



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

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

Տարբերակ 2016

### **2. ԱԽՏՈՐՈՇՈՒՄ 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 պոլիանգիտով, Չարգ Ստրաուսի համախտանիշ, Մաշկային լեյկոցիտոկլաստիկ վասկուլիտ, Միկրոսկոպիկ պոլիանգիտ):

#### **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, ռենտգենգրաֆիա, 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 ռևմատոլոգիական 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: Իմունոնշիչ դեղերի ( Ցիկլոֆոսֆամիդ) և կորտիկոստերոիդների զուգացումը հիվանդության ռեմիսիա առաջացնելու համար բուժման ամենաարդյունավետ տարբերակն է:

Պահպանողական բուժման համար օգտագործվող դեղերից են՝ Ազաթիոպրինը, Մետոտրեքսատը, Միկոֆենուլատ 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 ռիտուլքսիմաբը), 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 ռեմատոլոգի 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: Չբուժվելու դեպքում այս հիվանդություններից մահացության տոկոսը հարաբերականորեն բարձր է: