



paediatric  
rheumatology  
european  
society



SHARE



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

## التهاب وعائي مجموعي أولي يفعي نادر

نسخة من 2016

**6- الالتهاب الوعائي المصاحب للأجسام المضادة الهيولية المضادة للخلايا الحبيبية العدلة "ANCA": الورام الحبيبي المصحوب بالتهاب الأوعية (ورام حبيبي ويغمرى) والتهاب الأوعية المجهرى**

### 6-1 ما هو؟

الورام الحبيبي المصحوب بالتهاب الأوعية هو التهاب وعائي مجموعى مزمن يصيب فى الأساس الأوعية الدموية الصغيرة والأنسجة فى الشعب الهوائية العلوية ( الأنف والجيوب الأنفية ) والشعب الهوائية السفلية ( الرئتين ) والكليتين . ويشير مصطلح " الورام الحبيبي " إلى الصورة المجهرية للآفات الملتهبة التي تكون عقيدات صغيرة متعددة الطبقات في الأوعية الدموية وحولها .

يُصيب التهاب الأوعية المجهرى الأوعية الدموية الأصغر حجمًا، ويظهر في كل من المرضى جسم مصاد يطلق عليه "ANCA" (الأجسام المضادة الهيولية المضادة للخلايا الحبيبية العدلة)؛ ولذلك يُشار إلى المرض بالتهاب وعائي المصاحب للأجسام المضادة الهيولية المضادة للخلايا الحبيبية العدلة "ANCA".

### 6-2 ما مدى شيوعه؟ هل تختلف الإصابة في هذا المرض عند الأطفال والبالغين؟

الورام الحبيبي المصحوب بالتهاب الأوعية هو مرض غير شائع خاصة في مرحلة الطفولة . وعدد حالات الإصابة الدقيقة لهذا المرض غير معروف ، ولكن يرجح أنه لا يتجاوز مريضاً واحداً جديداً من كل مليون طفل سنوياً ، وأكثر من 97% من الحالات المسجلة التي تصيب بهذا المرض تكون من الأشخاص ذوي البشرة البيضاء (القوقازيين) . ويعصب هذا المرض كلا الجنسين على حد سواء في مرحلة الطفولة ، أما بعد البلوغ فيُصيب الرجال أكثر بقليل من النساء .

### 6-3 ما هي الأعراض الرئيسية؟

يُصاحب هذا المرض في نسبة كبيرة من المرضى احتقاناً في الجيوب الأنفية لا يتحسن

بالمضادات البيولوجية ومضادات الاحتقان، ويكون هناك ميل إلى تقشير الحاجز الأنفي والتزيف والتقرح وأحياناً يسبب تشوه يعرف بالأنف السرجي. يمكن أن يتسبب التهاب الشعب الهوائية أسفل الأحبال الصوتية في ضيق القصبة الهوائية مما يؤدي إلى بحة في الصوت ومشاكل في التنفس، كما ينبع عن وجود عقيادات ملتهبة في الرئتين ظهور أعراض الالتهاب الرئوي مع ضيق في التنفس وسعال وألم في الصدر. تظهر إصابة الكلى مبدئياً في نسبة قليلة من المرضى فقط، ولكنها تُصبح أكثر شيوعاً مع تطور المرض مما يتسبب في نتائج غير طبيعية في اختبارات البول والدم الخاصة بوظائف الكلى وكذلك ارتفاع ضغط الدم، كما يمكن أن تراكم الأنسجة الملتهبة خلف كرات العين وتدفعهم للأمام (التبازر) أو في الأذن الوسطى مما يتسبب في الإصابة بالتهاب الأذن الوسطى المزمن، كما يشيع ظهور أعراض عامة مثل فقدان الوزن والتعب المتزايد والحمى والتعرق أثناء النوم مثلها مثل مظاهر الأمراض الجلدية والعضلية الهيكلية المختلفة. يُصيب التهاب الأوعية المجهري بشكل أساسى الكلى والرئتان.

#### 4-6 كيف يتم تشخيصه؟

الأعراض السريرية من الآفات الالتهابية في الشعب الهوائية العليا والسفلى جنباً إلى جنب مع أمراض الكلى - التي تظهر عادة من خلال وجود الدم والبروتين في البول وزيادة مستويات الدم للمواد التي تُظهرها الكلى (الكرياتين، اليوريا) - هي أعراض تشير بشكل كبير إلى احتمالية الإصابة بالورام الحبيبي المصحوب بالتهاب الأوعية. وتشير تحاليل الدم في المعتاد إلى زيادة علامات الالتهاب غير المحددة (سرعة الترسيب في الدم والبروتين المتفاعل-C) وارتفاع عيارات الأجسام المضادة الهيولية المضادة للخلايا الحبيبية العدلة "ANCA"، ويمكن دعم التشخيص بأخذ خزعة من الأنسجة.

#### 5-6 ما هو العلاج؟

تعد الكورتيكosteroidات مع السيكلوستافاميد هي الداعمة الأساسية لعلاج التهاب الأوعية المجهري/الورام الحبيبي المصحوب بالتهاب الأوعية في مرحلة الطفولة، ويمكن اختيار عوامل أخرى تبطّن وظائف جهاز المناعة مثل الريتوكسيماب وفقاً لكل حالة على حدة. بمجرد استقرار نشاط المرض، يتم السيطرة عليه باستخدام علاج المداومة، وذلك عادة باستخدام الأزاثيوبيرين أو الميثوترىكسات أو الميكوفينولات موفيتيل.

توجد علاجات إضافية تشمل مضادات البيولوجية (عادة الكوتريموكساسول الذي يستخدم على المدى الطويل)، وعوامل خفض ضغط الدم، والأدوية المضادة لتكون التجلطات الدموية (الأسبيرين أو مضادات التخثر)، ومسكنتات الآلام (مضادات الالتهاب غير المستيرويدية).