիս ակտիվ փուլից, այն հսկվում է պահպանողական բուժման միջոցով, սովորաբար՝ Ազաթիոպրինով, Մետոտրեքսատով կամ Միկոֆենոլատ Մոֆետիլով: Առանձին դեպքերում, որպես լրացուցիչ բուժման մեթոդ, կիրառվում է Պենիցիլինը (հետստրեպտոկոկային վիճակների դեպքում), արյունատար անոթները լայնացնող դեղեր (վազոդիլատատորներ), զարկերակային ճնշումն իջեցնող դեղեր, արյան մակարդակների ձևավորմանը խոչնդոտող դեղամիջոցներ ( ասպիրին կամ հակակոագուլյանտ) և ցավազրկողներ (ոչ ստերոիդային հակաբորբոքային դեղեր՝ ՈՍՀԲ):

## **5.Տակայասուկի արտերիիտ**

### **5.1 Ի՞նչ է սա:**

Տակայասուկի արտերիիտը (ՏԱ) ախտահարում է հիմնականում խոշոր տրամաչափի անոթները, գերազանցապես աորտան և նրա ճյուղերը և թոքային (պուլմոնար) զարկերակի գլխավոր ճյուղերը: Երբեմն կիրառվում են լգրանուլամատոզ՝ կամ լխոշոր բջջային՝ վասկուլիտ տերմինները, հիմք ընդունելով հիմնական մանրադիտակային նկարագրությունը՝ զարկերակի պատում հատուկ տեսակի խոշոր բջիջների (լգիզանտ բջիջներ՝) շուրջը ձևավորված փոքր հանգուցավոր գոյացությունների առկայությունը: Որոշ գիտահանրամատչելի գրականության մեջ կիրառվում է նաև լպուլսի բացակայության հիվանդություն՝ անվանումը, քանի որ որոշ դեպքերում վերջույթների պուլսը բացակայում է կամ անհավասար է:

---

## **5.2 Ի՞նչ հաճախականությամբ է այն հանդիպում:**

Աշխարհում, ՏԱ-ը համեմատաբար հաճախ է հանդիպում, քանի որ այն հանդիպում է ոչ սպիտակ ազգերի շրջանում (հիմնականում ասիացիների մոտ): Այս հիվանդությունը շատ հազվադեպ է հանդիպում եվրոպացիների մոտ: Աղջիկները (սովորաբար դեռահասության տարիքում) հիվանդանում են ավելի հաճախ, քան տղաները:

## **5.3 Որո՞նք են հիմնական նշանները:**

Հիվանդության վաղ շրջանին բնորոշ են տենդը, ախորշակի կորուստը, քաշի կորուստը, հոդամկանացավը, գլխացավը և գիշերային քրտնարտադրությունը: Լաբորատոր քննությամբ դիտվում է բորբոքային ակտիվության բարձրացում: Երբ զարկերակի բորբոքումը ավելի է պրոգրեսիվում, ի հայտ են գալիս արյունամատակարարման խանգարման նշաններ: Երեխաների մոտ հիվանդության ամենահաճախ հանդիպող սկզբնական նշաններից է զարկերակային ճնշման բարձրացումը, որի պատճառը որովայնային զարկերակների ախտահարման հետևանքով երիկամների արյան շրջանառության խանգարումն է: Հաճախ հանդիպող նշաններից են վերջույթների վրա ծայրամասային անոթազարկի բացակայությունը, վերջույթների միջև զարկերակային ճնշման տարբերությունները, նեղացած զարկերակի վրա անոթային աղմուկի առկայությունը, որը լսվում է ստետոսկոպով և վերջույթների սուր ցավը (կլաուդիկացիա): Ուղեղի արյան շրջանառության խանգարման մասին են վկայում գլխացավերը, տարբեր նյարդաբանական և ակնային նշաններ:

## **5.4 Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում:**

Դոպլեր մեթոդով ուլտրաձայնային հետազոտությունը կիրառվում է սրտին մոտ գտնվող խոշոր զարկերակային ճյուղերի ախտահարումը հայտնաբերելու կամ հետազայում հսկելու համար, սակայն այս մեթոդը հաճախ արդյունավետ չէ ծայրամասային անոթների ախտահարման դեպքում:

Խոշոր զարկերակների, որոնցից են աորտան և նրա գլխավոր ճյուղերը, վիզուալիզացնող մեթոդներից ամենահավաստին Մագնիսառեզոնանսային տոմոգրաֆիան է, որը գրանցում է արյունատար անոթների կառուցվածքը և արյան հոսքը (ՄՌՏ

---

անգիոգրաֆիա): Ավելի փոքր արյանատար անոթները տեսանելի դարձնելու համար կարող է կիրառվել ռենտգենագրաֆիկ հետազոտություն, որտեղ արյունատար անոթները վիզուալիզացվում են կոնտրաստ նյութի միջոցով (կոնտրաստ նյութը ներմուծվում է ուղիղ արյան մեջ): Սա կոչվում է պայմանական (կոնվենսիոն) անգիոգրաֆիա :

Կարող է կիրառվել նաև կոմպյուտերային տոմոգրաֆիան (ԿՏ անգոիգրաֆիա): Միջուկային բժշկությունը առաջարկում է հետազոտություն, որը կոչվում է Պոզիտրոն էմիսիոն տոմոգրաֆիա (ՊԵՏ՝ PET): Ռադիոտոպը ներմուծվում է երակի մեջ և գրանցում է սկաների միջոցով: Ռադիոտոպի կուտակումը ակտիվ բորբոքման հատվածներում ցույց է տալիս զարկերակի պատի ախտահարման տարածվածությունը:

### **5.5Ո՞րն է բուժումը:**

Երեխաներին կորտիկոստերոիդների նշանակումը ՏԱ-ի բուժման հիմնական մեթոդն է: Այս դեղերի ներմուծման եղանակները, դեղաչափը և բուժման տևողությունը ընտրվում են անհատականորեն՝ հաշվի առնելով հիվանդության տարածվածությունը և ծանրությունը: Հաճախ օգտագործվում են իմուն ֆունկցիան ճնշող այլ դեղեր հիվանդության հենց սկզբից՝ կորտիկոստերոիդների անհրաժեշտությունը պակասեցնելու համար: Հաճախակի օգտագործվում են Ազաթիոպրին, Մետոտրոքսատ կամ Միկոֆենալատ Մոֆետիլ: Որոշ ծանր դեպքերում, հիվանդության կառավարման հասնելու նպատակով (այսպես կոչված ինդուկցիոն բուժում) տրվում է Ցիկլոֆոսֆամիդ: Հիվանդության ծանր ընթացքի կամ բուժմանը չպատասխանելու դեպքերում, երբեմն, կիրառվում են այլ դեղեր, որոնցից են կենսաբանական դեղերը (ՌԻՆԳ պաշարիչներ կամ Տոցիլիզումաբ), սակայն դրանց արդյունավետության մասին պաշտոնական հետազոտություններ չկան:

Առանձին դեպքերում, որպես լրացուցիչ բուժման մեթոդ, կիրառվում են արյունատար անոթները լայնացնող դեղեր (վազոդիլատատորներ), զարկերակային ճնշումն իջեցնող դեղեր, արյան մակարդուկների ձևավորմանը խոչնդոտող դեղամիջոցներ (ասպիրին կամ հակակոագուլյանտ) և ցավազրկողներ (ոչ ստերոիդային հակաբորբոքային դեղեր՝ ՈՍՀԲ):

---

## **6. ANCA ասոցացված վասկուլիտներ՝ Գրանուլեմատոզի հետ հանդիպող պոլիանգիտ (Վեգեների գրանուլեմատոզ, ԳՊԱ) և Միկրոսկոպիկ պոլիանգիտ (ՄՊԱ)**

### **6.1 Ի՞նչ է սա:**

ԳՊԱ-ն խրոնիկ համակարգային հիվանդություն է, որը ախտահարում է հիմնականում ամենափոքր անոթները և վերին շնչուղիների ( քիթ և հարքթային ծոցեր), ստորին շնչուղիների և երիկամների հյուսվածքները: Գրանուլեմատոզ տերմինը խոսում է միկրոսկոպիկ բորբոքային գոյացությունների առկայության մասին, որոնք առաջացնում են փոքրիկ բազմաշերտ հանգույցներ անոթների շուրջը:

ՄՊԱ-ն ախտահարում է ամենափոքր անոթները: Երկու հիվանդության ժամանակ էլ առկա են լինում ANCA կոչվող հակամարմիններ (հականեյտրոֆիլային ցիտոպլազմատիկ հակամարմիններ), ինչի պատճառով էլ հիվանդությունը կոչվել է ANCA ասոցացված հիվանդությունը:

### **6.2 Ի՞նչ հաճախականությամբ է այն հանդիպում: Այս հիվանդության ընթացքը նմա՞ն է մեծահասակների հիվանդությանը:**

Մանկական տարիքում ԳՊԱ-ն խիստ հազվադեպ է հանդիպում: Հանդիպման իրական հաճախականությունը հայտնի չէ, բայց հավանաբար չի կարող գերազանցել տարվա ընթացքում 1 նոր դեպք 1միլիոն երեխայի հաշվարկով: Դեպքերի 97%ը նկարագրվում են սպիտակ պոպուլյացիաներում (կովկասցիներ): Երեխաների շրջանում երկու սեռերն էլ հիվանդանում են հավասարապես, մինչդեռ մեծահասակների շրջանում տղամարդիկ հիվանդանում են քիչ ավելի հաճախ, քան կանայք:

### **6.3 Որո՞նք են հիմնական նշանները:**

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

Ձայնալարերից ներքև ընկած շնչուղիների ախտահարման դեպքում

---

կարող է առաջանալ շնչուղիների նեղացում՝ հանգեցնելով ձայնի խռպոտման և շնչառության դժվարացման: Թորքերում բորբոքային հանգույցների առկայության հետևանքով առաջանում թոքաբորբին բնորոշ գանգատներ՝ շնչառության դժվարացում, մակերեսային շնչառություն, հազ և կրծքավանդակի ցավ:

Երիկամների ախտահարումը սկզբնական շրջանում հայտնաբերվում է միայն փոքրաթիվ հիվանդների շրջանում, սակայն ավելի է հաճախանում հիվանդության զարգացման ընթացքում, որի ժամանակ հայտնաբերվում է մեզի և արյան քննությունների փոփոխություններ և հիպերտենզիա: Բորբոքային հյուսվածք կարող է զարգանալ նաև ակնագնդի հետևում ընկած տարածությունում՝ առաջացնելով աչքերի առաջիւրում, կամ միջին ականջում՝ առաջացնելով խրոնիկ միջին օտիտ: Ընդհանուր նշաններից հաճախ են հադիպում քաշի կորուստը, հոգնածության ավելացումը, տենդը, և գիշերային քրտնարդադրությունը, ինչպես նաև տարբեր մաշկային և ոսկրամկանային փոփոխությունները: ՄՊԱ-ի դեպքում հիմնականում ախտահարվում են երիկամները և թոքերը:

#### **6.4 Ինչպես է այն ախտորոշվում:**

Վերին և ստորին շնչուղիների բորբոքման նշանների առկայությունը՝ երիկամների ախտահարմանը բնորոշ փոփոխությունների (մեզում արյան և սպիտակուլցների առկայությունը, արյան մեջ երիկամների միջոցով մաքրվող նյութերի՝ կրեատինինի և միզանյութի պարունակության ավելացումը) հետ միաժամանակ, հիմք են տալիս մտածելու ԳՊԱ-ի հնարավորության մասին:

Արյան թեստերը սովորաբար ցույց են տալիս ոչ սպեցիֆիկ բորբոքային ցուցանիշների (ԷՆԱ, CRP) բարձրացում և ANCA-ի տիտրի ավելացում: Ախտորոշումը դրվում է հյուսվածքային բիոպսիայի միջոցով:

#### **6.5 Ո՞րն է բուժումը**

Երեխաների մոտ հանդիպող ԳՊԱ/ՄՊԱ-ի ինդուկցիոն բուժման հիմնական մեթոդն է կորտիկոստերոիդների զուգակցումը Ցիկլոֆոսֆամիդի հետ: Իմուն համակարգը ճնշող այլ դեղեր, ինչպիսիք են Ռիտուլքսիմաբը, կարող են նշանակվել առանձին դեպքերում: Երբ հիվանդությունը դուրս է գալիս ակտիվ փուլից, այն



---

հսկողության տակ պահելու համար, որպես պահպանողական բուժում օգտագործվում է Ազաթիոպրին, Մետոտրեքսատ կամ Միկոֆենոլատ Մոֆետիլ:

Լրացուցիչ բուժման մեթոդներից են հակաբիոտիկները (հիմնականում երկարատև տրվող Կո- տրիմոքսազոլը), արյան ճնշումը իջեցնող դեղեր, արյան մակարդուկների ձևավորմանը խոչընդոտող դեղեր (ասպիրին կամ հակակոագուլյանտներ) և ցավազրկողներ ( ոչ ստերոիդային հակաբորբոքային դեղեր՝ ՈՍՀԲ):

## **7. Կենտրոնական նյարդային համակարգի առաջնային անգիիտ**

### **7.1 Ի՞նչ է սա:**

Երեխաների մոտ Կենտրոնական նյարդային համակարգի առաջնային անգիիտը (ԿՆՀԱԱ) հանդիսանում է գլխուղեղի բորբոքային հիվանդություն, որի թիրախն են գլխուղեղի փոքր և միջին տրամաչափի անոթները: Պատճառները անհայտ են: Բայց քանի որ որոշ երեխաներ նախապես հիվանդացած են լինում ջրծաղիկով, մեծացնում է հավանականությունը, որ բորբոքային պրոցեսի համար ինֆեկցիան խթանիչ գործոն է հանդիսանում :

### **7.2 Ի՞նչ հաճախականությամբ է այն հանդիպում:**

Այն շատ հազվադեպ հիվանդություն է:

### **7.3 Որո՞ն ք են հիմնական նշանները:**

Հիվանդությունը կարող է զարգանալ շատ հանկարծակի մարմնի մի կողմի վերջույթների (ինսուլտ) շարժողական խանգարման (պարալիչ) զարգացման, դժվար կառավարվող ցնցումների կամ ծանր գլխացավերի ձևով: Երբեմն դիֆուզ նյարդաբանական կամ հոգեբանական նշաններից կարող են առաջանալ վարքի կամ տրամադրության խանգարում: Համակարգային բորբոքային այնպիսի նշանները, ինչպիսիք են տենդը և արյան բորբոքային ցուցանիշների բարձրացումը, կարող են բացակայել:

### **7.4 Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում:**

Արյան և ուղեղ-ողնուղեղային հեղուկի հետազոտությունները

---

սպեցիֆիկ չեն, և հիմնականում կատարվում են նյարդաբանական նշաններով ուղեկցվող այլ վիճակները բացառելու համար, ինչպիսիք են ինֆեկցիաները, գլխուղեղի այլ, ոչ ինֆեկցիոն բորբոքային ախտահարումները և արյան մակարդման խանգարումներ: Ուղեղի կամ ողնուղեղի վիզուալիզացումը հիմնական ախտորոշիչ հետազոտություններն են: Մագնիսառեզոնանսային անգիոգրաֆիան (ՄՌԱ) և/կամ կոնվենցիոն անգիոգրաֆիան (ռենտգեն հետազոտություն) հաճախ կիրառվում են խոշոր և միջին տրամաչափի անոթների ախտահարումը հայտնաբերելու համար: Հետազոտությունների կրկնումը անհրաժեշտ է հիվանդության զարգացումը տեսնելու համար: Երբ անբացատրելի ուղեղային երևույթներ ունեցող երեխայի մոտ չի հայտնաբերվում զարկերակի ախտահարում, պետք է ենթադրել փոքր անոթների ախտահարման մասին: Սա հնարավոր է վերջնականապես հաստատել ուղեղի բիոպսիայի միջոցով:

