



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 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 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: 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, սպիտակուցներով, 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 ՊՈԼԻՎՐՏԵՐԻՑ

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, 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 մակարդուկների 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:

5.5 Ո՞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 Ռիտուքսիմաբը, 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 ՆԱՎՆԱՏԻՊ 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
բջիջների մակարդակի ավելացումով:

Կոզանի 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: