



<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 սնուցվող 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 (երիթրոցիտների նստեցման արագություն), Շ ռեակտիվ սպիտակուլի, բարձրացում: Խոշոր զարկերակների անոմալիաները հայտնաբերվում են անգիոգրաֆիայի (ռադիոլոգիական հետազոտման միջոց, որը թույլ է տալիս տեսնել արյունատար անոթները) միջոցով :