



6

2011

Մանկաբուժական լրատու 6, 2011

Առաքելությունը.

Ծանոթացնել բուժաշխատողներին առաջատար ամսագրերում հրատարակված, ապացուցողական բժշկությանը հիմնավորված և գործնական նշանակություն ունեցող մանկաբուժական նյութերին:

ԳԼԽԱՎՈՐ ԽԱՆՔԱԳԻՐ`

Կոստանդին Տեր-Ոսկանյան

Խմբագիր՝

Հրաչուհի Դադարյան

Խմբագրական խորհուրդ՝

Անահիտ Ղազարյան

Հովհաննես Ղազարյան

Հրաչուհի Ռազարյան

Արմեն Միհրանյան

Ռուբեն Զամալյան

Կոստանդին Տեր-Ոսկանյան

Էջադրող՝ ԱԼԽՈՆԱ ՎԱՐԴԱՆՅԱՆ

Ձևավորող՝ Հեղինա Դեմիրճյան

Բովանդակություն

Նյութերը պատրաստեցին

Մանկական վասկուլիտների ժամանակակից
դասակարգումը և ախտորոշման
չափանիշները

Կոստանդին Տեր-Ոսկանյան
Հրաչուհի Ղազարյան

Խմբագրական 1-10 էջ

ՇՈՆԼԵՅՈՒՆ-ՅԵՆՈՒՄԻ պուրապուրա

11-21 ٤٩

Լյուդմիլա Եպիսկոպոսյան

Յոդվածը լրացվել և վերամշակվել է խմբագիրների կողմից

Կապասակի հիվանդություն

22-36 ٤٢

Կոստանդին Տեր-Ոսկանյան
Անի Կարախանյան

Պատասխաններ

1-Q, 2-Q, 3-Q, 4-Q, 5-P, 6-P, 7-Q, 8-Q, 9-U, 10-P, 11-P, 12-Q, 13-Q, 14-Q, 15-Q, 16-P, 17-U, 18-U

Շապիկի նկարը՝ հեղ. Պետրոս Կոնտրաջյան

ՄԱՆԿԱԿԱՆ ՎԱՍԿՈՒԼԻՏՆԵՐԻ ԺԱՄԱՆԱԿԱԿԻՑ ԴԱՍԱԿԱՐԳՈՒՄԸ ԵՎ ԱԽՏՈՐՈՇՄԱՆ ՉԱՓԱՆԻՇՆԵՐԸ

Վասկուլիտները կազմում են բազմահամակարգային խանգարումների խումբ, որոնք արտահայտվում են արյունատար անոթների բորբոքումով և կարող են լինել առաջնային կամ երկրորդային՝ այլ հիվանդության հետևանք: Չնայած այս ընդհանրությանը, վասկուլիտները զգալիորեն տարբերվում են կլինիկական, ռենտգենաբանական/գործիքային, լաբորատոր և հյուսվածքաբանական պատկերով: Այս տարբերությունների մեծ մասը կախված է ախտահարված անոթների տրամաչափից, զարկերակների, երակների կամ միաժամանակ երկուսի ախտահարումից և տարբեր օրգանների ընդգրկվածությունից:

Նշվածներից բոլորն էլ իրենց ազդեցությունն են թողնում բուժման և կանխատեսման վրա: Որոշ վասկուլիտների բնորոշ է նաև տարիքային առանձնահատկություններ:

Հիվանդության սահմանումը, դասակարգման չափանիշները և ախտորոշման չափանիշները յուրաքանչյուր հիվանդության նոմենկլատուրայի (անվանացուցակի) հիմնական բաղադրիչներն են: Սակայն դրանք հաճախ սխալմամբ կիրառվում են որպես հոմանիշներ: Վասկուլիտների վերաբերյալ բազմաթիվ աշխատություններում ընդունվել են հետևյալ հասկացությունները.

- Հիվանդության սահմանում. արտահայտում է տվյալ վասկուլիտի նկարագիրը:

- Դասակարգման չափանիշներ. կիրառվում են այն դեպքերում, երբ նախապես պարզվել է, որ հիվանդն

ունի վասկուլիտ, սակայն անհայտ է վասկուլիտի կոնկրետ տեսակը: Տարբեր վասկուլիտների դասակարգման չափանիշների հիմքում ընկած են կլինիկական, լաբորատոր, հյուսվածքաբանական և ռենտգենաբանական բնութագրեր, որոնց շնորհիվ կարելի է հիվանդությունը դասել վասկուլիտների հատուկ ենթախմբում: Դասակարգման չափանիշները հիմնականում կիրառվում են հետազոտությունների ժամանակ՝ հոմոգեն խմբի պացիենտների հավաքագրման նպատակով:

- Ախտորոշիչ չափանիշներ. հնարավորություն են տալիս տարբերել տվյալ վիճակը նորմայից, ինչպես նաև մույնատիպ պատկերով և վասկուլիտին նմանվող, սակայն ոչ վասկուլիտային հիվանդությունից: Ախտորոշման չափանիշների հիմնական նպատակն է ախտորոշել տվյալ պացիենտի հիվանդությունը:

1980-ական թվականներին Ռևմատոլոգիայի Ամերիկյան Քոլեջը (**American College of Rheumatology- ACR**) ստեղծեց ենթակոմիտե՝ վասկուլիտների դասակարգման չափանիշներ մշակելու նպատակով: Աշխատանքներում ներառվեցին հետևյալ յոթ կատեգորիաները. խոշոր բջջային արտերիտ, Տակայասու արտերիտ, Վեգների գրանուլոմատոզ, Չարգ-Ստրաուսի համախտանիշ, հանգուցավոր պերիարտերիտ, Շոնլեյն-Հենոխի պուրպուրա և գերզգայունության վասկուլիտներ: Արդ-

յունքները հրապարակվեցին 1990 թ-ին և միջազգային ճանաչում ստացան:

Թեև ACR-ի կողմից առաջարկված դասակարգման չափանիշները մշակվել էին մեծահասակ հիվանդների տվյալների հիման վրա, մինչև 2005 թ-ը դրանք կիրառվում էին նաև մանկաբուժական պրակտիկայում:

Անցած ավելի քան 20 տարիների ընթացքում, բժշկագիտության զարգացմանը զուգահեռ, վասկուլիտների դասակարգման չափանիշների նկատմամբ առաջացան մի շարք նոր պահանջներ: Վասկուլիտների ախտորոշման և տարբերակման գործում կարևորվեցին ANCA-ի (հականեյտրոֆիլային ցիտոպլազմային հակամարմիններ) որոշումը, պատկերման ժամանակակից բարձրորակ միջոցները, ինչպիսիք են համակարգչային տոմոգրաֆիկ (CT) և մագնիսա-ռեզոնանսային (MRA) անգիոգրաֆիան: Ի լրացումն, պետք է նաև նշել, որ մինչ այսօր չեն մշակվել վասկուլիտների՝ ժամանակակից պահանջներին համապատասխանող և միջազգային ճանաչում ստացած ախտորոշման չափանիշներ:

Նշված հարցերը պարզաբանելու նպատակով ACR-ի և EULAR-ի կողմից (European League Against Rheumatism/Ռևմատիզմին Ընդդեմ Եվրոպական Լիգա) 2010 թ-ին սկսվել է նոր կլինիկական հետազոտություն (Առաջնային համակարգային վասկուլիտների ախտորոշման և դասակարգման չափանիշները/ **D**iagnostic and **C**lassification **C**riteria for **P**rimary **S**ystemic **V**asculitis/DCVAS), որի նպատակն է վասկուլիտով հիվանդ մեծահասակների համար գործող դասակարգման չափանիշների վերանայումը և ախտորոշման չափանիշների մշակումը: Պլանավորվել է աշխատանքներն ավարտել 2013 թ-ին:

Խնդրահարույց է նաև ACR-ի դասակարգման չափանիշների կիրառումը մանկական պրակտիկայում:

Թեև վասկուլիտով հիվանդ երեխաներն ու մեծահասակներն ունենում են որոշ ընդհանուր կլինիկական արտահայտություններ, դրանց հանդիպման հաճախականությունը

և ուղեկցող հիվանդությունները հաճախ տարբեր են: Օրինակ, Կավասակի հիվանդությունը մանկության շրջանի առավել հաճախ հանդիպող վասկուլիտներից է, իսկ մեծահասակ տարիքում այն հազվադեպ է առաջանում: Միաժամանակ, խոշոր բջջային արտերիտը հանդիպում է բացառապես մեծահասակների մոտ: Հայտնի է նաև, որ Շոնլեյն-Հենոխի պուրպուրայի դեպքում, կախված տարիքից, տարբեր է արթրիտի առաջացման ու երիկամների ախտահարման հավանականությունը, ինչպես նաև վերջինիս պրոգնոզը: Հետևաբար, հասկանալի է, որ մեծահասակների համար գործող ACR-ի դասակարգման չափանիշները ոչ միայն «հնացած» են, այլև հարմար չեն մանկաբուժությունում կիրառելու համար՝ ցածր զգայնության և սպեցիֆիկության պատճառով:

Հաշվի առնելով այս մտահոգությունները, PRES-ը (**P**ediatric **R**heumatology **E**uropean **S**ociety/Մանկական Ռևմատոլոգիայի Եվրոպական Միություն) և EULAR-ը մանկական ռևմատոլոգների և մանկական նեֆրոլոգների մասնակցությամբ կազմեցին աշխատանքային խումբ՝ 1990 թ-ին հրապարակված ACR-ի դասակարգման չափանիշների կիրառելիությունը մանկական պրակտիկայում գնահատելու և, անհրաժեշտության դեպքում, մանկական չափանիշներ մշակելու համար:

Աշխատանքային խմբի առաջարկները քննարկվեցին 2005 թ-ին Վիեննայում կայացած կոնֆերանսին և հաստատվեցին հետևյալ դրույթները.

1. ընդունվեց մանկական վասկուլիտների նոր դասակարգում (աղյուսակ 1)

Մանկական վասկուլիտների դասակարգման հիմք ընդունվեց ACR-ի 1990 թ-ի խմբավորումը՝ ըստ ախտահարված անոթների չափերի: Կատարվեցին նաև կարևոր փոփոխություններ, օրինակ

- գերազանցապես փոքր անոթների ախտահարումով ենթախումբը լրացուցիչ բաժանվեց գրանուլոմատոզ և ոչ գրանուլոմատոզ վասկուլիտների

- «այլ վասկուլիտներ» կատեգորիայում ներառվեցին նաև Բեհչետի հիվանդությունը և Կոգանի համախտանիշը, քանի որ հնարավոր չէր դրանք դասել ըստ ախտահարված անոթների չափերի:

2. առաջարկվեցին մանկության շրջանում առավել հաճախ հանդիպող վասկուլիտների՝ Տակայասու արտերիտի, Վեգեների գրանուլոմատոզի, մանկական հանգուցավոր պերիարտերիտի, Շոնլեյն-Հենոխի պուրպուրայի և Կավասակի հիվանդության դասակարգման չափանիշների նախնական տարբերակները:

Քանի որ նորաստեղծ չափանիշների հիմքում ընկած էին միայն գրականության տվյալների ամփոփումն ու փորձագետների համաձայնությունը, ապա դրանք ճանաչվեցին որպես նախնական արդյունքներ, և պլանավորվեց շարունակել աշխատանքները՝ տվյալների հետագա վավերացման(validation) նպատակով:

Տվյալների վիճակագրական վավերացումն իրականացվեց Մանկական Ռևմատոլոգիական Միջազգային ուսումնասիրությունների կազմակերպության (the Paediatric Rheumatology International Trials Organisation-PRINTO) կողմից: Հետագայում PRINTO-ն և PRES-ը, EULAR-ի աջակցությամբ, իրականացրեցին եզրափակիչ փուլը և արդյունքները ներկայացվեցին 2008 թ-ի Ankara Consensus կոնֆերանսին, որտեղ հաստատվեցին Շոնլեյն-Հենոխի պուրպուրայի, մանկական հասակի Տակայասու արտերիտի, մանկական հասակի հանգուցավոր պերիարտերիտի և

Վեգեների գրանուլոմատոզի դասակարգման չափանիշների վերջնական տարբերակները (աղյուսակներ 2,3,4,5): Միկրոսկոպիկ պոլիանգիիտը և Չարգ-Ստրաուսի համախտանիշը անբավարար տվյալների պատճառով դուրս մնացին հետազոտությունից, իսկ Կավասակի հիվանդության դասակարգման չափանիշների մշակումը տվյալ նախագծում չէր ընդգրկվել:

«Մանկաբուժական լրատու»-ի սույն համարում ներկայացվում են մանկության շրջանում առավել հաճախ հանդիպող վասկուլիտները՝ Շոնլեյն-Հենոխի պուրպուրան (ՇՀՊ) և Կավասակի հիվանդությունը (ԿՀ):

ԿՀ-ի համար առաջարկվել են ախտորոշիչ չափանիշներ՝ Ամերիկյան Սրտաբանական Ասոցիացիայի (AHA, 1993 թ.) և ճապոնիայի Առողջապահության Նախարարության Կավասակի հիվանդությունն ուսումնասիրող խմբի (Kawasaki Disease Research Group of the Ministry of Health, Labor and Welfare) կողմից: Երկուսում էլ տրվում են ախտորոշման նույն՝ 6 չափանիշները, սակայն AHA-ի առաջարկում 5 և ավելի օր տևողությամբ տենդի առկայությունը դասվում է որպես ախտորոշման պարտադիր պայման:

ՇՀՊ-ի համար միջազգային ճանաչում ստացած ախտորոշիչ չափանիշներ դեռևս չեն մշակվել և կլինիկական պրակտիկայում դրանց «ժամանակավոր փոխարինում են» աղյուսակ 2-ում ներկայացված դասակարգման չափանիշները:

Աղյուսակ 1

Մանկական վասկուլիտների դասակարգումը (EULAR/PRES, Vienna 2005)

I. Գերազանցապես խոշոր անոթների վասկուլիտներ
Տակայասու աբսցեսներ
II. Գերազանցապես միջին չափի անոթների վասկուլիտներ
- Մանկական հանգուցավոր պոլիարտերիտ - Մաշկային պոլիարտերիտ - Կավասակի հիվանդություն
III. Գերազանցապես փոքր անոթների վասկուլիտներ
Ա. Գրանուլոմատոզ
- Վեգեների գրանուլոմատոզ - Չարգ-Ստրաուսի համախտանիշ
Բ. Ոչ գրանուլոմատոզ
- Միկրոսկոպիկ պոլիանգիտ - Շոնլեյն-Հենոխի պուրպուրա - Իզոլացված մաշկային լեյկոցիտոկլաստիկ վասկուլիտ - Հիպոկոմպլեմենտային ուրտիկար (եղնաջանային) վասկուլիտ
IV. Այլ վասկուլիտներ
- Բեհչետի հիվանդություն - Երկրորդային վասկուլիտներ - ինֆեկցիոն (ներառյալ հեպատիտ B ասոցացված հանգուցավոր պոլիարտերիտը) - ուռուցքային - դեղորայքային՝ ներառյալ գերզգայունության վասկուլիտը - Շարակցական հյուսվածքի հիվանդությունների հետ ասոցացվող վասկուլիտներ - Կենտրոնական նյարդային համակարգի իզոլացված վասկուլիտներ - Կոզանի համախտանիշ - Չդասակարգված վասկուլիտներ

Աղյուսակ 2

**Շոնլեյն-Հենոխի պուրպուրայի դասակարգման չափանիշները
(EULAR/PRINTO/PRES, Անկարա 2008 թ.)**

Չափանիշը	Չափանիշի բնորոշումը
Պուրպուրա (պարտադիր չափանիշ է)	Պուրպուրա (հիմնականում շոշափելի) կամ պետեխիաներ, գերազանցապես ստորին վերջույթներին*, թրոմբոցիտոպենիայի բացակայությամբ:
1. Որովայնացավ	Սուր սկզբով որովայնային խիթ, տարածուն որովայնացավեր: Կարող է դիտվել ինվազիոնացիա և ստամոքսաղիքային տրակտի արյունահոսություն:
2. Հյուսվածքաբանական ախտաբանություն	Բնորոշ է գերազանցապես IgA կուտակումով լեյկոցիտոկլաստիկ վասկուլիտը կամ պրոլիֆերատիվ (IgA դեպոզիտներով) գլոմերուլոնեֆրիտը:
3. Արթրիտ կամ արթրալգիա	Արթրիտը սահմանվում է որպես հոդերի սուր սկզբով այտուց կամ հոդացավ՝ շարժումների սահմանափակումով: Արթրալգիան սահմանվում է որպես սուր սկզբով հոդացավ՝ առանց հոդերի այտուցի կամ շարժումների սահմանափակման:
4. Երիկամների ախտահարում	Պրոտեինուրիա >0.3 գ/24ժ կամ մեզի առավոտյան նմուշում ալբումին/կրեատինին հարաբերությունը >30 մմոլ/մգ: Հեմատուրիա կամ էրիթրոցիտային գլանակներ՝ >5 էրիթրոցիտ տեսադաշտում կամ էրիթրոցիտային գլանակներ մեզի նստվածքում կամ $\geq 2+$ dipstick-ով:

**Շոնլեյն-Հենոխի պուրպուրայի սահմանումն
ըստ EULAR/PRINTO/PRES Ankara 2008 դասակարգման**

Պուրպուրա կամ պետեխիաներ (պարտադիր պայման է)՝ գերազանցապես ստորին վերջույթներին*, և հետևյալ չորս չափանիշներից առնվազն մեկի առկայություն.

- որովայնացավ
- հյուսվածքաբանական ախտաբանություն
- արթրիտ կամ արթրալգիա
- երիկամների ախտահարում

* Պուրպուրայի ատիպիկ տեղակայման դեպքում անհրաժեշտ է IgA դեպոզիտների առկայության հայտնաբերում բիոպսատում:

Աղյուսակ 3

Տակայասու արտերիտի դասակարգման չափանիշները մանկական հասակում (EULAR/PRINTO/PRES, Ankara 2008 թ.)

Չափանիշը	Չափանիշի բնորոշումը
Անգիոգրաֆիայով հայտնաբերված փոփոխություններ (պարտադիր չափանիշ է)	Աորտայի կամ գլխավոր ճյուղերի և թոքային զարկերակների անգիոգրաֆիայով (կաթետրային, ՅՏ կամ ՄՌՏ) հայտնաբերված անևրիզմա/լայնացում, նեղացում, խցանում կամ զարկերակի պատի հաստացում, որը պայմանավորված չէ ֆիբրոմկանային դիսպլազիայով կամ նմանատիպ ոչ բորբոքային հիվանդությամբ: Փոփոխությունները սովորաբար օջախային են կամ սեզոնային:
1. Անոթազարկի դեֆիցիտ կամ կլաուդիկացիա	Ծայրամասային անոթազարկի կորուստ/թուլացում/անհամաչափություն Կլաուդիկացիա. ֆիզիկական ակտիվությամբ խթանված տեղային մկանացավ
2. Ջարկերակային ճնշման (Ջճ) անհամաչափություն	Ջճ-ի անհամաչափություն չորս վերջույթներում. Սիստոլային ճնշման տարբերությունը >10 մմ սս-ից վերջույթներից յուրաքանչյուրում:
3. Աղմուկ/դողոց	Խոշոր զարկերակների վրա լսվող աղմուկներ կամ շոշափելի դողոց
4. Ջարկերակային հիպերտենզիա	Սիստոլային/դիաստոլային Ջճ-ը ըստ հասակի >95-րդ ցենտիլից
5. Սուր փուլի ռեակտանտներ	ԷՆԱ> 20 մմ/առաջին ժամում կամ C-ռեակտիվ սպիտակուցի ցանկացած արժեք, որը գերազանցում է նորման:

Մանկական հասակում Տակայասու արտերիտի սահմանումն ըստ EULAR/PRINTO/PRES Ankara 2008 դասակարգման

Աորտայի կամ գլխավոր ճյուղերի և թոքային զարկերակների անգիոգրաֆիայով հայտնաբերված ախտահարումներ. անևրիզմա/լայնացում (պարտադիր չափանիշ է) և հետևյալ 5 չափանիշներից առնվազն մեկը.

- Անոթազարկի դեֆիցիտ կամ կլաուդիկացիա
- Ջճ-ի անհամաչափություն չորս վերջույթներում
- Աղմուկ/ դողոց
- Ջարկերակային հիպերտենզիա
- Սուր փուլի ռեակտանտներ

Աղյուսակ 4

Հանգուցավոր պերիարտերիտի դասակարգման չափանիշները մանկական հասակում (EULAR/PRINTO/PRES, Անկարա 2008 թ.)

Չափանիշը	Չափանիշի բնորոշումը
Հյուսվածքաբանական ախտաբանություն*	Միջին կամ փոքր տրամաչափի անոթների նեկրոտիզացնող վասկուլիտը փաստող ապացույց
Անգիոգրաֆայով հայտնաբերված փոփոխություններ*	Միջին կամ փոքր տրամաչափի զարկերակների՝ անգիոգրաֆիայով հայտնաբերված անևրիզմաներ, նեղացումներ կամ խցանումներ, որոնք պայմանավորված չեն ֆիբրոմկանային դիսպլազիայով կամ այլ ոչ բորբոքային հիվանդությամբ: Նախընտրելի մեթոդն է կաթետրային անգիոգրաֆիան:
1. Մաշկի ախտահարում	Ցանցանման լիվեդո (Livedoreticularis). մաշկի մուգ վարդագույն/մանուշակագույն ցան, որն անկանոն ցանցի ձևով տեղակայվում է ենթամաշկային ճարպային բլթակների շուրջը: Հաճախ այն ավելի է արտահայտվում ցրտից: Մաշկի հանգույցներ. ցավոտ ենթամաշկային հանգույցներ Մաշկի մակերեսային ինֆարկտներ. մակերեսային խոցեր (ընգրկում է մաշկը և ենթամաշկի մակերեսային հյուսվածքը) կամ այլ փոքր իշեմիկ ախտահարումներ (եղնգային հիմի ինֆարկտներ, վերնոսկրային արյունազեղումներ, մատի բարձիկի նեկրոզ) Մաշկի խորանիստ ինֆարկտներ. մաշկի խորանիստ խոցեր (ընգրկում է խորանիստ ենթամաշկային հյուսվածքը և ստորադիր կառուցվածքները), մատների ֆալանգների կամ այլ ծայրամասային հյուսվածքների (քթի և ականջախեցու ծայրերի) նեկրոզ/փտախտ
2. Միալգիա/մկանների ցավոտություն	Մկանացավ կամ մկանների ցավոտություն
3. Ջարերակային հիպերտենզիա	Սիստոլային/դիաստոլային զարկերակային ճնշումն ըստ հասակի >95-րդ ցենտիլից
4. Ծայրամասային նեյրոպաթիա	Ծայրամասային զգայական նեյրոպաթիա. զգացողության «ձեռնոցաձև» կամ «գուլպայաձև» կորուստ առաջացնող նեյրոպաթիա Բազմակի շարժողական մոնոնևրիտ (Motor mononeuritis multiplex). Տվյալ ծայրամասային նյարդի ներքին հաշվի է առնվում միայն այն դեպքում, երբ կան շարժողական խանգարումներ:
5. Երիկամների ախտահարում	Պրոտեինուրիա >0.3գ/24ժ կամ առավոտյան մեզի մոլեկուլում ալբումին/կրեատինին հարաբերությունը >30մմոլ/մգ-ից Հենատուրիա կամ էրիթրոցիտային գլանակներ. >5 էրիթրոցիտից տեսադաշտում կամ էրիթրոցիտային գլանակներ մեզի մետվածքում կամ >2+ dipstick-ով Երիկամի ֆունկցիայի խանգարում. կծիկային ֆիլտրացիայի արագությունը (glomerular filtration rate/GFR), <նորմայի 50%-ից (Շվարցի բանաձև)

**Մանկական հասակում հանգուցավոր պերիարտերիտի սահմանում
ըստ EULAR/PRINTO/PRES Ankara 2008 դասակարգման**

Հյուսվածքաբանական ախտաբանություն **կամ** անգիոգրաֆիայով հայտնաբերված փոփոխություններ (պարտադիր չափանիշ է որևէ մեկի առկայությունը) և հետևյալ հինգ չափանիշներից առնվազն մեկի առկայություն.

- մաշկի ախտահարում
- միալգիա/ մկանների ցավոտություն
- ծայրամասային նեյրոպաթիա
- երիկամների ախտահարում

* Հյուսվածքաբանական կամ անգիոգրաֆիկ չափանիշի առկայությունը պարտադիր է:

Աղյուսակ 5

Վեգների գրանուլոմատոզի դասակարգման չափանիշները մանկական հասակում (EULAR/PRINTO/PRES, Անկարա 2008 թ.)

Չափանիշը	Չափանիշի բնորոշումը
1. Հյուսվածքաբանական ախտաբանություն	Գրանուլոմատոզ բորբոքում՝ զարկերակի պատում կամ պերիվասկուլար կամ էքստրավասկուլար
2. Վերին շնչուղիների ախտահարում	Քրոնիկ թարախային կամ արյունային արտադրություն քթից կամ կրկնվող քթային արյունահոսություններ/կեղևներ/գրանուլոմաներ Քթի միջնապատի պերֆորացիա կամ քթի թանբի դեֆորմացիա Հարքթային ծոցերի քրոնիկ կամ կրկնվող բորբոքումներ
3. Լարինգո-տրախեո-բրոնխային ախտահարում	Ենթաձայնաճեղքի, շնչափողի կամ բրոնխների նեղացում (ստենոզ)
4. Թոքերի ախտահարում	Կրծքավանդակի ռենտգենաբանական քննությամբ կամ համակարգչային տոմոգրաֆիայով հայտնաբերած հանգույցներ, խոռոչներ կամ կայուն ինֆիլտրատներ
5. Հակամեյտրոֆիլային ցիտոպլազմային հակամարմիններ (ANCA)	Իմունոֆլուորեսցենցիայի միջոցով կամ իմունոֆերմենտային քննությամբ (Enzyme-linked immunosorbent assay/ ELISA) հայտնաբերած MPO/p կամ PR3/c հակամեյտրոֆիլային ցիտոպլազմային հակամարմիններ (ANCA)
6. Երիկամների ախտահարում	Պրոտեինուրիա $>0.3\text{գ}/24\text{ժ}$ կամ առավոտյան մեզի նմուշում ալբումին/կրեատինին հարաբերությունը $>30\text{մմոլ}/\text{մգ-ից}$ Հեմատուրիա կամ էրիթրոցիտային գլանակներ. >5 էրիթրոցիտներ տեսադաշտում կամ էրիթրոցիտային գլանակներ մեզի նստվածքում կամ $>2+$ dipstick-ով Նեկրոտիզացնող ցածր(pauci)-իմունային գլոմերուլոնեֆրիտ

Մանկական հասակում Վեգների գրանուլոմատոզի սահմանումն ըստ EULAR/PRINTO/PRES Ankara 2008 դասակարգման

Թվարկած 6 չափանիշներից առնվազն 3-ի առկայություն.

- Հյուսվածքաբանական ախտաբանություն
- Վերին շնչուղիների ախտահարում
- Լարինգո-տրախեո-բրոնխային նեղացում
- Թոքերի ախտահարում
- Դրական ANCA
- Երիկամների ախտահարում

Գրականություն.

- **Fries JF, Hunder GG, Bloch DA, et al - The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of vasculitis. Summary.**
- Arthritis Rheum 1990, Vol 33, pp1135-6.
- **Jennette JC, Falk RJ et al - Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an International Consensus Conference.**
- Arthritis Rheum 1994, Vol 37, pp 187-192.
- **Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, et al - EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides.**
- Ann Rheum Dis 2006, Vol 65, pp 936-41.
- **Ruperto N, Özen S, Pistorio A, et al - EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis, and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part I: Overall methodology and clinical characterisation.**
- Ann Rheum Dis 2010, Vol 69, pp 790-7.
- **Özen S, Pistorio A, Iusan SM, et al - EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria.**
- Ann Rheum Dis 2010, Vol 69, pp 798-806.
- **Sarah Ringold, Carol A Wallace - Evolution of paediatric-specific vasculitis classification criteria.**
- Ann Rheum Dis 2010, Vol 69, pp 785-786.
- **Neil Basu, Richard Watts, Ingeborg Bajema, et al - EULAR points to consider in the development of classification and diagnostic criteria in systemic vasculitis.**
- Ann Rheum Dis 2010, Vol 69, pp 1744-1750.
- **J. C. Jennette - Nomenclature and classification of vasculitis: lessons learned from granulomatosis with polyangiitis (Wegener's granulomatosis).**
- Clinical and Experimental Immunology 2011, Vol 164 (Suppl. 1), pp 7-10.
- **Luqmani, R. A., Suppiah, R., Grayson, P. C., Merkel, P. A. and Watts, R. - Nomenclature and classification of vasculitis - update on the ACR/EULAR Diagnosis and Classification of Vasculitis Study (DCVAS).**
- Clinical & Experimental Immunology 2011, Vol 164 (Suppl. 1), pp 11-13.
- **Nader A. Khalidi - ANCA-associated Vasculitides and Classification: A Conundrum Solved?**
- The Journal of Rheumatology 2011, Vol 38, No. 6, pp 971-972.
- **Richard A. Watts, Ravi Suppiah, Peter A. Merkel and Raashid Luqmani - Systemic vasculitis - is it time to reclassify?**
- Rheumatology 2011, Vol 50 (4), pp 643-645.
- **American College of Rheumatology/ European League Against Rheumatism (ACR/EULAR) - Diagnostic and Classification Criteria for Primary Systemic Vasculitis (DCVAS)**
available at: <http://clinicaltrials.gov/ct2/show/results/NCT01066208>

ՇՈՆԼԵՅՆ - ՅԵՆՈՒՄԻ ՊՈՒՐՊՈՒՐԱ

Շոնլեյն-Յենոմի պուրպուրան (ՇՅՊ) մանկական հասակում ամենահաճախ հանդիպող համակարգային վասկուլիտն է: Այս հիվանդությունն առաջին անգամ, հավանաբար, նկարագրել է Վիլյամ Յեբերդենը 1801թ. մի տղայի մոտ, ով գանգատվում էր սրունքների «արյունային բծերից», որովայնացավերից, կղանքում և մեզում արյան առկայությունից ու ցավոտ ենթամաշկային այտուցներից: 1837թ. Յոհան Շոնլեյնը պուրպուրայի և հոդացավերի համակցումն անվանել է «ռևմատիկ պուրպուրա»: 1868թ. Էդուարդ Յենոմսը՝ Շոնլեյնի նախկին ուսանողը, նկարագրել է ստամոքսաղիքային տրակտի ախտահարումը պուրպուրայի և արթրիտի ժամանակ, իսկ ավելի ուշ արձանագրել է նաև երիկամների ընդգրկումը:

ՇՅՊ-ն վասկուլիտ է, որը գերազանցապես IgA դեպոզիտներով ախտահարում է փոքր անոթները՝ մազանոթները, երակիկները (վեոուլներ) և զարկերակիկները (արտերիոլներ): (Chapel Hill consensus conference on the nomenclature of systemic vasculitis, 1992 թ.):

ՇՅՊ-ի հիմնական կլինիկական դրսևորումներն են՝ պուրպուրան (ծիրանեցան), արթրիտը, որովայնացավերը, ստամոքսաղիքային արյունահոսությունը և նեֆրիտը:

Համաճարակաբանություն

ՇՅՊ-ի հանդիպման հաճախականությունը կազմում է տարին մոտավորապես 10 դեպք 100.000 երեխային: ՇՅՊ-ի հիվանդացությանը վերաբերող հիմնական հետազոտություններն իրականացվել են Եվրոպայում և Մերձավոր Արևելքում: ՇՅՊ-ի դեպքեր գրանցվել են ինչպես 6 ամսական հասակում, այնպես էլ 86 տարեկանում, սակայն հիվանդների մեծ մասը կազմում են երեխաները: Հետազոտությունների համաձայն հիվանդների միջին տարիքը 6 տարեկանն է: ՇՅՊ-ով հիվանդների մոտավորապես 75%-ը փոքր են 8 տարեկանից,

90%-ը՝ 10 տարեկանից: Հետազոտությունների մեծ մասում հիվանդացությունն ավելի բարձր է տղաների (60%), քան աղջիկների (40%) շրջանում:

ՇՅՊ-ի կլինիկական նշանները հաճախ ատիպիկ են եզրային տարիքային խմբերում. մեծահասակներին բնորոշ է հիվանդության ավելի ծանր ընթացքը, իսկ մինչև 2 տարեկան երեխաներն ավելի հազվադեպ են ունենում նեֆրիտ կամ ստամոքսաղիքային տրակտի բարդություններ:

ՇՅՊ-ն ավելի հաճախ հանդիպում է ձմռան, աշնան և գարնան ամիսներին, քան ամռանը, ինչը խոսում է այն մասին, որ հիվանդության պաթոգենեզում կարող են դեր խաղալ ինֆեկցիոն տրիգերները:

ՇՅՊ-ի առաջացմանը նպաստող միակ հիմնական պատճառ չի հայտնաբերվել:

Իտալիայում կատարված մի հետազոտության դիտարկումներում հիվանդների 2/3-ն ունեցել է հավանական նախորդող ինֆեկցիոն տրիգեր, ընդ որում նրանց 42%-ն ունեցել են շնչառական վարակ և շուրջ 25 %-ը՝ այլ ինֆեկցիաներ կամ ջերմության բարձրացում (Trapani S, Micheli A, 2005 թ.):

Շատ միկրոօրգանիզմներ են ասոցացվում ՇՅՊ-ի առաջացման հետ, և ամենահաճախը հայտնաբերվել է A խմբի β հեմոլիտիկ ստրեպտոկոկ: Որպես ՇՅՊ-ի տրիգեր նկարագրվել են նաև այլ միկրոօրգանիզմներ, ներառյալ՝ հեպատիտ A-ի և B-ի վիրուսները, ցիտոմեգալովիրուսը, ՄԻԱՎ-ը, ադենովիրուսը, միկոպլազման, հասարակ հերպեսի վիրուսը, հելիկոբակտերը, տոքսոկարան, պարվովիրուս B19-ը, ջրծաղիկի վիրուսը:

Ախտաբանությունը

ՇՅՊ-ի ժամանակ մաշկում հայտնաբերվում է լեյկոցիտոկլաստիկ վասկուլիտի պատկեր պերինուկլեար ինֆիլտրացիա-

յով՝ պոլիմորֆ և մոնոնուկլեար բջիջների կողմից: Կարող են ի հայտ գալ նաև մանր անոթների նեկրոզ և թրոմբոցիտային թրոմբներ: IgA-ն հայտնաբերվում է պուրպուրայի հատվածներում, սակայն կարող է ի հայտ գալ նաև չախտահարված մասերում:

Երիկամների ախտահարումը Շոնլեյն-Յենոխի նեֆրիտի դեպքում չի տարբերվում IgA նեֆրոպաթիայից. բնորոշ է ֆոկալ և սեզոննոտար պրոլիֆերատիվ գլոմերուլոնեֆրիտի պատկեր: Արտամազանոթային բջիջների պրոլիֆերացիայի արդյունքում կարող են ձևավորվել կիսալուսնաձև դեպոզիտներ: Իմունոֆլուորեսցենտային հետազոտությունը սովորաբար հայտնաբերում է մեզանգիալ IgA և IgG, C3 և ֆիբրին: IgA նեֆրոպաթիան ՇՅԴ նեֆրիտից տարբերակվում է արտաերիկամային կլինիկական նշանների հիման վրա:

Իմունոպաթոլոգիա

Չնայած ՇՅԴ-ի էթիոլոգիան անհայտ է, սակայն կան տվյալներ ի օգուտ իմունոպաթոլոգիական մեխանիզմների մասնակցության: Նկարագրված են IgA բազմաթիվ խանգարումներ, որոնք ներառում են IgA մակարդակի փոփոխություններ, IgA դասի հակամարմինների (IgA RF, IgA ANCA, IgA իմուն կոմպլեքսներ) մակարդակի բարձրացում և IgA նստեցում երիկամային ու մաշկային բիոպտատներում: Ենթադրվում է, որ IgA ANCA-ի հայտնաբերումը կարող է օգտակար լինել ՇՅԴ-ի ախտորոշման համար:

IgA-ն հանդես է գալիս երկու իզոտիպերի տեսքով՝ IgA1 և IgA2: Արտազատուկներում առկա IgA -ի 60% կազմում է IgA2-ը, այն հիմնականում ունի պոլիմերային կառուցվածք, այնինչ չիճուկի IgA-ն գլխավորապես կազմում է IgA1-ը, որի 90% ունի մոնոմերային կառուցվածք: ՇՅԴ-ի ժամանակ հիմնականում դիտվում է պոլիմերային IgA1-ի նստեցում մաշկում, երիկամների կծիկային և ստամոքսաղիքային տրակտի մազանոթներում: ՇՅԴ նեֆրիտի դեպքում գրանցվել են ոչ նորմալ գլխոգիլացված IgA1-ի նշանակալի բարձր մակարդակներ:

ՇՅԴ-ի ախտորոշման չափանիշները

ՇՅԴ-ի EULAR/PRINTO/PRES դասակարգման չափանիշները ներկայացված են «Մանկական վասկուլիտների ժամանակակից դասակարգումը և ախտորոշման չափանիշները» խմբագրական հոդվածում (տե՛ս Աղյուսակ 2): Ստորև տրվում է մեծահասակների համար մշակված ACR (1990 թ.) և մանկական՝ EULAR/PRINTO/PRES (2008 թ.) դասակարգումների համառոտ համեմատական բնութագիրը:

Չնայած ACR և նոր չափանիշների որոշ նմանություններին (օր.՝ պուրպուրայի և որովայնացավի առկայություն)՝ կան նաև տարբերություններ:

Ըստ ACR չափանիշների պահանջվում է բիոպսիայի իրականացում, որը ցույց է տալիս գրանուլոցիտների կուտակում արտերիուլներում և վեմուլներում, այնուամենայնիվ, այս չափանիշն ունի շատ ցածր սպեցիֆիկություն մանկական պոպուլյացիայում և չի ընդգրկվել EULAR/PRINTO/PRES դասակարգման մեջ:

Մյուս կողմից՝ նոր դասակարգման մեջ ընդգրկվել են ACR-ի կողմից չնախատեսված այլ չափանիշներ.

- Ցույց է տրվել, որ IgA-ի առկայությունը բիոպտատում շատ սպեցիֆիկ նշան է: Հաշվի առնելով այս առանձնահատկությունները՝ համատեղ հանձնաժողովը հաստատել է հյուսվածքաբանական հետազոտության անհրաժեշտությունը կասկածելի դեպքերում (օր.՝ պուրպուրայի ատիպիկ պատկեր կամ տեղակայում), որը տալիս է տիպիկ լեյկոցիտոկլաստիկ վասկուլիտի կամ պրոլիֆերատիվ գլոմերուլոնեֆրիտի պատկեր՝ գերազանցապես IgA կուտակումով:

- Որպես չափանիշ ընդգրկվել է հոդերի ախտահարումը, որն ավելի բնորոշ և զգայուն է երեխաների շրջանում, քան ACR փաստաթղթերում գրանցված մեծահասակ հիվանդների մոտ:

- Չափանիշներում ներառվել է նաև երիկամների ախտահարումը:

Կլինիկական նշաններ

ՇՀՊ-ի առկայության մասին հաճախ խոսում է բնորոշ ցանր: Այլ համակարգերի ընդգրկումը կարող է դիտվել հիվանդության սկզբում կամ զարգանալ մի քանի օրից մի քանի շաբաթների ընթացքում: Երբեմն որովայնացավերը կամ արթրիտը կարող են դիտվել ցանից 1-14 օր առաջ: Քանի որ շատ դեպքերում հիվանդությանը նախորդում է վերին շնչուղիների վարակը, ուստի հիվանդության սկիզբը կարող է ուղեկցվել ընդհանուր նշաններով, օր.[՝] ջերմության բարձրացումով, ընդհանուր թուլությամբ:

Մաշկ

ՇՀՊ-ի ժամանակ դիտվող ցանը պայմանավորված է արյունազեղումներով:

Ծանոթություն. Ընդհանրապես, մաշկում/ենթամաշկում տեղի ունեցած արյունազեղումները բնութագրվում են հետևյալ տերմիններով՝ պետեխիա, պուրպուրա, էկսիմոզ: Դրանք սեղմելուց հետո չեն գունատվում և դասակարգվում են կախված չափերից.

- 3 մմ-ից փոքր էլեմենտներ՝ պետեխիա
 - առաջանում է նվազագույն արյունազեղման արդյունքում
 - անվանվում է նաև կետային արյունազեղում
- 3-10 մմ էլեմենտներ՝ պուրպուրա
 - լատիներեն «purpura» բառից, որը նշանակում է ծիրանի «purple»
- 10 մմ-ից մեծ էլեմենտներ՝ էկսիմոզ:

ՇՀՊ-ին բնորոշ է շոշափվող պուրպուրան, որը համաչափորեն տարածվում է ճնշման ենթարկվող մաշկի շրջաններում, ինչպիսիք են ստորին վերջույթների տարածիչ մակերեսները կամ հետույքը: Այն կարող է ընդգրկել վերին վերջույթները, դեմքը և ականջները, սակայն հաճախ շրջանցում է իրանը: Այնուամենայնիվ, ցանը կարող է հանդես գալ պետեխիաներից մինչև խոշոր էկսիմոզների տեսքով, նրան կարող են նախորդել եղնջացանը կամ էրիթեմա-

տոզ, մակուլոպապուլոզ ցանավորումը: Ծանր ընթացող բուլոզ ցանը հազվադեպ է առաջանում երեխաների շրջանում:

Հիվանդները և հատկապես 3 տարեկանից փոքր երեխաները կարող են սահմանափակ ենթամաշկային այտուց ունենալ հարակնային և ճնշման ենթարկվող շրջաններում:

Ստամոքսաղիքային տրակտի (ՍՍՏ) ախտահարում

ՍՍՏ-ը ախտահարվում է 50-75% դեպքերում և հիմնականում արտահայտվում է սուր որովայնացավերի ձևով: ՍՍՏ ախտահարումները պայմանավորված են վասկուլիտի հետևանքով առաջացած աղու պատի այտուցի և արյունազեղման առկայությամբ: Այլ դրսևորումներից են փսխումը և ստամոքսաղիքային արյունահոսությունը՝ ակնհայտ կամ կղանքում թաքնված արյան դրական թեստով: Ծանր ստամոքսաղիքային արյունահոսությունը հազվադեպ է հանդիպում՝ հիվանդների մոտավորապես 2%-ի շրջանում:

Ինվազիոնացիան հազվադեպ հանդիպող բարդություն է, սակայն կասկածի դեպքում անհրաժեշտ է ժամանակին բացառել այն, քանի որ բուժման հետաձգումը կարող է բերել աղիքի իշեմիայի զարգացման:

Դեպքերի մոտավորապես 60%-ում ինվազիոնացիան բարակ աղիքային է՝ ի հակադրություն իդիոպաթիկ ինվազիոնացիայի, որին բնորոշ է բարակ-հաստ աղիք տեղակայումը:

Նկարագրվել են նաև պանկրեատիտի, լեղապարկի ջրգողության, սպիտակուց կորցնող էնտերոպաթիայի դեպքեր: Նեֆրոտիկ համախտանիշի և/կամ սպիտակուց կորցնող էնտերոպաթիայի պատճառով զարգացած հիպոալբումինեմիայի հետևանքով կարող են առաջանալ երկրորդային այտուցներ:

Հոդեր

Ընդհանուր առմամբ, հիվանդների 82%-ն ունենում է արթրիտ կամ արթրալգիա, իսկ 15-25% դեպքերում հոդերի ախտահարումը կարող է հանդես գալ որպես հիվանդության առաջին արտահայտություն:

Արթրիտը հիմնականում դիտվում է ստորին վերջույթների խոշոր հոդերում, ընդգրկելով ծնկան, սրունք-թաթային, ոտնաթաթի, կոնքազդրային հոդերը, թեև վերին վերջույթի հոդերը ևս կարող են ախտահարվել:

Հաճախ դիտվում են հարիոդային այտուց և ցավոտություն, բայց սովորաբար առանց ներհոդային հեղուկի, կարմրության կամ տեղային ջերմության բարձրացման: Հոդի ախտահարումը կարող է ուղեկցվել շարժումների սահմանափակումով: Չնայած արթրիտը կարող է հյուծող լինել՝ այն չի բերում հոդերի կայուն ախտահարման:

Երիկամներ

Ըստ տարբեր հեղինակների՝ երիկամների ընդգրկումը ՇՀՊ-ի ժամանակ դիտվում է 12-92% դեպքերում: Երիկամների ախտահարումն արտահայտվում է հեմատուրիայի, պրոտեինուրիայի, նեֆրիտիկ համախտանիշի/նեֆրիտի, երիկամային անբավարարության կամ հիպերտենզիայի ձևով: 75-80% դեպքերում այն զարգանում է հիվանդության առաջին չորս շաբաթում և 97-100% դեպքերում՝ երեք ամսվա ընթացքում:

Այնուամենայնիվ, հազվադեպ այն կարող է զարգանալ հիվանդության առաջին արտահայտությունից նույնիսկ տարիներ անց: Երեխաների շրջանում երիկամների ծանր ախտահարումը սուր նեֆրիտի, նեֆրոտիկ համախտանիշի կամ երիկամային անբավարարության ձևով ի հայտ է գալիս 5-7% դեպքերում: Երիկամների ախտահարման ժամանակ կարող է դիտվել հիպերտենզիա: Սակայն ՇՀՊ-ի եզակի դեպքերում հիպերտենզիան կարող է զարգանալ առանց երիկամների ախտահարման: Եթե ՇՀՊ-ի ավարտից հետո այն չի վերանում, ապա անհրաժեշտ է կատարել լրացուցիչ հետազոտություններ:

Այլ կլինիկական դրսևորումներ

ՇՀՊ ունեցող երեխաների մոտ նկարագրվել են նյարդաբանական դրսևորումների եզակի դեպքեր, այդ թվում՝ գլխացավեր, ցնցումներ, օջախային նյարդաբանական ախտանիշներ, ատաքսիա, ներուղեղային

արյունազեղում, կենտրոնական և ծայրամասային նեյրոպաթիա: ԿՆՀ-ի դրսևորումների մեծ մասն անցողիկ է, բացառություն են կազմում այն եզակի անդարձելի հետևանքները, որոնք կապված են հեմոռագիկ ինսուլտի հետ:

Կերատիտը և ուվեիտը ՇՀՊ-ի շատ հազվադեպ հանդիպող բարդություններից են, սակայն ավելի հաճախ վկայում են այլ հիվանդության առկայության մասին:

ՇՀՊ-ի ժամանակ թոքերը հազվադեպ են ախտահարվում: Չնայած այն ավելի բնորոշ է մեծահասակներին՝ նկարագրվել են թոքային բարդությունների եզակի դեպքեր մաև երեխաների մոտ: Թոքերի ախտահարումը կարող է դրսևորվել որպես ինտերստիցիալ թոքաբորբ կամ ինտերստիցիալ ֆիբրոզ, սակայն նրա ամենաբնորոշ և ծանր արտահայտությունը դիֆուզ ալվեոլյար արյունահոսությունն է:

Օրխիտը տղաների մոտ հարաբերականորեն հաճախ է հայտնաբերվում ՇՀՊ-ի ժամանակ. այն նկարագրվում է մինչև 24% դեպքերում: Սեռական համակարգի ախտահարումները կարող են դրսևորվել մաև ամորձապարկի այտուցով և ցավոտությամբ, առնանդամի այտուցով: Եթե ամորձապարկի այտուցի դեպքում չի հաջողվում բացառել ուրոումը, և ՇՀՊ ախտորոշումը կասկած է հարուցում, ցուցված է վիրահատական զննում: Սեռական օրգանների այտուցը կարող է լինել մաև հիպոալբումինեմիայի հետևանքով առաջացած երկրորդային տարածուն այտուցների արտահայտություն՝ պայմանավորված երիկամներով կամ ստամոքսաղիքային տրակտից սպիտակուցի կորստով:

Հետազոտություններ

Կարելի է ասել, որ ախտորոշման հաստատմանը նպաստող հատուկ լաբորատոր թեստեր չկան:

Ախտորոշումը սովորաբար հիմնվում է կլինիկական արտահայտությունների վրա: Իրականացվող հետազոտությունների նպատակն է այլ հնարավոր հիվանդությունների բացառումը և օրգանների ախ-

տահարման աստիճանի գնահատումը (ինչպես օրինակ՝ երիկամների)։

Այդ պատճառով խորհուրդ է տրվում սկզբնական հետազոտություններում ներառել արյան ընդհանուր քննությունը, կոագուլոգրամման, միզանյութի, էլեկտրոլիտների, կրեատինինի որոշումը, լյարդի և ոսկրային մարկերները, մեզի ընդհանուր քննությունը։ Ընդ որում, մեզի ընդհանուր քննությունը պետք է իրականացվի ՇՀՊ ունեցող բոլոր հիվանդների համար՝ հեմատուրիայի և պրոտեինուրիայի հայտնաբերման նպատակով։ Նշված հետազոտություններով կարող է հայտնաբերվել անեմիա, լեյկոցիտոզ, էՆԱ-ի բարձրացում, երբեմն՝ երիկամային և լյարդային ֆունկցիոնալ թեստերի շեղումներ։ Թրոմբոցիտոզը դիտվում է հիվանդության ավելի ծանր դեպքերում։ Ստանդարտ կոագուլոգրամման սովորաբար լինում է առանց շեղումների։ Թեև հիվանդության ավելի ծանր ընթացքի դեպքում կարող է դիտվել XIII գործոնի ակտիվության նվազում, այնուամենայնիվ, ներկայումս դրա որոշումը ներառված չէ ռուտին հետազոտությունների շարքում։

ՇՀՊ-ով հիվանդի մոտ ինվազիանցիայի կասկածի դեպքում նախնական սկրինինգ թեստ է հանդիսանում ուլտրաձայնային հետազոտությունը։ Այլ կլինիկական դեպքերում ինվազիանցիայի ախտորոշման համար ստանդարտ միջոցառումներ են համարվում կոնտրաստ հոգնամները, սակայն դրանք չեն կարող հայտնաբերել ՇՀՊ-ին բնորոշ իլեոիլեալ ինվազիանցիան։

Պրոտեինուրիայի հայտնաբերման դեպքում (dipstick-ով) անհրաժեշտ է որոշել սպիտակուց /կրեատինին հարաբերակցությունը վաղ առավոտյան մեզում։ Ախտորոշման կասկածի դեպքում որոշվում է աուտոիմուն պրոֆիլը՝ ANA (հակակորիզային հակամարմիններ), dsDNA (հակաերկպարույր ԴՆԹ հակամարմիններ), ANCA (հակաՆեյտրոֆիլային ցիտոպլազմային հակամարմիններ), իմունոգլոբուլիններ, կոմպլեմենտի C3 և C4 ֆրակցիաներ։

IgA -ն բարձրացած է լինում հիվանդների 1/2-ի մոտ և կապված չէ հիվանդության

ծանրության հետ։ C3-ը և C4-ը նվազում են որոշ հիվանդների մոտ, սակայն իմունոլոգիական հետազոտությունները հիմնականում լինում են առանց շեղումների։ Եթե հիվանդի վիճակը մնում է կայուն ծանր, անհրաժեշտ է փնտրել ինֆեկցիայի օջախ՝ կատարելով արյան ստերիլության որոշում և քսուքներ, մեզի ընդհանուր քննություն ու ցանքս, կրծքավանդակի ռենտգենաբանական հետազոտություն՝ ըստ կլինիկական ցուցումների։

Վերջերս տարած ստրեպտոկոկային ինֆեկցիայի առկայության մասին կարող է վկայել անտիստրեպտոլիզին O-ի տիտրի բարձրացումը (ASLO)։ Եթե առկա է նաև երիկամների ախտահարում, ապա նպատակահարմար է որոշել ASLO-ի տիտրը, քանի որ երբեմն հետստրեպտոկոկային գլոմերուլոնեֆրիտը կարող է բարդացնել պատկերը։ Վիրուսաբանական հետազոտությունները (շնաբանական քննություն և բկանցքի քսուք) նույնպես օգտակար են ՇՀՊ-ի առաջացման տրիգերը պարզելու համար, սակայն ստացված արդյունքները դժվար թե ազդեն բուժման վրա։

Գործնականում ախտորոշման հաստատման համար հազվադեպ է պահանջվում մաշկի բիոպսիայի իրականացում, այն կարող է օգտակար լինել ծանր, ատիպիկ կամ կրկնվող ընթացքի դեպքում, երբ ախտորոշումը կասկածելի է։ Բիոպսիան պետք է իրականացվի մաշկի այն էլեմենտներից, որոնք ունեն մինչև 24 ժամյա վաղեմություն, քանի որ քրոնիկ ախտահարումների դեպքում անոթների վնասումը բերում է իմունոգլոբուլինների բոլոր իզոտիպերի ոչ սպեցիֆիկ արտահոսքի։

Երիկամների բիոպսիայի իրականացման ցուցումներն են՝ սուր նեֆրիտիկ համախտանիշը, սուր երիկամային անբավարարությունը կամ նեֆրոտիկ համախտանիշը/նեֆրոտիկ բնույթի պրոտեինուրիան (մեզում սպիտակուց/կրեատինին հարաբերությունը 250մգ/մմոլ) 4-6 շաբաթվա ընթացքում։

Տարբերակիչ ախտորոշում

ՇՀՊ-ի ախտորոշումը հիմնականում ակնհայտ է լինում տիպիկ ցանի շնորհիվ։

Ինչևիցե, ատիպիկ ընթացքի դեպքում անհրաժեշտ է քննարկել այլ հնարավոր պատճառները: Դրանք ընդգրկում են վասկուլիտների այլ ձևերը, մասնավորապես՝ փոքր անոթների վասկուլիտները (ինչպես օրինակ՝ միկրոսկոպիկ պոլիարտերիիտը, Վեգների գրանուլեմատոզը և իզոլացված մաշկային լեյկոցիտոկլաստիկ վասկուլիտը): Համակարգային կարմիր գայլախտը (ՀԳԳ) ևս կարող է համակցվել նմանատիպ վասկուլիտային ցանի հետ: Վասկուլիտների որոշ ձևեր և ՀԳԳ-ը կարող են տարբերակվել համապատասխանաբար ANCA-ի կամ ANA / dsDNA-ի առկայությամբ:

Դասական պուրպուրային ցանի բացակայության դեպքում ՇՀԴ-ի ախտորոշումը կարող է ակնհայտ չլինել: Եթե հիվանդությունն արտահայտվում է ծանր հոդային կամ որովայնային ախտանիշներով՝ առանց մաշկային արտահայտությունների, ապա անհրաժեշտ է մտածել ինֆեկցիոն կամ վիրաբուժական խնդրի մասին: Կարևոր է հիշել, որ ՇՀԴ-ով երեխաների ընդհանուր վիճակը սովորաբար չի տուժում: Այնուամենայնիվ, չնչին կասկածի դեպքում անգամ անհրաժեշտ է նշանակել անտիբիոտիկ՝ նախքան մանրէաբանական քննության պատասխանն ստանալը: Մակարդման խանգարումները կամ թրոմբոցիտոպենիան անհրաժեշտ է բացառել համապատասխան հետազոտությունների միջոցով:

Որոշ դեպքերում կրծքի հասակի երեխաների սուր հեմոռագիկ այտուցը ենթադրվում է որպես ՇՀԴ-ի տարբերակ: Այս դեպքում դիտվում են խոշոր պուրպուրային էլեմենտներ և այտուց, որոնք գլխավորապես տեղակայվում են դեմքին, ականջախեցիներին և վերջույթներին: Չնայած հյուսվածքաբանական արդյունքները նման են ՇՀԴ-ին՝ դեպքերի միայն 1/3-ում է հայտնաբերվում IgA-ի կուտակում: Հիվանդությունը հազվադեպ է ընդգրկում այլ օրգանները և դիտարկվում է որպես առանձին միավոր:

Բուժումը

ՇՀԴ-ի բոլոր ախտանիշները հիմնականում անցնում են ինքնուրույն, բացի երիկամների ախտահարումից, որը կարող է հանգեց-

նել ուշ բարդությունների զարգացման: Այդ պատճառով դեղորայքային բուժման հիմնական նպատակը ախտանիշների արագ մեղմացումն է: Բացառություն են կազմում երիկամների և այլ օրգանների ծանր ախտահարումները (օր.՝ ԿՆՀ ախտահարում), որոնց դեպքում բուժումը կարող է զգալիորեն ազդել ուշ հետևանքների զարգացման վրա:

ՇՀԴ-ի դեպքում աջակցող բուժումը հիմնականում ներառում է ադեկվատ հիդրատացիան, հանգիստը և ցավի սիմպտոմատիկ վերացումը: Ստորին վերջույթների, հետույքի և շեքի շրջանի այտուցն անցնում է անկողնային ռեժիմի կամ ախտահարված հատվածի բարձր դիրքավորման շնորհիվ: ՇՀԴ-ի որոշ դեպքերում ցուցված է հոսպիտալացում, որոնք են.

- հեղուկների օրալ ընդունման անհնարիություն և /ե հիդրատացիայի անհրաժեշտություն
- սուր որովայնացավ
- նկատելի ՍԱՏ արյունահոսություն
- գիտակցության խանգարումներ
- հոդերի ծանր ախտահարում՝ քայլվածքի և/կամ ինքնասպասարկման սահմանափակումով
- երիկամային անբավարարություն (կրեատինինի մակարդակի բարձրացում), հիպերտենզիա, և/կամ նեֆրոտիկ համախտանիշ
- էնտերալ սնուցմանը խոչընդոտող ծանր կամ երկարատև որովայնային ախտանիշների առկայություն, երբ պահանջվում է պարենտերալ սնուցում:

Մաշկի ախտահարում

Մաշկի ախտահարումը հազվադեպ է պահանջում սպեցիֆիկ բուժում, սակայն նկարագրվել են բուլյոզ ցանի եզակի դեպքեր, որոնք պատասխանել են ստերոիդներով բուժմանը: Դապսոնը (հակալեպրոտիկ դեղամիջոց է) կիրառվում է որպես ստերոիդ փոխարինող դեղամիջոց, մասնավորապես՝ մաշկային ախտանիշների դեպքում, սակայն չի ազդում երիկամների ախտահար-

ման վրա: Մաշկի և հոդերի քրոնիկական ախտահարման ժամանակ առաջարկվել է համակցել ասպիրինը կոլխիցինի հետ:

Ստամոքսաղիքային տրակտի ախտահարում

Ստերոիդները հաճախ են կիրառվում որովայնացավերի դեպքում, չնայած մինչև վերջերս չեն իրականացվել ռանդոմիզացված հետազոտություններ, որոնց վրա կհիմնվեր այս բուժումը: Ռետրոսպեկտիվ հետազոտությունները (Rosenblum N.D., Winter H.S., 1987 թ., Haroon M. S., 2005թ.), ցույց են տվել, որ 2մգ/կգ դեղաչափով պրեդնիզոլոն ստացած երեխաների մոտ որովայնացավերի անհետացումն առաջին 24 ժամերի ընթացքում ավելի հավանական է, քան բուժում չստացածների մոտ (44% ընդդեմ 14%-ի), սակայն 72 ժամ անց երկու խմբերում էլ այն անհետացել է հիվանդների 75%-ի մոտ: Կան նաև այլ ռետրոսպեկտիվ հետազոտություններ և դեպքերի նկարագրություններ, որոնք վկայում են որովայնացավերի բուժման դեպքում ստերոիդների արդյունավետության մասին:

Վերջերս կատարված պրոսպեկտիվ մեկ հետազոտությամբ (Ronkainen J, Koskimies O, 2006 թ.) եզրակացվել է, որ պրեդնիզոլոնի նշանակումը 1մգ/կգ դեղաչափով (առավելագույնը 50մգ) երկու շաբաթ տևողությամբ և աստիճանական նվազեցմամբ ավելի քան երկու շաբաթվա ընթացքում, արդյունավետ է որովայնացավերի ինտենսիվության և տևողության նվազեցման համար (տևողությունը կրճատվել է միջինում 1.2օր): Սպիտակուց կորցնող էնտերոպաթիայով պայմանավորված ծանր ստամոքսաղիքային ախտահարման դեպքում արդյունավետ է կորտիկոստերոիդի նշանակումը հետևյալ սխեմայով՝ 6/ե մեթիլպրեդնիզոլոն (10մգ/կգ, առավելագույնը 500մգ օրը), երեք օր շարունակ, այնուհետև բերանացի պրեդնիզոլոն 2մգ/կգ դեղաչափով (առավելագույնը 80մգ օրը) և հաջորդող աստիճանական նվազեցում ու դադար:

Մինչ բուժումն սկսելը կարևոր է բացառել ստամոքսաղիքային բարդությունների առկայությունը, որոնք կարող են սրանալ

ստերոիդների ազդեցությամբ: Ոչ ստերոիդային հակաբորբոքային դեղամիջոցները բարձրացնում են ստամոքսաղիքային արյունահոսությունների հավանականությունը, և այդ պատճառով խորհուրդ չի տրվում դրանց և ստերոիդների համատեղ նշանակումը:

Որովայնացավերը սովորաբար անհետանում են մի քանի օրից բուժման ֆոնի վրա կամ անգամ չբուժելու դեպքում:

Հազվադեպ կարող է պահպանվել քրոնիկ որովայնացավ, որի դեպքում ստերոիդ փոխարինող արդյունավետ դեղամիջոց է հանդիսանում մետոտրեքսատը: Բուժմանը չենթարկվող և կրկնվող որովայնացավերի դեպքում կիրառվել է նաև միկոֆենոլատ: Այնուամենայնիվ, անհրաժեշտ է հաշվի առնել միկոֆենոլատի հնարավոր ստամոքսաղիքային կողմնակի ազդեցությունները:

Հոդերի ախտահարում

Հոդացավերը հաճախ բուժվում են ոչ ստերոիդային հակաբորբոքիչ դեղամիջոցներով, թեև ծանր դեպքերում կիրառում են ստերոիդներ: Սակայն երիկամների ախտահարման դեպքում խորհուրդ է տրվում խուսափել ոչ ստերոիդային հակաբորբոքիչ դեղամիջոցներից, քանի որ դրանք ունեն մեֆրոտոքսիկ ազդեցություն:

ՇՅՊ մեֆրիտ

Ըստ ժամանակակից տվյալների՝ ՇՅՊ մեֆրիտի արդյունքում երեխաների 1.8-3% մոտ զարգանում է քրոնիկ երիկամային հիվանդություն: Ընդհանուր առմամբ, ՇՅՊ մեֆրիտի համար առաջարկվող բուժական մոտեցումների արդյունավետությունը միանշանակ չէ: Հիվանդության ծանրության և հետագա պրոգնոզի միջև կապը հակասական է. երիկամների ախտահարման ծանր կլինիկական և հյուսվածաբանական պատկերով ընթացող ՇՅՊ-ն կարող է ինքնալավացումով ավարտվել, և մյուս կողմից՝ մուլնիսկ հիվանդության մեղմ ընթացքի ժամանակ հնարավոր է քրոնիկ երիկամային հիվանդության ուշ զարգացումը: Այսպիսի անկանխատեսելիությունը դժվար

րին իրադրության մեջ է դնում բուժումն սկսելու հարցում:

Երիկամների ախտահարումը կանխելու նպատակով առաջարկվել է ստերոիդների վաղ նշանակում: Թեև այդ ուղղությամբ կատարվել են բազմաթիվ հետազոտություններ, սակայն ստացված արդյունքները իրարամերժ են: Արդեն իսկ զարգացած երիկամային հիվանդության դեպքում ևս չկան ստերոիդներով բուժման արդյունավետության մասին վկայող բավարար ապացույցներ:

Առավել ծանր ընթացող դեպքերում բուժման օգտավետությունը փաստող տվյալները նույնպես սահմանափակ են, սակայն, հաշվի առնելով ուշ բարդությունների առաջացման հավանականությունը (քրոնիկ երիկամային հիվանդություն), փորձագետները խորհուրդ են տալիս ծանր ընթացող դեպքերում սկսել բուժում: Առաջարկվում են ծանր ընթացող ՇՀՊ-նեֆրիտի բուժման տարբեր սխեմաներ, այդ թվում.

ա) միայն ստերոիդներ՝ ն/ե մեթիլպրեդնիզոլոն, ապա բերանացի ընդունման պրեդնիզոլոն,

բ) ստերոիդներ՝ համակցված ուրոկինազայի կամ իմունոսուպրեսիվ դեղամիջոցների հետ (ցիկլոֆոսֆամիդ, ազաթիոպրին), կամ

գ) միայն պլազմայի փոխանակային փոխարինում:

Կայուն երիկամային ախտահարումը բուժելու նպատակով առաջարկվել են տարբեր այլ միջոցներ (պլազմաֆերեզ, հակամակարդիչներ՝ հեպարին, հակաազրեզանտներ՝ դիպիրիդամոլ), սակայն դրանցից ոչ մեկի արդյունավետությունը չի գնահատվել ռանդոմիզացված հետազոտություններով:

Ջարկերակային հիպերտենզիայի և/կամ խրոնիկական երիկամային անբավարարության դեպքում կիրառվում են նաև անգիոտենզին փոխակերպող ֆերմենտի (ԱՓՖ) ինհիբիտորներ՝ հաշվի առնելով այդ խմբի պրեպարատների հակահիպերտենզիվ և երիկամը պաշտպանող (ռենոպրոտեկտիվ) հատկությունները: Կայուն պրոտեինուրիայի դեպքում ԱՓՖ-ինհիբի-

տորները կարող են նշանակվել անգամ մոնոթերապիայի ձևով:

Երիկամների ախտահարումով ընթացող ՇՀՊ-ի հետևյալ դեպքերում անհրաժեշտ է հիվանդին վարել նեֆրոլոգի հետ.

- զարկերակային հիպերտենզիա

- երիկամների ֆունկցիայի խանգարում

- մակրոսկոպիկ հեմատուրիա հինգ և ավելի օր տևողությամբ

- նեֆրոտիկ համախտանիշ (մեզի սպիտակուց/կրեատինին հարաբերությունը 250մգ/մմոլ, պլազմայի ալբումին <25 գ/լ, այտուցներ)

- սուր նեֆրիտիկ համախտանիշ (հեմատուրիա, պրոտեինուրիա, օլիգուրիա, այտուցներ, զարկերակային հիպերտենզիա)

- կայուն պրոտեինուրիա՝

- մեզի սպիտակուց/կրեատինին հարաբերությունը 250 մգ/մմոլ 4 շաբաթների ընթացքում, կամ

- մեզի սպիտակուց/կրեատինին հարաբերությունը 100 մգ/մմոլ 3 ամիսների ընթացքում, կամ

- մեզի սպիտակուց/կրեատինին հարաբերությունը 50 մգ/մմոլ 6 ամիսների ընթացքում:

Պրոգնոզը

ՇՀՊ-ն հիմնականում անցնում է ինքնուրույն, սակայն մոտավորապես 33% դեպքերում ախտանիշները կրկնվում են: Հիվանդության ռեցիդիվը չի վկայում վատ ելքի մասին: Ուշ պրոգնոզը հիմնականում կախված է երիկամների ախտահարումից:

Մահացությունը շատ հազվադեպ է հանդիպում՝ մինչև 1% դեպքերում:

Չնայած գոյություն չունեն բացարձակ հատկանիշներ, ըստ որոնց կարելի կլիներ կանխատեսել երիկամների ախտահարման ելքը, սակայն մի շարք հետազոտություններով ցույց է տրվել, որ նեֆրոտիկ համախտանիշը, երիկամային անբավարար-

րությունը, հիպերտենզիան և XIII գործոնի նվազումը հիվանդության սկզբում խոսում են ավելի վատ պրոգնոզի մասին:

Երիկամային հիվանդության հնարավոր ուշ բարդությունների պատճառով ՇՀՊ նեֆրիտ ունեցող բոլոր հիվանդներին խորհուրդ է տրվում դիսպանսեր հսկողություն ամբողջ կյանքի ընթացքում: Այն դեպքերում, երբ հիվանդության սկզբում և հաջորդող 6 ամիսներին չկան երիկամների ախտահարման որևէ դրսևորումներ, և այդ ընթացքում նորմալ են մեզի քննության արդյունքները և զարկերակային ճնշումը, ապա քիչ հավանական է հետագայում ծանր նեֆրիտի զարգացումը: Հետևաբար, առանց երիկամների ախտահարման ՇՀՊ-ով հիվանդացած երեխաների դիսպանսեր հսկողությունը կարելի է ընդհատել հիվանդության սկզբից 6-12 ամիս անց: Միայն արտաերիկամային ախտանիշների ուղեկցությամբ սրացման դեպքում (օր.՝ ցան որովայնացավի հետ կամ առանց վերջինիս, կամ արթրիտ) հսկողությունն անհրաժեշտ է շարունակել վերջին սրացմանը հաջորդող 6 ամիսների ընթացքում:

Ամփոփում

ՇՀՊ-ն մանկական հասակում հանդիպող ամենատարածված համակարգային վասկուլիտն է: Այն ինքնավազող հիվանդություն է և բնորոշվում է կլինիկական նշանների քառյակով (պուրպուրա, արթրիտ, ՍԱՏ ախտահարում և նեֆրիտ), որոնք տարբերվում են ըստ հանդիպման հաճախականության և առաջացման հերթականության: ՇՀՊ-ի պատճառն անհայտ է: Համարվում է, որ ՇՀՊ վասկուլիտը իմուն-միջնորդավորված է և կարող է հրահրվել տարբեր անտիգենների կողմից, ներառյալ՝ տարբեր ինֆեկցիաները և վակցինաները: ՇՀՊ-ի ախտորոշումը սովորաբար հիմնվում է կլինիկական դրսևորումների վրա: Ատիպիկ ընթացքի դեպքում ՇՀՊ-ի ախտորոշմանը նպաստում է ախտահարված օրգանի բիոպսիան (օր.՝ մաշկ կամ երիկամ), որը ցուցադրում է գերազանցապես IgA կուտակում: Չնայած մանկական տարիքում կրած ՇՀՊ-ի պրոգնոզը հիմնականում բարենպաստ է, սակայն հիվանդության փոք-

րաթիվ դեպքերում կարող են զարգանալ կայուն բարդություններ, գլխավորապես՝ երիկամների ախտահարում:

Գրականություն.

- **E J Tizard, M J J Hamilton-Ayres - Henoch–Schonlein purpura.**
- ADC Education & Practice edition
February 2008, Vol 93 (1), pp 1-8
- **EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schonlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part I: Overall methodology and clinical characterisation.**
- Annals of the Rheumatic Disease 2010, Vol 69 (5), pp 790-797
- **Jean-Claud Davin - Henoch-Schonlein Purpura Nephritis: Pathophysiology, Treatment, and Future Strategy.**
- Clinical Journal of the American Society of Nephrology 2011, Vol 6 (3), pp 679-689
- **Sarah Ringold, Carol A Wallace - Evolution of paediatric-specific vasculitis classification criteria.**
- Annals of the Rheumatic Disease 2010, Vol 69 (5), pp 785-786
- **FRANK T. SAULSBURY - Epidemiology of Henoch-Schonlein purpura.**
- Cleveland Clinic Journal of Medicine 2002; 69 (Suppl 2), pp 87-89
- **Clinical manifestations and diagnosis of Henoch-Schonlein purpura.**
available at <http://www.uptodate.com>
- **Petechia**
available at <http://en.wikipedia.org/wiki/Petechia>
- **The Secondary Lesions: Petechiae , Purpura, and Ecchymoses**
available at <http://www.pediatrics.wisc.edu/education/derm/tutb/petechiae.html>

Հարցեր ինքնագնահատման համար.

1. Որն է մանկական հասակում ամենահաճախ հանդիպող համակարգային վասկուլիտը.

- Ա. համակարգային կարմիր գայլախտը
- Բ. Վեգեների գրանուլեմատոզը
- Գ. Շոնլեյն-Յենոխի պուրպուրան
- Դ. միկրոսկոպիկ պոլիարտերիիտը

2. ՇՀՊ-ին բնորոշ է հետևյալ օրգանի պարտադիր ախտահարումը.

- Ա. երիկամներ
- Բ. հոդեր
- Գ. մաշկ
- Դ. աչքեր

3. ՇՀՊ-ի ժամանակ առաջացած հիպոպրոտեինեմիկ այտուցները կարող են պայմանավորված լինել.

- Ա. միայն նեֆրոտիկ համախտանիշով
- Բ. միայն սպիտակուց կորցնող էնտերոպաթիայով
- Գ. լյարդի սինթետիկ ֆունկցիայի նվազմամբ
- Դ. նեֆրոտիկ համախտանիշով և/կամ սպիտակուց կորցնող էնտերոպաթիայով

4. ՇՀՊ-ի ժամանակ ստորև նշված օրգանների ախտահարումը դիտվում է հազվադեպ, բացի.

- Ա. նյարդային համակարգի ախտահարում
- Բ. աչքերի ախտահարում
- Գ. թոքերի ախտահարում
- Դ. երիկամների ախտահարում

5. ՇՀՊ-ի ժամանակ բիոպտատներում հայտնաբերվող իմունոգլոբուլինները պատկանում են հետևյալ դասին.

- Ա. IgG
- Բ. IgA
- Գ. IgE
- Դ. IgM

6. ՇՅՊ-ի ախտորոշման համար անհրաժեշտ է մաշկի շոշափվող պուրպուրայի համակցում նշվածներից առնվազն մեկի հետ, բացի.

- Ա. տարածուն որովայնացավեր
- Բ. ինտերստիցիալ թոքաբորբ
- Գ. արթրիտ կամ արթրալգիա
- Դ. երիկամների ախտահարում

7. ՇՅՊ-ի բարդություններից են, բացի.

- Ա. ստամոքս-աղիքային տրակտի արյունահոսություն
- Բ. նեֆրիտ
- Գ. հոդերի դեֆորմացիաներ
- Դ. իլեոիլեալ ինվազիանացիա

8. ՇՅՊ-ի հոսպիտալացման ցուցումներն են, բացի.

- Ա. ադեկվատ հիդրատացիայի պահպանման անհնարինություն
- Բ. ստամոքս-աղիքային տրակտի ծանր արյունահոսություն
- Գ. երիկամային անբավարարություն
- Դ. ՇՅՊ-ի բոլոր դեպքերը՝ անկախ ծանրությունից

9. ՇՅՊ-ի բուժման վերաբերյալ որ պնդումն է ճիշտ.

- Ա. ծանր հոդային համախտանիշի դեպքում ցուցված են ստերոիդներ
- Բ. բուժումն անհրաժեշտ է սկսել հեպարինից
- Գ. երիկամի ախտահարումը կանխելու նպատակով անհրաժեշտ է նշանակել իմունոսուպրեսիվ դեղամիջոցներ
- Դ. միշտ ցուցված է ինֆուզիոն թերապիա

ԿԱՎԱՍԱԿԻ ՀԻՎԱՆԴՈՒԹՅՈՒՆ

Նախաբան

Կավասակի հիվանդությունը (ԿՀ) անհայտ պատճառագիտություն ունեցող ինքնապաքինվող վասկուլիտ է, որը հանդիպում է գերազանցապես կրծքի հասակի և վաղ մանկական տարիքի երեխաների մոտ: Այն առաջին անգամ նկարագրվել է 1967 թ-ին ճապոնիայում՝ Տոմիսակու Կավասակիի կողմից:

Կավասակի հիվանդությունը բնութագրվում է տենդով, երկկողմանի ոչ թարախային կոնյունկտիվիտով, շրթունքների և բերանի լորձաթաղանթի կարմրությամբ, վերջույթների ախտահարումով, ցանով և պարանոցային լիմֆադենոպաթիայով:

Այս հիվանդությանը հատկապես բնորոշ է պսակաձև զարկերակների բորբոքումը (կորոնարիտ), և բուժում չստացած երեխաների մոտավորապես 15 - 25%-ն ունենում են պսակաձև զարկերակների խողովակաձև լայնացումներ (տուբուլյար էկտազիա) և/կամ անևրիզմալներ: Բարդացած դեպքերում, որպես հետևանք կարող են զարգանալ սրտի իշեմիկ հիվանդություն, սրտամկանի ինֆարկտ և հանկարծամահություն:

Համաճարակաբանությունը

Անցյալում Կավասակի հիվանդությունը, հնարավոր է, քողարկվել է այլ հիվանդությունների անվան տակ: Օրինակ, ինֆանտիլ հանգուցավոր պոլիարտերիիտի վերաբերյալ մի շարք հին զեկույցներ նկարագրում են մահացու Կավասակի հիվանդությանը բնորոշ ախտաբանական փոփոխություններ:

Այսօր զարգացած երկրներում մանկական տարիքում ախտորոշվող սրտի ձեռքբերովի հիվանդությունների գլխավոր

պատճառը ԿՀ-ն է: ԿՀ-ի հիվանդացությունը ամենաբարձրն է ճապոնիայում (2008 թ. տվյալներով այն կազմում է տարեկան 218.6 /100000 մինչև 5 տ. երեխաների հաշվարկով) և շարունակում է աճել: Հայտնի է, որ հիվանդացությունը նվազագույնն է սպիտակամորթ ռասայի մոտ և, ըստ ԱՄՆ-ի տվյալների, այն կազմում է 9.1/100000 մինչև 5 տ. երեխաների հաշվարկով: 6 ամսականից 5 տարեկան երեխաներն առավել ընկալունակ են ԿՀ-ի նկատմամբ (բոլոր դեպքերի 80%-ը), իսկ հիվանդացության գագաթնակետը դիտվում է 9-11 ամսակա-նում: Հարաբերականորեն ավելի հաճախ հիվանդանում են տղաները:

ԿՀ-ով պայմանավորված մահացության բոլոր դեպքերը սրտային բարդությունների հետևանք են: Ամենաբարձր մահացությունը դիտվում է տենդը սկսվելուց հետո 15 - ից 45 օրերի ընթացքում, երբ թրոմբոցիտների քանակի կտրուկ բարձրացման և մակարդելիության ակտիվացմանը զուգահեռ զարգանում է պսակաձև զարկերակների բորբոքում (կորոնար վասկուլիտ/արտերիիտ): Այնուամենայնիվ, կորոնար զարկերակի անևրիզմալներով և ստենոզներով բարդացած ԿՀ-ի դեպքերը կարող են մասնաշաղկապաբան ախտաբանական հիվանդություններ և հանկարծամահություններ առաջացնել:

Ընդհանրապես, երիտասարդ տարիքում առաջացած սրտամկանի ինֆարկտի շատ դեպքեր վերագրվում են մանկության շրջանում տարած և չախտորոշված Կավասակի հիվանդությանը:

Պատճառագիտությունը

Կավասակի հիվանդության էթիոլոգիան մնում է անհայտ, թեև կլինիկական և էպիդեմիոլոգիական հատկանիշները վկայում են ինֆեկցիոն պատճառի մասին: Ախտաբանության զարգացման տարիքային բնութագիրը, ձմեռ-գարուն սեզոնայնությունը և ակնհայտ էպիդեմիկ ցիկլերը բնորոշ են ինֆեկցիոն մանկական հիվանդությանը: Ինֆեկցիայի օգտին են խոսում նաև լաբորատոր տվյալները:

Քանի որ հիվանդությունը նույն անհատի մոտ, դեպքերի մեծամասնությունում (97%), չի կրկնվում, կարելի է նաև ենթադրել ձեռքբերովի իմունիտետի զարգացման մասին:

Վերջերս կատարված աշխատություններում փորձել են կապ հաստատել կորոնավիրուսի և ԿՅ-ի միջև: Իմունոլոգիական և միկրոբիոլոգիական մի շարք հետազոտություններում ուսումնասիրվել է սուլաթրանտիզենի (ինչպիսիք են ստաֆիլակոկային և ստրեպտոկոկային տոքսինները) հավանական դերը հիվանդության պաթոգենեզում: Այնուամենայնիվ, ԿՅ առաջացնող հատուկ հարուցիչի առկայությունը մինչ այժմ վերջնականապես հաստատված չէ:

Կավասակի հիվանդության հանդիպման ավելի բարձր հաճախությունը քույրերի, եղբայրների և զույգերի մոտ ենթադրում է գենետիկ նախատրամադրվածության առկայություն, որը փոխազդում է պատճառական գործոնի կամ շրջապատի գործոնների հետ: Պարզվել է նաև, որ մանկության շրջանում ԿՅ կրած ծնողների երեխաները նույնպես հակում ունեն հիվանդանալու:

Պաթոլոգիան

Կավասակի հիվանդությունը տարածուն համակարգային վասկուլիտ է: Հատկապես բնորոշ է միջին տրամագծի զարկերակների բորբոքումը, և հետևանքների տեսակետից առավել կարևոր է պսակաձև զարկերակների ախտահարման հակվածությունը:

Արտերիիտի ձևավորման վաղ փուլերում համեմատաբար խոշոր մկանային տիպի զարկերակներում դիտվում է էնդոթելային բջիջների և ենթաէնդոթելային շերտի այտուց, բայց ներքին էլաստիկ թիթեղը մնում է անփոփոխ:

Հիվանդության սկզբից 7-ից 9 օր անց դիտվում է նեյտրոֆիլների ինֆիլտրացիա: Հետագայում այն վերածվում է խոշոր մոնոնուկլեարներով ինֆիլտրացիայի՝ զուգակցված լիմֆոցիտների և IgA պլազմատիկ բջիջների հետ: Այս փուլում դիտվում է ներքին էլաստիկ թիթեղի քայքայում և, ի վերջո, ֆիբրոբլաստների պրոլիֆերացիա: Մի քանի շաբաթների կամ ամիսների ընթացքում ակտիվ բորբոքումը փոխարինվում է հարածուն ֆիբրոզով՝ սպիի ձևավորմամբ: Կորոնար արտերիիտի զարգացմամբ ընթացող Կավասակի հիվանդության ժամանակ հնարավոր է զարկերակների ռեմոդելավորում կամ ռեվասկուլարիզացիա: Այս հիվանդության ժամանակ պրոգրեսիվող (խորացող) ստենոզը ինտիմայի պրոլիֆերացիայով ակտիվ ռեմոդելավորման և նեոանգիոգենեզի հետևանք է. ինտիման նկատելի հաստացած է և բաղկացած գծային դասավորություն ունեցող միկրոանոթներից, հարթ մկանային բջիջներով հարուստ շերտից և ֆիբրոզ շերտից:

ԿՅ Կլինիկական և լաբորատոր պատկերը, ախտորոշումը

Որպես կանոն, ԿՅ կլինիկական դրսևորումները միաժամանակ չեն դիտվում: Հիվանդության կլինիկայում պայմանականորեն տարբերում են ախտանիշներով և նշաններով հարուստ սուր շրջանը (այն սովորաբար տևում է 7-ից 10 օր), որին հաջորդում է նվազ կլինիկական արտահայտություններով ենթասուր շրջանը և ապա՝ լավացումը:

ԿՅ առանցքային կլինիկական դրսևորումները

ԿՅ-ի սուր շրջանը սովորաբար սկսվում է տենդրով: Այն, որպես կանոն, ընդմիջվող բնույթի է և արտահայտված՝ երբեմն գերազանցում է 39°-40°C: Հիվանդության բնական ընթացքի պայմաններում, տենդի միջին տևողությունը 11 օր է, թեև կարող է շարունակվել 3-4 շաբաթանգամ ավելին: Համապատասխան բուժման դեպքում, տենդը սովորաբար անցնում է 2 օրվա ընթացքում:

Տենդր սկսվելուց կարճ ժամանակ անց ի հայտ են գալիս շաղկապենու երկկողմանի արյունալեցումը և մարմնի էրիթեմատոզ ցանավորումը:

Ավելի բնորոշ է շաղկապենու բուլբար հատվածի ընդգրկումը (գերծ պահելով լիմբը և ծիածանաթաղանթը շրջապատող անոթազուրկ հատվածը), քան կոպային (պալպերալ) և տարզալ հատվածներինը: Այն չի ուղեկցվում էքսուդատով և անցավ է: Գեղքային լամպի օգնությամբ կարելի է հայտնաբերել թեթև արտահայտված սուր իրիդոցիկլիտ կամ առաջային ուլեիտ: Կոնյունկտիվիտն արագորեն լավանում է և հազվադեպ կարող է ուղեկցվել լուսավախությամբ կամ աչքի շրջանում ցավերով:

Էրիթեմատոզ ցանը սովորաբար տարածուն է, իրանի և վերջույթների ընդգրկումով: Ամենահաճախ հանդիպողը ոչ սպեցիֆիկ մակուլոպապուլյար ցանավորումն է: Հազվադեպ հանդիպող ձևերից են եղընջացանը (ուրտիկար էկզանթեման), քութեշանման ցանը, էրիթրոդերմիան, բազմաձև էրիթեմային նմանվող ցանը: Բնորոշ է շեքի շրջանի արտահայտված ախտահարումը՝ հնարավոր վաղ թեփոփումով:

ԿՀ-ին հատկանշական են տարբեր փոփոխություններ վերջույթներում:

Հիվանդության վաղ շրջանում հաճախ աչքի է ընկնում ձեռքերի և ոտնաթաթերի այտուցվածությունը: Այն սովորաբար զուգորդվում է ափերի և ներբանների էրիթեմայով և, երբեմն, ցավոտ է: Ենթասուր շրջանում՝ տենդր սկսվելուց հետո 2-ից 3 շաբաթների ընթացքում, ի հայտ է գալիս ձեռքերի և ոտքերի մատների թեփոփում: Սկսվելով հարեղնգային մաշկի պլուկումից այն կարող է տարածվել՝ ընդգրկելով ափերը և ներբանները: Տենդի սկզբից մոտավորապես 1-2 ամիս հետո եղունգներին կարող են առաջանալ խորը լայնական ակոսներ (Beau-ի գծեր):

Բնորոշ են շրթունքների և բերանի խոռոչի ախտահարումները, ներառյալ. 1) շուրթե-

րի էրիթեման, չորությունը, արյունահոսությամբ ընթացող ճաքճքվածությունը, թեփոփումը, 2) արտահայտված սնկանման պտկիկներով «մորենման» լեզուն, որը չի տարբերվում ստրեպտոկոկային քութեշի ժամանակ դիտվող լեզվի ախտահարումից, և 3) բերան-ընկանային լորձաթաղանթի տարածուն էրիթեման: Բերանի լորձաթաղանթի խոցոտումներ և ընկանում էքսուդատ չեն դիտվում:

Պարանոցային լիմֆադենոպաթիան գլխավոր կլինիկական ախտանշաններից ամենահազվադեպն է հանդիպում: Այն սովորաբար միակողմանի է և ընդգրկում է առաջային պարանոցային եռանկյան շրջանը: Հատկանշական է մեկ կամ ավելի ավշահանգույցների արտահայտված մեծացումը՝ 1.5 սմ-ից մեծ տրամագծով: Ախտահարված ավշահանգույցները պինդ են, առանց ծփանքի, անցավ կամ թեթև զգայուն և չեն ուղեկցվում հանգույցը ծածկող մաշկի կարմրությամբ:

Կլինիկական այլ դրսևորումները

Կավասակի հիվանդության ժամանակ դիտվող այլ կլինիկական և լաբորատոր տվյալները հաճախ օգնում են ախտորոշման գործում:

Սրտի ախտահարումներ

Թեև Կավասակի հիվանդությունը հաճախ է ընթանում սրտի ախտահարումներով*, բարեբախտաբար դրանց մեծ մասը թեթև բնույթ ունեն և անհետևանք անցնում են: Այնուամենայնիվ, սրտաբանական պաթոլոգիան հիվանդության ուշ բարդությունների ու մահացության հիմնական պատճառն է:

Սրտի ներգրավման ռիսկի գործոններն են՝ արական սեռը, տարիքը՝ 1տ.-ից փոքր կամ 5 տ.-ից մեծ, C ռեակտիվ սպիտակուցի 100 մգ/լ-ից բարձր ցուցանիշը, լեյկոցիտների 30 X 10⁹/լ-ից մեծ քանակը և շիճուկում ալբումինի ցածր մակարդակը: Սրտաբանական խնդիրների զարգացման հավանականությունն ավելի մեծ է նաև դեղորայքային բուժումը ուշ սկսելու դեպքում

* Ժամանակակից գրականության աղբյուրներում ԿՀ արդյունքում զարգացած սիրտ-անոթային ախտահարումները հաճախ ներկայացվում են որպես հիվանդության հետևանք (sequela) կամ բարդություն (complication):

(հիվանդության 6-րդ օրից հետո): ԿՀ սուր շրջանում ախտաբանական պրոցեսում կարող են ընդգրկվել սրտի բոլոր հատվածները, ներառյալ սրտի տարբեր շերտերը՝ սրտամկանը, էնդոկարդը (փականները), պերիկարդը, և պսակաձև զարկերակները:

Կարդիտ

Կավասակի հիվանդության սուր շրջանում կարող է հայտնաբերվել սրտի զարկերի հաճախացում, որը գերազանցում է տենդի աստիճանին բնորոշ մակարդակը:

Նախասիրտ-փորոքային հաղորդչական համակարգը և սրտամկանը կարող են ինֆիլտրացվել բորբոքային բջիջներով՝ ինչը համապատասխանաբար կարող է առաջացնել նախասիրտ-փորոքային պաշարում և սրտամկանի դիսֆունկցիա:

Միոկարդիտ հաճախ է հանդիպում, բայց այն հազվադեպ է հանգեցնում սրտամկանի ֆունկցիայի էական ընկճման:

Երբեմն զարգանում է պանկարդիտ և սրտային անբավարարություն՝ սրտի տոների խլացումով և գալոպի ռիթմով, ինչը վկայում է հավանական միոկարդիտի կամ պերիկարդի խոռոչում հեղուկի կուտակման մասին:

Էքսուդատիվ պերիկարդիտը վերանում է հիվանդության սուր շրջանի ավարտի հետ, թեև կարող է անհապաղ պերիկարդիոցենտեզի կարիք առաջացնել:

Էնդոկարդի բորբոքման (հատկապես բնորոշ է միտրալ փականի ընդգրկումը) արդյունքում կարող է ձևավորվել անդարձելի փականային արատ:

Պսակաձև զարկերակների ախտահարում

ԿՀ սուր շրջանում զարգացող կորոնարիտը սովորաբար դրսևորվում է պսակաձև զարկերակների տարբեր աստիճանի լայնացումներով, թեև նկարագրվել է նաև պսակաձև զարկերակների ինտիմայի թեթև ու միջին աստիճանի հիպերպլազիա՝ առանց անևրիզմալի ձևավորման:

Ճապոնիայի առողջապահության նախարարության կողմից առաջարկված չափա-

նիշների համաձայն՝ պսակաձև զարկերակները համարվում են ախտահարված, եթե լուսանցքի ներքին տրամագիծը գերազանցում է 3 մմ-ը (մինչև 5 տ. երեխաների դեպքում) կամ 4 մմ-ը (5 տ. և ավելի մեծ տարիքում):

Ճապոնիայի սրտաբանական կազմակերպությունը (**Japanese Circulation Society - JCS**) առաջարկում է հիվանդության սուր շրջանում առաջացած պսակաձև անոթների լայնացման աստիճանների հետևյալ դասակարգումը.

Փոքր անևրիզմաներ կամ լայնացում՝ սահմանափակ հատվածում մինչև 4 մմ ներքին տրամագծով լայնացում: 5 տ.-ից մեծ երեխաների դեպքում, եթե զարկերակի ախտահարված հատվածի ներքին տրամագիծը մինչև 1,5 անգամ ավելի մեծ է հարակից հատվածի տրամագծից:

Սիջին չափսի անևրիզմաներ՝ 4 մմ-ից մեծ և մինչև 8 մմ ներքին տրամագծով անևրիզմաներ:

5 տ.-ից մեծ երեխաների դեպքում, եթե զարկերակի ախտահարված հատվածի ներքին տրամագիծը 1.5-ից 4 անգամ ավելի մեծ է հարակից հատվածի տրամագծից:

Հսկա անևրիզմաներ՝ 8 մմ -ից մեծ ներքին տրամագծով անևրիզմաներ:

5 տ.-ից մեծ երեխաների դեպքում, եթե զարկերակի ախտահարված հատվածի ներքին տրամագիծը ավելի քան 4 անգամ գերազանցում է հարակից հատվածի տրամագծից:

Ամերիկյան Սրտաբանական Անոցիացիայի (American Heart Association) տվյալներով 30-50 % դեպքերում դիտվում է պսակաձև զարկերակների թեթև արտահայտված, տարածուն լայնացում (էկտազիա), որն սկսում է ձևավորվել տենդը սկսվելուց միջինը 10 օր հետո: Հաճախ այն անցողիկ է և հետ է զարգանում տենդի սկզբին հաջորդող 6-8 շաբաթների ընթացքում: Այնուամենայնիվ, հիվանդության բնական ընթացքի պայմանում (եթե երեխան ադեկվատ բուժում չի ստանում) 20% դեպքերում պսակաձև զարկերակների լայնացումը խորանում է, վերածվելով իրական անևրիզմաների, թեև ն/ե իմունոգլոբուլինով բուժման դեպքում հետագա անևրիզմալի զարգացման հավանականությունը նվազում է մինչև 5 %: Մոտավորապես 1 % դեպքերում զարգանում են հսկա անևրիզմաներ (>8 մմ տրամագծով): Երբեմն հսկա անևրիզմաներն ապաքինվում են, սակայն հայտնի է դրանց վատ պրոգնոստիկ նշանակությունը. կարող են զարգանալ սրտամկանի իշեմիա ու

ինֆարկտ առաջացնող անոթների նեղացումներ, կամ ավելի հազվադեպ, դրանք կարող են պատռվել:

Կորոնար անոթի պատռվածք է առաջանում հիմնականում սուր շրջանում՝ անևրիզմալի շատ արագ հարաճող լայնացման հետևանքով, թեև տվյալներ կան, որ այն կարող է զարգանալ նույնիսկ հիվանդության ուշ շրջանում՝ 20 և ավելի տարիներ անց:

Հիվանդության առաջին 30 օրերի ընթացքում վերացող լայնացումները կոչվում են անցողիկ անևրիզմալներ, մինչդեռ, ապաքինման շրջանի ընթացքում և ավելի ուշ պահպանվելու դեպքում կորոնար անևրիզմալները համարվում են ԿՀ-ի հետևանքներ կամ բարդություններ:

Պսակաձև անոթների ախտահարման հավանական հետևանքներն առավել մանրամասն ներկայացված են ստորև (տես՝ «**ԿՀ ուշ հետևանքները**»):

Արտասրտային դրսևորումներ

Կավասակի հիվանդության սուր շրջանում առանցքային և սրտաբանական դրսևորումները կարող են զուգորդվել բազմաթիվ այլ արտասրտային ախտահարումներով:

Հիվանդության առաջին շաբաթվա ընթացքում կարող է զարգանալ արթրիտ կամ արթրալգիա՝ բազմաթիվ մանր (օր.՝ միջֆալանգային) և խոշոր հոդերի ընդգրկումով:

Հիվանդության 10-րդ օրից հետո բնորոշ է մարմնի քաշը կրող հոդերի, հատկապես՝ ծնկային և սրունք-թաթայինների ընտրողական ախտահարումը:

Կավասակի հիվանդությանը բնորոշ է գերզգայունությունը: Երեխաները հաճախ ավելի դյուրագրգիռ են, քան տենդով ուղեկցվող այլ հիվանդությունների ժամանակ: Գրգռվածությունը հավանաբար պայմանավորված է ԿՀ-ի վասկուլիտով կամ ասեպտիկ մենինգիտով: Նկատվում են նաև տրամադրության փոփոխություններ և վարքագծային խանգարումներ:

Հիվանդների շուրջ 1/3-ն ունենում են ստամոքս-աղիքային տրակտի խանգարումներ՝ փորլուծություն, փսխում և ցավեր որովայնում: Կարող է դիտվել լյարդի մեծացում

և դեղնուկ: Հիվանդության առաջին 2 շաբաթների ընթացքում մոտավորապես 15% դեպքերում հանդիպում է լեղապարկի սուր ոչ քարային լայնացում (ջրգողություն):

Ի հավելումն պսակաձև զարկերակների ախտահարման՝ անևրիզմալների զարգացում հնարավոր է միջին տրամաչափի այլ անոթներում, ինչպիսիք են ենթաանրակային, բազկային, ազդրային, երիկամային զարկերակները: Կարող են ընդգրկվել նույնիսկ խոշոր անոթները, ներառյալ որովայնային աորտան: Նկարագրվել է նաև աորտայի արմատի թեթև արտահայտված լայնացում:

Երբեմն զարգանում է Ռեյնոյի ֆենոմենով ընթացող ծայրամասային վասկուլիտ: Ծանր վասկուլիտն ու անոթային սպազմը կարող են առաջացնել դիստալ իշեմիա ու հանգեցնել մատների մեռուկացման:

Հազվադեպ հանդիպող ախտահարումներից են ամորձիների այտուցը, թոքային ինֆիլտրատները, հեղուկի կուտակումը պլերայի խոռոչում և հեմոֆագոցիտար համախտանիշը: Բացի այդ, երբեմն դիտվում է դիմային նյարդի միակողմանի, անցողիկ, ծայրամասային կաթված: Հիվանդության վաղ շրջանում կարող է առաջանալ նաև բարձր հաճախության (20-35 դր) զգայանյարդային լսողության անցողիկ կորուստ:

ԲՑԺ-ի պատվաստման տեղում սուր բորբոքման առաջացումը (մաշկի կարմրություն, պնդացում) ԿՀ բացառիկ արտահայտությունն է:

Լաբորատոր տվյալները

Հիվանդության սուր փուլին բնորոշ է հասուն և անհաս գրանուլոցիտների գերակշռությամբ լեյկոցիտոզ: Հիվանդների գրեթե 50%-ի մոտ լեյկոցիտների քանակը գերազանցում է 15000/մմ³-ը: Լեյկոպենիան հազվադեպ է:

ԿՀ-ի ժամանակ գրեթե համընդհանուր է սուր փուլի ռեակտանտների (ինչպիսիք են ԷՆԱ-ն և C ռեակտիվ սպիտակուցը) բարձրացումը, որոնք սովորաբար կարգավորվում են հիվանդության սկզբից հետո 6-ից 10 շաբաթների ընթացքում: Քանի որ ԷՆԱ-ի արագացման աստիճանը և C ռեակտիվ

սպիտակուցի ցուցանիշը կարող են տարամիտվել որոշ հիվանդների մոտ, երկու ցուցանիշներն էլ պետք է ստուգել:

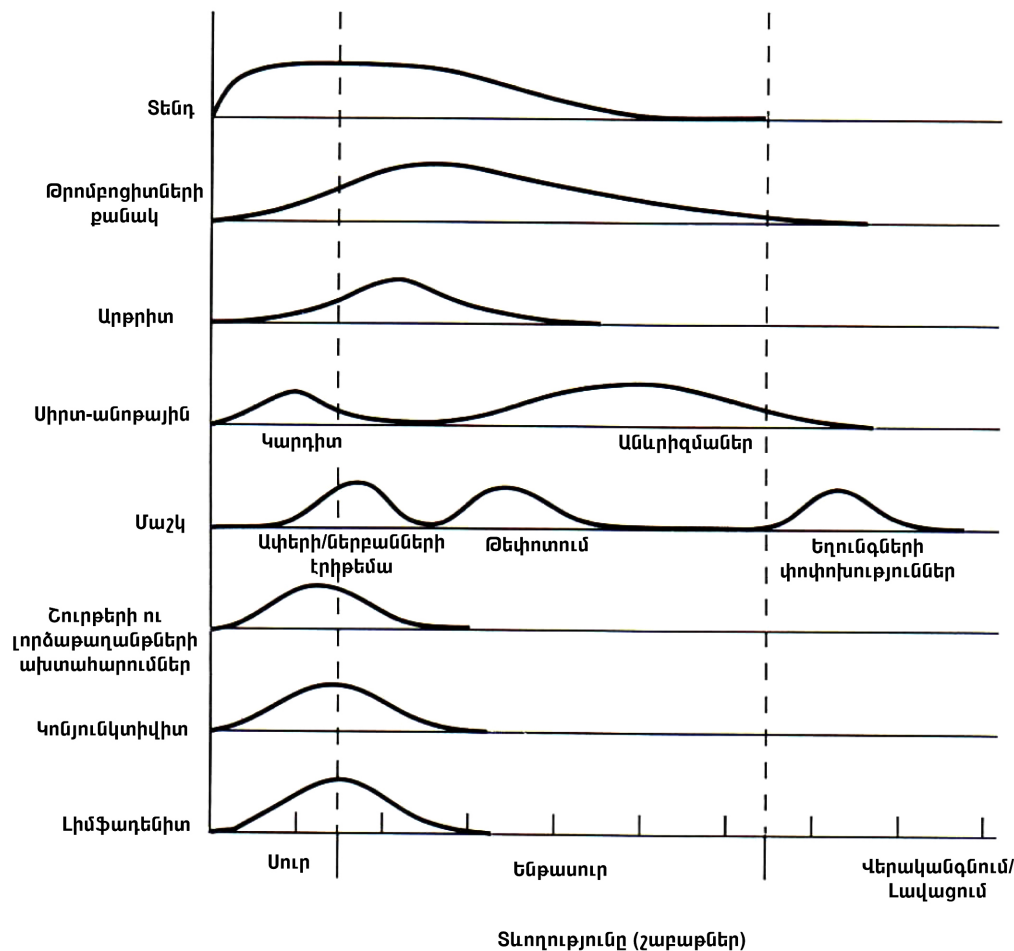
Հիվանդության ենթասուր շրջանին բնորոշ է թրոմբոցիտոզի զարգացումը՝ 500000 -ից մինչև 1000000/մմ³: Թրոմբոցիտոզ հազվադեպ է դիտվում հիվանդության առաջին շաբաթվա ընթացքում, այն սովորաբար ի հայտ է գալիս երկրորդ շաբաթում և գագաթնակետին է հասնում երրորդ շաբաթվա ընթացքում՝ չբարդացած դեպքերում աստիճանաբար կարգավորվելով հիվանդության սկզբից 4-ից 8 շաբաթ հետո: Հիվանդության սուր փուլում հազվադեպ կարող է դիտվել թրոմբոցիտոպենիա՝ հանդիսանալով ներանոթային տարածում մակարդան համախտանիշի հնարավոր նշան: Հիվանդության ծաղկման շրջանում թրոմբոցիտների ցածր թվաքանակը կորոնար անևրիզմաների ռիսկի գործոն է համարվում:

Լաբորատոր այլ բնութագրեր

Կավասակի հիվանդության վաղ շրջանում դիտվում է պլազմայում լիպիդների մակարդակի արտահայտված շեղումներ՝ խոլեստերինի, բարձր խտության լիպոպրոտեինների և Ա ապոլիպոպրոտեինի նվազմամբ: Հիվանդների 40%-ի մոտ առկա է շիճուկային տրանսամինազների մակարդակի թեթև կամ միջին աստիճանի բարձրացում, իսկ 10% դեպքերում՝ թեթև արտահայտված հիպերբիլիռուբինեմիա: Հիվանդների 67%-ը ունենում են պլազմայի գամմա գլոտամին լորանսպեպտիդազայի մակարդակի բարձրացում: Հիպալբումինեմիան հաճախ է հանդիպում և զուգակցվում է հիվանդության առավել արտահայտված և ձգձգված ձևերի հետ: Մեզի ընդհանուր քննությամբ 33% դեպքերում հայտնաբերվում է թեթև կամ չափավոր ստերիլ պիուրիա, ինչը հավանաբար ուրետրիտի հետևանք է: Ողնուղեղային պունկցիայի ենթարկված երեխաների 50%-ի մոտ դիտվում է ասեպտիկ մենինգիտի պատկեր՝ ողնուղեղային հեղուկում մոնոնուկլեարների գերակշռմամբ, գլյուկոզայի և սպիտակուցի նորմալ մակարդակով:

Հաշվի առնելով հիվանդության դրսևորումների առաջացման և վերացման տարածամկետությունը՝ սխեմայում ներկայացվում է ԿՀ-ի կլինիկական դրսևորումներն ըստ շաբաթների:

ԿՀ ընթացքի սխեմատիկ նկարագիրը



Աղբյուրը՝ Cassidy&Petty, Textbook of Pediatric Rheumatology, sixth edition, 2011, p 508.

Ախտորոշումը

Կավասակի հիվանդությունը հաստատող հատուկ թեստեր չկան: Ախտորոշման հիմքում ընկած է վերը նշված կլինիկական արտահայտություններից հիվանդությանն առավել բնորոշ և հաճախ հանդիպող **առանցքային** կլինիկական դրսևորումների հայտնաբերումը:

ԿՀ ախտորոշման դասական չափանիշները

Ստորև ներկայացվում են Ամերիկյան Սրտաբանական Ասոցիացիայի կողմից առաջարկված (AHA, 1993 թ.) և մինչ այժմ լայնորեն կիրառվող ԿՀ ախտորոշման կլինիկական չափանիշները (Աղյուսակ 1):

Աղյուսակ 1. ԿՀ ախտորոշման կլինիկական չափանիշները

ԿՀ ախտորոշվում է, եթե առկա է 5 և ավելի օր տևողությամբ տենդ, զուգակցված հետևյալ 5 արտահայտություններից առնվազն 4-ի հետ.

Չափանիշ		Արտահայտման ձևերը
1.	մաշկի ցան	պոլիմորֆ մակուլոպապուլյար էկզանթեմա (պետեխիալ, բուլլոզ և բշտիկային ցանը չափանիշների կազմում չեն ներառվում)
2.	երկկողմանի կոնյունկտիվիտ	բուլբար, ոչ թարախային
3.	շրթունքների և բերանի խոռոչի ախտահարում	- բերանի խոռոչի և ըմպանի լորձաթաղանթի դիֆուզ կարմրություն (սահմանափակ և էքսուդատիվ ախտահարումները չափանիշների կազմում չեն ներառվում) - կարմիր ճաքճքված շրթունքներ - մորենման լեզու՝ արտահայտված պտկիկներով
4.	վերջույթների ախտահարում	- սուր (հիվանդության վաղ շրջանում) - ափերի և ներբանների էրիթեմա - ձեռքերի և ոտնաթաթերի այտուց - ենթասուր (հիվանդության 2-րդ և 3-րդ շաբաթներում) - ձեռքերի և ոտքերի մատների թեփոտում (հարեղմգային շրջանից սկսվող մաշկի պլուկում)
5.	պարանոցային լիմֆադենոպաթիա	սովորաբար միակողմանի և մեծ չափերի (>1.5 սմ տրամագծով)

Ոչ լրիվ Կավասակի հիվանդություն

Պարզվել է, որ դեպքերի 15-20%-ում ԿՀ-ն ընթանում է հարաբերականորեն սակավ կլինիկական դրսևորումներով և հայտնաբերվող առանցքային կամ «դասական» չափանիշների քանակն անբավարար է հիվանդությունն ախտորոշելու համար: Խոսքը վերաբերում է այն դեպքերին, երբ 5 օր և ավելի տենդով հիվանդությունը ընթանում է 4-ից պակաս կլինիկական չափանիշների զուգորդումով, սակայն առկա է պսակաձև անոթների ախտահարում: Հիվանդության այսպիսի տարբերակը կոչվում է «ոչ լրիվ ԿՀ»:

Ոչ լրիվ Կավասակի հիվանդությունն ավելի հաճախ է հանդիպում կրծքի հասակում (հատկապես՝ մինչև 6 ամսականը) և 4 տ.-ից մեծ երեխաների մոտ: Դեպքերի գերակշռող մեծամասնությունում (մինչև 90%-ը) բացակայող առանցքային չափանիշներից է պարանոցային լիմֆադենոպաթիան, իսկ ցանը կարող է չարտահայտվել 50% դեպքերում: Պսակաձև անոթների ախտահարումը սովորաբար հայտնաբերվում է սրտի ՈւձՀ-ով:

Քանի որ Կավասակի հիվանդությամբ վաղ մանկական տարիքի երեխաները կարող են ջերմել, առանց բավարար քանակի կլինի

կական արտահայտությունների կամ, նույնիսկ դրանց բացակայությամբ, ցանկալի է սրտի ՈւՅՀ իրականացնել բոլոր այն դեպքերում, երբ 6 ամսականից փոքր երեխան ջերմում է 7 օրից ավել տևողությամբ և ունի համակարգային բորբոքումը փաստող լաբորատոր տվյալներ, իսկ ջերմության որևէ այլ պատճառ չի հայտնաբերվում:

Տարբերակիչ ախտորոշումը

Քանի որ ԿՀ-ն դրսևորվում է ոչ սպեցիֆիկ կլինիկական արտահայտություններով, պետք է ժխտվեն համանման կլինիկական պատկերով այլ հիվանդությունները:

Տարբերակիչ ախտորոշման ենթակա հաճախ հանդիպող ախտաբանական վիճակներն են.

- Ստաֆիլոկոկային և ստրեպտոկոկային ինֆեկցիաները (ներառյալ՝ քութեշը, շերտազատվող մաշկի ստաֆիլոկոկային համախտանիշը, տոքսիկ շոկի համախտանիշը)
- Վիրուսային ինֆեկցիաները/էկզանթեմաները (ներառյալ՝ կարմրուկը, ադենովիրուսը, էնտերովիրուսը, էրչտեյն - Բարի վիրուսը)
- Դեղորայքային գերզգայնության ռեակցիաները (ներառյալ՝ Ստիվենս-Ջոնսոնի համախտանիշը)
- Պարանոցային բակտերիալ լիմֆադենիտը
- Յուվենիլ ռևմատոիդ արթրիտը

Հետևյալ բնութագրերը բնորոշ չեն ԿՀ-ին և վկայում են այլ հիվանդության մասին. էքսուդատիվ կոնյունկտիվիտ, էքսուդատիվ տոնզիլոֆարինգիտ, մաշկի բուլյոզ և վեզիկուլար ցանավորում, գեներալիզացված լիմֆադենոպաթիա:

Կապասակի հիվանդությունը ախտորոշելիս պետք է հիշել հաճախակի հանդիպող որոշ «ծուղակների» մասին: Ստորև ներկայացվում են առավել բնորոշ իրավիճակները և առաջարկվող մոտեցումները:

• Կապասակի հիվանդությամբ պայմանավորված պարանոցային ավշահանգույցի միակողմանի մեծացումը հաճախ թյուրիմացաբար ախտորոշվում է որպես բակտերիալ լիմֆադենիտ և բուժվում անտիբիոտիկներով: Իսկ ԿՀ-ի կլինիկական ընթացքին բնորոշ հաջորդող ցանր և լորձաթաղանթների ախտահարումները սխալմամբ գնահատվում են որպես ռեակցիա նշանակված անտիբիոտիկների նկատմամբ:

• Ստերիլ պիուրիան հնարավոր է շփոթել մեզի բացասական ցանքսով լիարժեք չբուժված միզուղիների ինֆեկցիայի հետ:

• Վաղ կրծքի հասակի երեխայի մոտ տենդի, ցանի, գերզգռվածության և ողնուղեղային հեղուկի պլեոցիտոզի առկայության պատճառով սխալմամբ կարող է ախտորոշվել վիրուսային մենինգիտ:

• Հազվադեպ, երեխան սուր որովայնի պատկերով կարող է ընդունվել վիրաբուժական բաժանմունք:

• Կապասակի հիվանդությունը պետք է նկատի ունենալ առնվազն մի քանի օր տևող տենդով, ցանով և ոչ թարախային կոնյունկտիվիտով յուրաքանչյուր երեխայի դեպքում: Հատկապես, կարևոր է զգոն լինել կրծքի հասակի երեխաների և դեռահասների նկատմամբ, որոնց մոտ ԿՀ-ը հաճախ բաց է թողնվում:

ԿՀ բուժման սկզբունքները

Ըստ Ամերիկյան Սրտաբանական Ասոցիացիայի Կապասակի հիվանդությանը վերաբերող 1993թ. համձնարարականների՝ հիվանդությունը կարելի է ախտորոշել տենդի չորրորդ օրը: ԱՄՆ-ի և ճապոնիայի փորձագետները համարում են, որ հինգ դասական չափանիշներից չորսի առկայության դեպքում չորսօրյա տևողությամբ տենդը բավարար է բուժումն սկսելու համար:

Բուժման հիմնական նպատակներն են մեղմացնել համակարգային և կորոնար արտերիիտի ակտիվությունը և ընկճել թրոմբոցիտների ագրեգացիան՝ զարկերակային թրոմբոզը կանխելու համար: Ըստ կարևորության տարբերում են՝ հիմնական բուժում կամ առաջին գծի թերապիա, լրացուցիչ բուժում կամ երկրորդ գծի թերապիա, որը կիրառվում է հիվանդության համառ ընթացքի դեպքում, և օժանդակ կամ այսպես կոչված, կոմպենցիոնալ բուժում:

Առաջին գծի թերապիա

Հիվանդ երեխաների գերակշռող մեծամասնությունը արագ արձագանքում է բուժմանը, որը ներառում է.

1. Ն/ե իմունոգլոբուլինի միանվագ ներարկում 2 գ/կգ դեղաչափով՝ 12 - Ժամյա ինֆուզիայի ձևով և

2. ասպիրինի ընդունում բարձր դեղաչափով: Ներկայումս առաջարկվող դեղաչափն է 30 -50 մգ/կգ/օրական՝ չորսանգամյա բերանացի ընդունման ձևով (ԱՄՆ փորձագետները հանձնարարում են 80 - 100 մգ/կգ/օրական դեղաչափը, իսկ ճապոնիայում ընդունված է 30 մգ/կգ/օրական):

Ն/ե իմունոգլոբուլինով և ասպիրինով զուգակցված բուժումը ընդհատում է իմուն միջնորդված նեկրոտիզացնող արտերիիտը, մեղմացնում է համակարգային բորբոքման սուր երևույթները և, ինչն ամենակարևորն է, նվազեցնում է անևրիզմների առաջացման հավանականությունը:

Իմունոգլոբուլինով բուժումը պետք է անցկացնել հիվանդության 5-ից մինչև 10-րդ օրերի ընթացքում: Դեպքերի մեծամասնությունում, իմունոգլոբուլինի ազդեցությամբ մարմնի ջերմաստիճանն արագորեն նորմալանում է 2 օրվա ընթացքում: Այնուամենայնիվ, որոշակի դրական ազդեցություն կարող է դիտվել նույնիսկ, եթե Ն/ե իմունոգլոբուլինը նշանակվի ուշացումով՝ հիվանդության 10-րդ օրից հետո, հատկապես եթե այդ ընթացքում բորբոքումն ակնառու շարունակվում է:

Հակաբորբոքիչ ազդեցությամբ վերը նշված բարձր դեղաչափով ասպիրինի նշանակումը շարունակվում է մինչև տենդի վերացումը: Այնուհետև ասպիրինը նշանակվում է թրոմբոցիտային ֆունկցիան ընկճելու նպատակով՝ անտիագրեգանտ կամ հակաթրոմբոտիկ դեղաչափով՝ 3-5 մգ/կգ/օրական: Եթե պսակաձև զարկերակների ախտահարման նշանները վերանում են, ապա ասպիրինի ընդունման տևողությունը 6 շաբաթ է, իսկ եթե անոմալիան շարունակվում է՝ ավելի երկար:

Պսակաձև զարկերակների կայուն փոփոխությունները պահանջում են նեղ մասնագետի հսկողություն: Օրինակ, հսկա անևրիզմաների դեպքում, թրոմբոզը կանխելու նպատակով հաճախ անհրաժեշտ է լինում բուժմանն ավելացնել հակամակարդիչներ՝ վարֆարին կամ ցածր մոլեկուլային քաշով հեպարին:

Երկրորդ գծի թերապիա

Հիվանդների մի մասը, չնայած Ն/ե իմունոգլոբուլինով և ասպիրինով բուժմանը, շարունակում են ջերմել: Այդպիսի դեպքերում բորբոքային պրոցեսը կասեցնելու նպատակով առաջարկվում է կրկնել Ն/ե իմունոգլոբուլինի ներարկումը 2 գ/կգ դեղաչափով:

Կարևոր է իմանալ, որ կորտիկոստերոիդների կիրառումը ԿՀ բուժման համար մինչ այսօր վիճահարույց է:

1990-ական թվականներին համարվում էր, որ, ի տարբերություն այլ համակարգային վասկուլիտների, ԿՀ-ի կորտիկոստերոիդներով մոնոթերապիան բացասական ազդեցություն ունի և նպաստում է կորոնարիտի խորացմանը: Ավելի ուշ կատարված հետազոտություններում պարզվեց, որ ասպիրինով բուժման պայմանում կորտիկոստերոիդների նշանակումը կարող է նվազեցնել պսակաձև անոթների ախտահարման հաճախականությունը (Wooditch and Aronoff, 2005):

ճապոնիայում ուսումնասիրվեց պրեդնիզոլոնի համատեղ նշանակումը իմունոգլոբուլինի հետ և ցույց տրվեց, որ այդ

զուգորդումը նվազեցնում է կորոնարիտի զարգացման հաճախականությունը (Inoue et al., 2006):

ԱՄՆ-ում հետազոտվեց մեթիլպրեդնիզոլոնով միանվագ պուլս-թերապիայի ազդեցությունը իմունոգլոբուլինով բուժվող հիվանդների մոտ (Newburger et al., 2007) և արդյունքում դրական կարծիք չստեղծվեց:

Այդ տարածայնությունները բացատրող հիմնական թեզն այն է, որ ԿՀ-ով հիվանդների բորբոքումն ու վասկուլիտը ընկճելու համար ավելի կարևոր է կորտիկոստերոիդի նշանակման տևողությունը, քան արյան մեջ առավելագույն խտությունը: Այդ ուղղությամբ ներկայումս ճապոնիայի առողջապահության նախարարության աջակցությամբ պլանավորվել է իրականացնել լայնածավալ հետազոտություն (Assess Immunoglobulin plus Steroid Efficacy - RAISE, 2011):

Աջակցող բուժում

Բուժական օժանդակ միջոցներից են փափկեցնող քսուքները՝ թեփոսվող մատների համար, բալզամը՝ ախտահարված շրթունքների համար, շեքի ախտահարված շրջանի մշակումը: Հատկապես կարևոր է հիվանդությանը բնորոշ լուծի կամ փորկապության սիմպտոմատիկ բուժումը:

Կենդանի վակցինաների ներմուծումը, օրինակ՝ կարմրուկի, կարմրախտի և խոզուկի դեմ պատվաստանյութը (ԿԿԽ), ն/ե իմունոգլոբուլինով բուժումից հետո անհրաժեշտ է հետաձգել, քանի որ չեզոքացնող հակամարմինները կարող են նվազեցնել վակցինայի իմունոգենությունը: Ն/ե իմունոգլոբուլինով բուժումից հետո կենդանի վակցինաների ներմուծման հանձնարարվող ժամանակը տարբեր երկրներում տարբեր է. 3 ամիս՝ Մեծ Բրիտանիայում, 11 ամիս՝ ԱՄՆ-ում, Կանադայում և Ավստրալիայում:

ԿՀ-ի ուշ հետևանքները

ԿՀ-ի գրեթե բոլոր արտասրտային երևույթները որոշ հաջորդականությամբ ան-

հետևանք վերանում են սուր և ենթասուր շրջանների ընթացքում (տե՛ս ԿՀ ընթացքի սխեմատիկ նկարագիրը): Մնացորդային երևույթները և հետագա բարդությունները վերաբերում են սիրտ-անոթային ախտահարումներին:

ԿՀ-ի հավանական բարդություններն են.

- պսակաձև զարկերակների ախտահարումները (հարաբերականորեն հաճախ է հանդիպում)
- սրտի փականային արատը (հազվադեպ է հանդիպում)
- արյան մեծ շրջանառության այլ զարկերակների ախտաբանական փոփոխությունները (հազվադեպ են հանդիպում, հետազոտությունները շարունակվում են)

Պսակաձև անոթների ախտահարման հետևանքները

Ինչպես արդեն նշվել է, ախտահարված պսակաձև անոթների հետագա փոփոխությունները բազմաբնույթ են. դրանք կարող են հետ աճել, մնալ անփոփոխ, հանգեցնել անոթի նեղացման և անգամ՝ խցանման: Առավել հազվադեպ բարդություններից են անևրիզմատիկ պսակաձև անոթի պատռվածքը և նոր ախտահարումների ձևավորումը: Այս փոփոխությունների հավանականությունն ակնհայտորեն կապ ունի սկզբնական ախտահարման մակարդակի ու ժամանակի գործոնի հետ:

ԿՀ-ի հետագա վարման գործող ուղեցույցերում կարևորվում է հիվանդների խմբավորումն ըստ ռիսկի մակարդակների: Ռիսկի մակարդակը որոշվում է պսակաձև անոթների ախտահարման ծանրությունից և, համապատասխանաբար, առաջարկվում են հիվանդի հետագա վարման տարբերակներ: Ստորև ներկայացվում է ԿՀ հետևանքների ծանրության դասակարգումը՝ առաջարկված **Japanese Circulation Society-ի կողմից (JCS, 2010թ):**

Աղյուսակ 2. ԿՀ-ի հետևանքով առաջացող սիրտ-անոթային ախտահարումների դասակարգումն ըստ ծանրության

ԿՀ ծանրության աստիճանն ըստ պսակաձև անոթների ախտահարման				Հիվանդների բնութագիրը
I.	Առանց պսակաձև անոթների լայնացման			Պսակաձև անոթների լայնացում չեն ունեցել, ներառյալ՝ հիվանդության սուր փուլում
II.	Հիվանդության սուր փուլում պսակաձև անոթների <u>անցողիկ</u> լայնացում			Հիվանդության սուր փուլում ունեցել են պսակաձև անոթների թեթև լայնացումներ, որոնք 30 օրերի ընթացքում հետ են զարգացել
III.	Պսակաձև անոթների <u>հետ զարգացող</u> անևրիզմաներ			Ունեցել են պսակաձև անոթների անևրիզմաներ, որոնք պահպանվել են առաջացումից 30 օր անց, բայց մեկ տարվա ընթացքում լրիվ վերացել են՝ առանց ստենոզի զարգացման
IV.	Պսակաձև անոթների պահպանվող անևրիզմաներ			Հիվանդության 2-րդ տարում և ավելի ուշ անգիոգրաֆիայով հայտնաբերվում են պսակաձև անոթների անևրիզմաներ՝ առանց ստենոզի զարգացման
V.	Պսակաձև անոթների ստենոզի զարգացում (անգիոգրաֆիայով հայտնաբերված)	Vա.	Առանց իշեմիայի	Լաբորատոր տվյալներով կամ այլ քննությամբ իշեմիայի նշաններ/ախտանիշներ չեն հայտնաբերվում
		Vբ.	Իշեմիայով	Լաբորատոր տվյալներով կամ այլ քննությամբ հայտնաբերվում են իշեմիայի նշաններ/ախտանիշներ

Հայտնի է, որ կորոնարիտն առավել հաճախ դրսևորվում է թեթև դիֆուզ լայնացումներով (էկտազիա), որոնք պրոգնոստիկ տեսակետից ամենաբարենպաստն են: Այնուամենայնիվ, որոշ դեպքերում կարող է զարգանալ էնդոթելային աննշան դիսֆունկցիա կամ անոթի պատի կարծրացում: Պարզվել է նաև, որ այդ երիտասարդ հիվանդները կարող են նույնիսկ հասուն տարիքին բնորոշ աթերոսկլերոտիկ կորոնար հիվանդություն ունենալ:

Ավելի սպառնացող են այն դեպքերը, երբ պսակաձև անոթների սեզմենտար լայնացումը խորանում է՝ վերածվելով անևրիզմալի: Առավել բարձր է հետագա բարդությունների վտանգը գիգանտ անևրիզմաների զարգացման դեպքում, որոնք, բարեբախտաբար, հազվադեպ են առաջանում՝ հատկապես, եթե ԿՀ-ի հիմնական բուժումը ձեռնարկվել է վաղ ժամկետներում:

Լայնացած պսակաձև զարկերակների հետաձր.

Ընդհանուր առմամբ, պսակաձև անևրիզմաների մոտավորապես 50 %-ը առաջին 1-2 տարվա ընթացքում ենթարկվում են հետաձր:

Աղյուսակ 3. Անևրիզմաների հետաձրի հետ ասոցացվող գործոններ

Գործոնը	Անևրիզմաների հետաձրի հավանականությունը բարձր է	Ասոցացվում է անևրիզմաների կայուն պահպանման հետ
ԿՀ հիվանդության առաջացման տարիքը	մինչև 1 տարեկան	
անևրիզմալի սկզբնական չափը	թեթև լայնացում	մեծ անևրիզմաներ
անևրիզմալի մորֆոլոգիան	սպիրալաձև անևրիզմա	պարկաձև անևրիզմա
անևրիզմալի տեղակայումը	պսակաձև զարկերակի դիստալ հատվածում	պսակաձև զարկերակի պրոքսիմալ հատվածում

Պսակածն զարկերակների թրոմբոտիկ բարդությունները

Խոշոր անոթիզմաների դեպքում արյունահոսքի դանդաղումը և հատույթի շրջանում տեղային փոփոխությունները նպաստում են հետագա թրոմբոզացմանը: Թրոմբոտիկ խցանում ամենից հաճախ դիտվում է հսկա անոթիզմայով երեխաների փոքր ենթախմբում և, զուգակցվելով լուսանցքի նեղացման հետ, այն կարող է հանգեցնել սրտամկանի ինֆարկտի և անգամ՝ մահվան: Սրտամկանի ինֆարկտի զարգացման ռիսկն առավել բարձր է հիվանդության դրսևորումից հետո առաջին տարվա ընթացքում:

Ստենոզների ուշ առաջացումը

- Հսկա անոթիզմայով հիվանդների մոտ նույնիսկ տարիներ անց կարող են սահմանափակ նեղացման մոր օջախներ զարգանալ՝ առաջացնելով սրտի իշեմիկ հիվանդություն:

Այլ բարդությունների զարգացումը

- Կրած հիվանդությունից 5 և ավելի տարիներ հետո կարող են առաջանալ կալցիֆիկատներ, որոնք ավելի նկատելի են դառնում 1 տասնամյակ հետո:
- Պսակածն անոթների անոթիզմաներով հիվանդների 1-3%-ին բնորոշ է հետագայում (2-ից մինչև 20 տարիների ընթացքում) մոր լայնացումների զարգացումը:

Սիրտանոթային համակարգի այլ բարդություններ

ԿՀ - ի սուր շրջանում հաճախ է դիտվում փականային անբավարարություն՝ վալվուլիտի կամ միոկարդիտով խթանված սրտամկանի դիսֆունկցիայի հետևանքով, անկախ պսակածն զարկերակների ներգրավումից: Հատկապես բնորոշ է միտրալ կամ եռփեղկ փականների անբավարարությունը: Այդ խնդիրները, սովորաբար, արագ վերանում են, բայց հազվադեպ կարող են նաև պահպանվել և անգամ խորանալ: Բացի այդ, աորտալ կամ միտրալ անբավարարություն կարող է զարգանալ ԿՀ- ի առաջացումից մի քանի ամիսներ

կամ տարիներ անց՝ ֆիբրոզված փականների հաստացման կամ դեֆորմացիայի հետևանքով:

ԿՀ կրած երեխաները կարող են ներառված լինել նաև սիրտ-անոթային այլ հիվանդությունների ռիսկի խմբում, ինչպիսիք են բարձր զարկերակային ճնշումը, գիրությունը և շիճուկային լիպիդների ոչ նորմալ պատկերը:

Դիսպանսեր հսկողության կազմակերպումը

Տարբեր երկրներում գործող ԿՀ հիվանդների հետագա վարման հանձնարարականները միմյանցից քիչ են տարբերվում: Ստորև ներկայացվում է **JCS-ի կողմից** մշակված դիսպանսեր հսկողության հիմնական սկզբունքները (2010թ).

- **I և II կատեգորիաների** հիվանդների նկատմամբ, որոնք հիվանդության սուր փուլում պսակածն անոթների լայնացում չեն ունեցել կամ ունեցել են անցողիկ լայնացում (առաջացման 30 օրերի ընթացքում հետ են զարգացել).

- հսկողություն է սահմանվում 5 տարի տևողությամբ: Պարտադիր են ԷՍԳ, ԷխոԷՍԳ հետազոտությունները, և ըստ անհրաժեշտության՝ կրծքավանդակի ռենտգենաբանական քննությունը: Ցանկալի է, որ հսկողության ավարտական հետազոտման ժամանակ հիվանդները հետազոտվեն ֆիզիկական ծանրաբեռնվածության ԷՍԳ - ով:

- **III կատեգորիայի** հիվանդների նկատմամբ, որոնց մոտ հիվանդության սուր փուլում առաջացած պսակածն անոթների անոթիզմաները մեկ տարվա ընթացքում լրիվ վերացել են առանց ստենոզի զարգացման

- շարունակական հսկողություն է սահմանվում և, ի լրացումն նախորդ խմբի համար նախատեսված հետազոտությունների, պարտադիր է ֆիզիկական ծանրաբեռնվածության ԷՍԳ-ի

պարբերական քննությունները, ըսկըսած 9-10 տարեկանից (երբ այն հնարավոր կլինի տեխնիկապես իրականացնել):

• **IV և V կատեգորիաների** հիվանդների նկատմամբ, որոնք ունեն պսակաձև անոթների պահպանվող անևրիզմաներ (այդ թվում՝ առանց կորոնար ստենոզի և ստենոզի զարգացումով)

- շարունակական հսկողություն է սահմանվում և այն դեպքերում, երբ. ա) հիվանդության սուր շրջանում հայտնաբերվել են ≥ 6 մմ տրամագծով անևրիզմաներ, կամ բ) դիսպանսեր հսկողության ընթացքում կատարված հետազոտությունների արդյունքում կորոնար իշեմիայի կասկած է առաջացել, ցուցված է պսակաձև անոթների անգիոգրաֆիա (կորոնարոգրաֆիա):

Վերջաբան

Վաղ հասակում առաջացած անբացատրելի և կայուն տենդի տարբերակիչ ախտորոշման գործընթացում որպես հավանական պատճառ պետք է դիտարկել նաև Կավասակի հիվանդությունը:

Թեև վերջին 4 տասնամյակների ընթացքում ձեռքբերված նվաճումները ԿՀ-ի ախտորոշման և բուժման գործում ակնառու են, հիվանդությունը խթանող սպեցիֆիկ ազդակը մնում է չբացահայտված:

Այս մանկական ձեռքբերովի համակարգային վասկուլիտի արդյունքում կարող են առաջանալ սիրտ-անոթային համակարգի հեռավոր բարդություններ: Չբուժված հիվանդների մինչև 25%-ն ունենում են պսակաձև զարկերակների անևրիզմաներ, իսկ ն/ե ինունդոլթուլիմով և ասպիրինով համապատասխան բուժման դեպքում վերջինիս առաջացման վտանգը շատ ավելի ցածր է:

Հիվանդների հետագա վարումն իրականացվում է հաշվի առնելով պսակաձև անոթների ախտահարման ծանրությունը: Դիսպանսեր հսկողության կազմակերպումը խիստ կարևոր է, քանի որ մանկության

շրջանում կրած ԿՀ-ը կարող է կորոնար հիվանդության ռիսկի գործոն հանդիսանալ մեծահասակ տարիքում:

Գրականություն.

- **Japanese Circulation Society Joint Working Group-Guidelines for Diagnosis and Management of Cardiovascular Sequelae in Kawasaki Disease (JCS2008).**
- Circulation Journal. September 2010, Vol.74, pp 1989 – 2020.
- **Jane W. Newburger, Masato Takahashi, Michael A. Gerber, et al. - Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease: A Statement for Health Professionals From the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association .**
- Pediatrics. December 2004; Vol. 114, No. 6, pp 1708-1733.
- **AS Dajani, KA Taubert, MA Gerber, et al. - Diagnosis and therapy of Kawasaki disease in children: AHA Medical/Scientific Statement; Special Report.**
- Circulation. 1993; Vol.87, pp 1776-1780.
- **Anthony Harnden, Masato Takahashi, David Burgner - Kawasaki disease: Clinical Review**
- BMJ. 2009; Vol.338:b1514.
- **L E Wood and R M R Tulloh - Kawasaki disease in children.**
- Heart. 2009; Vol.95; pp 787-792.
- **Gary M. Satou, Joseph Giamelli, Michael H. Gewitz - Kawasaki Disease: Diagnosis, Management, and Long-term Implications.**
- Cardiology in Review. 2007; Vol.15: pp 163–169.
- **Kenji Suda, Motofumi Iemura, Hiroshi Nishino et al. -Long-Term Prognosis of Patients With Kawasaki Disease Complicated by Giant Coronary Aneurysms.**
- Circulation. 2011; Vol.123, pp 1836-1842.
- **Hideaki Senzaki - Long-Term Outcome of Kawasaki Disease.**
- Circulation. 2008; Vol.118, pp 2763-2772.
- **Brian W. McCrindle - Kawasaki Disease: A Childhood Disease With Important Consequences Into Adulthood.**
- Circulation. 2009; Vol.120, pp 6-8.

Հարցեր ինքնագնահատման համար.

10. Նշված պնդումներից ո՞րն է սխալ Կավասակի հիվանդության վերաբերյալ.

- Ա. Կավասակի հիվանդության էթիոլոգիան մնում է անհայտ
- Բ. զարգացած երկրներում Կավասակի հիվանդությունը մանկական տարիքում ախտորոշվող սրտի ձեռքբերովի հիվանդությունների առավել հազվադեպ պատճառն է
- Գ. համաճարակաբանական հատկանիշները և լաբորատոր որոշ տվյալներ վկայում են ինֆեկցիոն պատճառի մասին
- Դ. ենթադրվում է, որ Կավասակի հիվանդության էթիոլոգիայում դեր ունի գենետիկ գործոնը

11. Նշված պնդումներից ո՞րն է ճիշտ Կավասակի հիվանդության վերաբերյալ.

- Ա. հանդիպում է գերազանցապես աղջիկների մոտ
- Բ. հանդիպում է գերազանցապես կրծքի հասակի և վաղ մանկական տարիքի երեխաների մոտ
- Գ. հանդիպում է գերազանցապես նորածնային շրջանում
- Դ. դեպքերի մեծամասնությունում Կավասակի հիվանդությունը նույն անհատի մոտ կրկնվում է

12. Նշված պնդումներից ո՞րն է սխալ Կավասակի հիվանդության վերաբերյալ`

- Ա. Կավասակի հիվանդությունը տարածուն համակարգային վասկուլիտ է
- Բ. Կավասակի հիվանդության բոլոր բարդությունները պայմանավորված են սիրտ-անոթային ախտահարումներով
- Գ. Կավասակի հիվանդության արտասրտային ախտահարումներն ինքնաապաքինվող են
- Դ. Կավասակի հիվանդությամբ պայմանավորված ամենաբարձր մահացությունը դիտվում է տենդը սկսվելուց հետո առաջին 7 օրերի ընթացքում

13. ԿՅ առանցքային կլինիկական դրսևորումների շարքին չի դասվում.

- Ա. մաշկի ցանավորումը
- Բ. շրթունքների և բերանի խոռոչի ախտահարումը
- Գ. վերջույթների ախտահարումը
- Դ. պսակաձև անոթների ախտահարումը

14. ԿՅ-ի սուր շրջանում թվարկածներից ամենահազվադեպն է.

- Ա. մաշկի ցանավորումը
- Բ. շրթունքների և բերանի խոռոչի ախտահարումը
- Գ. վերջույթների ախտահարումը
- Դ. պարանոցային լիմֆադենոպաթիան

15. ԿՅ-ի սուր շրջանում բնորոշ չէ հետևյալ կլինիկական արտահայտությունը.

- Ա. 5 օրից ավել տևողությամբ տենդը
- Բ. «մորենման» լեզուն
- Գ. երկկողմանի թարախային կոնյունկտիվիտը
- Դ. գերզգայնությունը և դյուրագրգիռ վիճակը

16. ԿՅ ենթասուր շրջանին առավել բնորոշ է հետևյալ լաբորատոր առանձնահատկությունը.

- Ա. էրիթրոցիտոզ
- Բ. թրոմբոցիտոզ
- Գ. լեյկոպենիա և թրոմբոցիտոպենիա
- Դ. ագրանուլոցիտոզ

17. ԿՅ-ի հավանական սրտաբանական բարդությունն է.

- Ա. քրոնիկ փականային անբավարարությունը
- Բ. կոնստրիկտիվ պերիկարդիտը
- Գ. քրոնիկական միոկարդիտը
- Դ. կայուն պարոքսիզմալ տախիկարդիան

18. Դեռևս վիճահարույց է ԿՅ բուժման հետևյալ մոտեցումը.

- Ա. կորտիկոստերոիդը՝ հիվանդության սուր շրջանում
- Բ. իմունոգլոբուլինը՝ հիվանդության սուր շրջանում
- Գ. ասպիրինը հակաթորբոքիչ դեղաչափով՝ հիվանդության սուր շրջանում
- Դ. ասպիրինը անտիագրեգանտ/ հակաթրոմբոտիկ դեղաչափով՝ տենդի վերացումից հետո