

ՊԱՐԲԵՐԱԿԱՆ ՀԻՎԱՆՂՈՒԹՅԱՆ ԲԱԶՄԱՕՐԳԱՆԱՅԻՆ ԱԽՏԱՀԱՐՈՒՄՆԵՐԻ ՄՈՐՖՈԳԵՆԵԶԸ ԵՎ ՏԱՆԱՏՈԳԵՆԵԶԸ Համբարձումյան Ս.Վ.

Երևանի պետ. բժշկական համալսարանի պարթոլոգիական անատոմիայի ամբիոն, Երևան, Հայաստան

Աշխատանքում իրականացված է պարբերական հիվանդության (ՊՀ) օրգանային ախտահարումների կլինիկա-ձևաբանական առանձնահատկությունների բազմակողմանի ուսումնասիրություն՝ սեկցիոն (դիահերձման), վիրահատական և պունկցիոն-բիոպսիոն նյութի վերլուծության հիման վրա, ոչ ամիլոիդային ախտահարումների և տանատոգենեզի կառուցվածքում գերակայող ամիլոիդային ախտահարումների բացահայտում և զնահատում՝ կլինիկական դրսևորումների և առանձնահատկությունների վերլուծության հետ համատեղ:

Հետազոտվել են պարբերական հիվանդության որովայնային, կրծքային, խառը ձևերով տառապող 185 հիվանդ և հիվանդության բարդություններից մահացածների 52 դիակ: Ուսումնասիրվել են ՊՀ-ով տառապող հիվանդների վիրահատական-բիոպսիոն նյութը (վահանագեղձ), պունկցիոն բիոպսիոն նյութը (երիկամ), ստամոքսի, տասներկուամատնյա աղու, հաստ աղու բիոպսատները:

Կլինիկական և սեկցիոն նյութի համատեղ վերլուծությունից պարզվել է, որ առկա է կլինիկա-ձևաբանական տարամիտում: Կլինիկորեն դրսևորված և գերակշռող որոշ ախտահարումներից բացի, սեկցիոն նյութում բացահայտվել են տանատոգենեզում դոմինանտող ախտահարումներ, որոնք կլինիկորեն չեն դրսևորվել, կամ քիչ են դրսևորվել: Ուսումնասիրված դեպքերի մեծամասնությունում կլինիկորեն գերակշռել է նեֆրոպատիկ ամիլոիդոզը, իսկ երիկամների ախտահարումներ հայտնաբերվել են բոլոր սեկցիոն դեպքերում: Այն դրսևորվել է ամիլոիդոզի և գլոմերուլիտի ձևով:

Ձևաբանորեն, բացի նեֆրոպատիկ ամիլոիդոզից, գերիշխել են նաև՝ Էնդոկրին գեղձերի (վահանագեղձ, հարվահանագեղձեր, մակերիկամներ, պանկրեաս), ավշային հյուսվածքի (փայծաղ), իսկ երբեմն էլ՝ կարդիոպատիկ ամիլոիդային ախտահարումները: Մի քանի դեպքերում, կլինիկորեն դոմինանտող երիկամային ախտահարումներին զուգահեռ, արտահայտվել է կարդիոպատիկ և Էնդոկրին գեղձերի ամիլոիդոզը, ինչը դրսևորվել է նշված օրգանների ֆունկցիոնալ անբավարարությամբ: Մյուս դեպքերում դրանք ունեցել են կլինիկորեն լատենտ ընթացք և բացահայտվել են միայն սեկցիոն նյութի ուսումնասիրության ժամանակ:

Երիկամների ոչ ամիլոիդային ախտահարումները և ամիլոիդոզով ուղեկցված գլոմերուլիտը (մերկոդմից ուսումնասիրված դեպքերում) հանգեցրել են երիկամային արագ զարգացող անբավարարության և մահվան:

ՊՀ-ով պայմանավորված սրտի ամիլոիդային ախտահարումը դրսևորվել է տարբեր տրամաչափի անոթների ամիլոիդոզով՝ ուղեկցված մկանաբջջների ատրոֆիկ, դիստրոֆիկ, նեկրոտիկ փոփոխություններով: Սրտամկանի ներպատային անոթներում, ինչպես նաև ստամոքսաաղիքային ուղու ենթալորձային շերտի անոթների աղվեստիցիալ շերտի և շուրջաղվեստիցիալ ամիլոիդոզը վկայում է նաև պերիկուլագենային ամիլոիդոզի մասին՝ պայմանավորված ՊՀ-ով:

Այսպիսով, ՊՀ կլինիկական և ձևաբանական պատկերը հաճախ տարաբնույթ է, և ձևաբանորեն դոմինանտող որոշ ախտահարումներ կլինիկորեն կարող են չդրսևորվել, կամ պարզապես չհանգեցնել օրգանային անբավարարության: Մինչդեռ, ՊՀ-ով պայմանավորված նեֆրոպատիկ ամիլոիդոզը հաճախ է դոմինանտվում և՛ ձևաբանորեն և՛ կլինիկորեն: Օրգանային որոշ ախտահարումներ, որոնք ձևավորվում են երիկամային ախտահարումներին զուգահեռ, կարող են մինչև քրոնիկ երիկամային անբավարարություն և ուրեմիան հանգեցնել օրգանային անբավարարության և մահվան պատճառ դառնալ: