



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

Հազվադեպ հանդիպող յուզվենիլ, առաջնային համակարգային վասկուլիտներ

Տարբերակ 2016

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 1 միլիոն 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 թամբածև ձևափոխություն:

Ձայնալարերից ներքև ընկած շնչուղիների ախտահարման դեպքում կարող է առաջանալ շնչուղիների նեղացում՝ հանգեցնելով ձայնի խռպոտման և շնչառության դժվարացման: Թոքերում 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 (EՆԱ, 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 Ռիտուլիքսիմաբը, 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):