### **7.5Ո՞րն է բուժումը:**

Ջրծաղիկին հաջորդող հիվանդության դեպքերի բուժման համար, կորտիկոստերոիդների կարճատև ընդունումը (մոտ 3 ամիս), սովորաբար բավարար է լինում հիվանդության զարգացումը կանխելու համար: Անհրաժեշտության դեպքում, կարող է նշանակվել նաև հակավիրուսային դեղ (Ացիկլովիր): Կորտիկոստերոիդների այսպիսի սխեմայով բուժումը արվում է միայն անգիոգրաֆիա-դրական, չզարգացող հիվանդության ժամանակ: Եթե հիվանդությունը պրեգրեսիվում է (այսինքն ուղեղի ախտահարումը ավելի է արտահայտվում) , ապա ուղեղի հետագա վնասումը կանխելու համար շատ կարևոր է ինունոճնշիչ դեղերով ինտենսիվ բուժումը: Հիվանդության սկզբնական սուր փուլում հաճախ օգտագործվում է Ցիկլոֆոսֆամիդ, որը հետո փոխարինվում է պահպանողական բուժմամբ (Ազաթիոպրին, Միկոֆենոլատ Մոֆետիլ): Տրվում է նաև արյան մակարդուկների ձևավորումը խափանող դեղեր (ասպիրին կամ հակակոագուլյանտ):

### **8.ԱՅԼ ՎԱՍԿՈՒԼԻՏՆԵՐ ԵՎ ՆՄԱՆԱՏԻՊ ՎԻՃԱԿՆԵՐ**

Մաշկային լեյկոցիտոկլաստիկ վասկուլիտը (կոչվում է նաև գերզգայուն կամ ալերգիկ վասկուլիտ) իրենից ներկայացնում է արյունատար անոթների բորբոքում, որն առաջանում է ալերգիկ

---

գործոնի նկատմամբ օրգանիզմի ոչ նորմալ պատասխան  
ռեակցիայի հետևանքով: Երեխաների մոտ այս վիճակի հաճախ  
հանդիպող խթանիչ գործոններն են դեղերը և ինֆեկցիաները: Սրա  
ընթացքում սովորաբար ախտահարվում են փոքր տրամաչափի  
անոթները, որոնք մաշկի բիոպսիայով ունեն սպեցիֆիկ  
միկրոսկոպիկ տեսք:

Հիպոկոմպլեմենտեմիկ ուրտիկար վասկուլիտը բնութագրվում է  
քորվող տարածուն ցանով, որն այդքան շուտ չի անցնում, ինչպես  
ընդհանուր մաշկային ալերգիկ ռեակցիան: Այս վիճակի ժամանակ  
արյան քննությամբ հայտնաբերվում է կոմպլեմենտի ցածր  
ցուցանիշներ:

Էոզինոֆիլային պոլիանգիտը (նախկինում Չարջ-Ստրաուսի  
համախտանիշ) երեխաների մոտ չափազանց հազվադեպ  
հանդիպող վասկուլիտ է: Մաշկի և ներքին օրգանների բազմաթիվ  
վասկուլիտիկ նշաններն ուղեկցվում են ասթմայով և արյան մեջ,  
ինչպես նաև հյուսվածքներում էոզինոֆիլ կոչվող արյան սպիտակ  
բջջիչների մակարդակի ավելացումով:

Կոգանի համախտանիշը հազվադեպ հանդիպող հիվանդությունն է,  
որը բնութագրվում է աչքերի և ներքին ականջի ախտահարումով,  
որը ուղեկցվում է լուսավախությամբ, գլխապտույտով և լսողության  
կորստով: Կարող են առկա լինել տարածուն վասկուլիտի նշաններ  
ևս:

Բեխչետի հիվանդությունը նկարագրված է առանձին բաժնում: