



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

Հազվադեպ հանդիպող յուզվենիլ, առաջնային համակարգային վասկուլիտներ

Տարբերակ 2016

4. ՀԱՆԳՈՒՑԱՎՈՐ ՊՈԼԻԱՐՏԵՐԻՏ

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՝ (անևրիզմաներ): 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, հոգևածության 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 մակարդուկների ձևավորմանը խոչնդոտող դեղամիջոցներ (ասպիրին կամ հակակոագուլյանտ) և ցավազրկողներ (ոչ ստերոիդային հակաբորբոքային դեղեր՝ ՈՍՀԲ):