

# ԵՐԿԱՐԱՏԱ ՅԵՄՈՂԻԱԼԻԶԱՅԻՆ ԲՈՒԺՄԱՆ ՄԵՋ ԳՏՆՎՈՂ ՊԱՐԲԵՐԱԿԱՆ ՅԻՎԱՆԴՈՒԹՅԱՄԲ ՏԱՌԱՊՈՂԻ ՄՈՏ ԳԻԳԱՆՏ ԱՄԻՆՈՒԱԴԱՅԻՆ ԽՊԻՊ

(ԿԼԻՆԻԿԱԿԱՆ ԴԵՊԵԻ ՆԿԱՐԱԳՐՈՒԹՅՈՒՆ)

ՎԱՐԺԱՊԵՏՅԱՆ Ա.Ս.<sup>1,2</sup>, ԲԱՐՍԵՂՅԱՆ Յ.Ա.<sup>1,2</sup>, ԿՈՒՐԴԻՆՅԱՆ Ռ.Ս.<sup>1,2</sup>, ԽԱԶԱՏՐՅԱՆ Ա.Ս.<sup>3,4</sup>

<sup>1</sup>«Նատալի Ֆարմ Մալաթիա» բժշկական կենտրոն, Երևան, Հայաստան

<sup>2</sup>Երևանի Մխիթար Հերացու անվ. պետական բժշկական համալսարանի վիրաբուժության թիվ 2 ամբիոն, Երևան, Հայաստան

<sup>3</sup> Երևանի Մխիթար Հերացու անվ. պետական բժշկական համալսարանի պիտաբանական ասատոմիայի և կլինիկական մորֆոլոգիայի ամբիոն, Երևան, Հայաստան

<sup>4</sup> «Շենգավիթ» բժշկական կենտրոն, Երևան, Հայաստան

Հանձնված է՝ 10/21/2014թ., ընդունված է՝ 07/01/2014թ.

Պարբերական հիվանդությունը առևտտոմալ-ռեցեսիվ ժառանգական հիվանդություն է, որն առաջանում է 16-րդ քրոմոսոմում գտնվող գենի մուտացիայի հետևանքով: Պարբերական հիվանդությանը բնորոշ են որովայնամզի, թոքամզի, սինովյալ թաղանթների էքսուդատիվ բորբոքման պարբերաբար առաջացող նոպաները:

Վահանաձև գեղձը ամիլոիդոզով պիտահարվում է առաջնային ամիլոիդոզի 50 տոկոս և երկրորդային ամիլոիդոզի 80 տոկոս դեպքերում: Որպես կանոն, գեղձում նկատվում է ամիլոիդի չափավոր կուտակում, առանց արտահայտված չափերի մեծացման: Սակայն գրականության մեջ առկա են մի շարք հաղորդագրություններ՝ վահանաձև գեղձում ամիլոիդի մեծ քանակությամբ կուտակման վերաբերյալ, որն արտահայտվում է գեղձի չափերի արտահայտված մեծացումով: Սա կարող է հանդիսանալ տարածված ընդհանուր ամիլոիդոզի արտահայտություններից մեկը:

Ամիլոիդային խափաչը ունի արագ աճ. սկզբնական շրջանում ընդգրկում է մեկ բիլթ և հետագայում տարածվում է ամբողջ գեղձի հյուսվածքով: Ամիլոիդային խափաչի դեպքում, որպես կանոն, թիրեոիդ հորմոնների մակարդակը չի խանգարվում: Գեղձի մեծ չափերի դեպքում կարող են առաջանալ հարևան օրգանների ճնշման պիտանիչներ: Կոմպրեսիոն երևույթների զարգացման դեպքում ցուցված է վիրահատական բուժում՝ վահանաձև գեղձի մասնահատում կամ հեռացում: Այն դեպքերում, երբ ամիլոիդային խափաչ պիտորոշումը դրվում է բիոպսիայի ճանապարհով և հարևան օրգանների ճնշման երևույթները բացակայում են, այս խափաչը բուժման ենթակա չէ: Աշխատանքում մեր կողմից ներկայացվել է գիգանտ ամիլոիդային խափաչով դեպքի կլինիկական և մորֆոլոգիական վերլուծություն:

Ազգությամբ հայ, 1976 թվականին ծնված հիվանդ Ս.Մ-ն դիմել է կլինիկա՝ գանգատվելով ընդհանուր թուլությունից, պարանոցում ճնշման զգացողությունից, չոր հազից, խեղդման զգացողությունից, կլման խանգարումներից: Անամնեզում 12 տարեկանից պիտորոշված է պարբերական հիվանդություն, 8 տարի գտնվում է հեմոդիալիզային բուժման մեջ: Օբյեկտիվորեն (կլինիկական զննում, սոնոգրաֆիա, ռենտգեն հետազոտություն) նկարագրվել է վահանաձև գեղձի խիստ մեծացում, շնչափողի, կերակրոփողի և քնային զարկերակների ճնշման երևույթներ:

2013 թվականի հոկտեմբերի 10-ին կատարվել է վիրահատություն՝ վահանաձև գեղձի սուրբոտալ մասնահատում: Պրեպարատի մանրադիտակային հետազոտություններով (հեմատոքսիլին-էոզին և կոնգո կարմիր) նկարագրվել է վահանաձև գեղձի պարենխիմալ և ստրոմալ սուրբոտալ փոխարինում ամիլոիդով: Հետվիրահատական շրջանն ընթացել է առանց բարդությունների, հեմոդիալիզային բուժումը շարունակվել է ըստ նախատեսված ժամանակացույցի: Վերը նկարագրված գանգատները հիվանդի մոտ վերացել են: Վերջնական պիտորոշումն է՝ ամիլոիդային խափաչ 5-րդ աստիճանի, ամիլոիդային նեֆրոպաթիա, տերմինալ երկամային անբավարարություն:

Այսպիսով, չնայած այն հանգամանքին, որ ամիլոիդային խափաչի դեպքերը համաշխարհային գրականության մեջ ունեն եզակի նկարագրություններ, անհրաժեշտ է այս պարթլոգիայի վերաբերյալ ցուցաբերել հատուկ զգուշավորություն՝ հատկապես այն տարածաշրջաններում, որտեղ պարբերական հիվանդությունն ունի մեծ տարածվածություն: