

## واسکولیت های سیستمیک نادر در دوران کودکی

نسخه 2016

### 4- پلی آرتریت ندوزا

#### 1.4 این چه بیماری است؟

پلی آرتریت ندوزا به نوعی واسکولیت که دیواره عروق را از بین میبرد ( نکروزان ) گفته می شود که بیشتر شریان های کوچک و متوسط را درگیر می کند . دیواره شریان های متعددی ("پلی") بصورت تکه ای تحت تاثیر قرار می گیرند . بخش های ملتهب شریان ضعیف تر می شوند و تحت تاثیر فشار جریان خون توده آنوریسم کوچکی در امتداد عروق تشکیل می شوند . این رویکرد منشا نام " ندوزا" است . این بیماری روی ( پوست ) و بافت عضلانی اسکلتی ( و گاهی هم عضلات و مفاصل ) و نه اعضای داخلی اثر میگذارد .

#### 2.4 شیوع این بیماری چگونه است ؟

بیماری پلی آرتریت ندوزا در کودکان بسیار نادر است ، بطوریکه . طبق تخمین ، سالیانه یک نفر در میلیون به این بیمار دچار می شود . ابتلا دختران و پسران به این بیماری برابر است و سنین 9 تا 11 را بیشتر درگیر می کند . در کودکان این بیماری با عفونت استرپتوکوکی و یا هیپاتیت " بی " یا " سی " مرتبط است .

#### 4.3 علایم اصلی بیماری پلی آرتریت ندوزا چیست ؟

متداولترین علایم (علایم عمومی) این بیماری هستند که به صورت تب طولانی ، ضعف ، خستگی و کاهش وزن است . انواع علائم آن به اعضای درگیر بستگی دارد . نرسیدن خون کافی به بافت موجب درد می شود . بنابراین ، درد در نقاط مختلف بدن منجر به علائم بیماری پلی آرتریت ندوزا می شود . در کودکان درد مفاصل و عضلات و درد شکم به دلیل درگیری روده اتفاق می افتد . اگر عروق بیضه دچار شوند ممکن است درد اسکروتوم نیز رخ دهد . بیماری های پوستی با بثورات بدون درد ، پورپورا ، لکه متمایل به رنگ ارغوانی به نام لیودورتیکولاریس تا توده های دردناک پوستی و حتی زخم و گانگرن دیده میشود . درگیری کلیه به صورت وجود خون و پروتئین در ادرار و یا افزایش فشار خون است . سیستم عصبی نیز تحت تاثیر قرار می

گیرنده که باعث می شود کودک دچار سکتة مغزی و یا تغییرات عصبی شود .  
در بعضی از موارد شدید بیماری ممکنست بیماری به سرعت شدت پیدا کند. ، تستهای  
آزمایشگاهی غالباً علایم التهاب را در خون را نشان می دهد که شامل بالا رفتن تعداد  
گلبولهای سفید خون ( لکوسیتوز) و پائین آمدن سطح هموگلوبین ( انمی) میباشد.

#### 4.4 چگونه تشخیص داده میشود ؟

برای تشخیص این بیماری ، دیگر علل تب در کودکان مثل عفونت باید رد شود. این تشخیص  
باتداوم تظاهرات سیستمیک و موضعی علیرغم درمان ضد میکروبی، که معمولاً در کودکان  
مبتلا به تب داده می شود، در نظر گرفته میشود . تشخیص بیماری را می توان با تغییرات  
عروقی از طریق تصویر برداری ( انژیوگرافی) و یا با دیدن التهاب دیواره عروق در بیوپسی  
تایید کرد .

آنژیوگرافی یک روش رادیولوژی است که در آن میتوان رگ های خونی را که با اشعه ایکس  
عادی دیده نمی شوند توسط ماده ای که به طور مستقیم به جریان خون تزریق شده است  
مشاهده نمود . این روش به عنوان آنژیوگرافی معمولی شناخته میشود، همچنین از سی  
تی آنژیوگرافی نیز استفاده می شود

#### 4.5 در مان این بیماری چیست ؟

کورتیکواستروئیدها سنگ بنای درمان پلی آرتریت نودوزای کودکان هستند، نحوه تجویز این  
دارو اگر بیماری خیلی فعال باشد غالباً مستقیماً وریدی است و سپس تبدیل به قرص  
میشود. میزان و مدت درمان بصورت فردی و بر حسب ارزیابی دقیق وسعت و شدت  
بیماری تنظیم میشود. زمانی که بیماری به سیستم اسکلتی عضلانی و پوست محدود باشد  
ممکنست ، دیگر داروهای سرکوب گر سیستم ایمنی لازم نباشد . با این وجود بیماری  
وسیع اعضای حیاتی بدن به داروهای مانند سیکلوفسفامید نیاز دارند که بتوان بیماری را  
کنترل نمود . در موارد وخیم بیماری و عدم تاثیر دیگر داروها از عوامل بیولوژیک استفاده می  
شوند اما از لحاظ علمی تاثیر آنها بر پلی آرتریت نودوزا ثابت نشده است .  
موقعی که بیماری کنترل شود می توان درمان را با آزاتیوپرین ، متوترکسات ، یا مایکوفنولات  
ادامه داد.

از درمانهای اضافی نیز نسبت به هر فرد اختصاصاً استفاده می شود همانند : پنی سیلین )  
در موارد ابتلا بعد از عفونت استرپتوکوکی) ، داروهای که عروق خونی را گشاد میکنند ( وازو  
دیلاتورها) ، عوامل کاهنده فشار خون ، مسکن و ضدالتهاب غیراستروئیدی ، داروهای ضد  
لخته خون ( آسپیرین و ضد انعقاد ها) .