

## واسکولیت های سیستمیک نادر در دوران کودکی

نسخه 2016

### 1- واسکولیت چیست ؟

#### 1.1 این چه چیزی است؟

واسکولیت یک التهاب در دیواره عروق خونی است . واسکولیت ها گروه وسیعی از بیماری ها را شامل می شوند . اصطلاح " اولیه " به این معنی است که عروق خونی هدف اولیه التهاب هستند . گروه بندی و دسته بندی واسکولیت به اندازه و نوع عروق خونی بستگی دارد . واسکولیت اشکال زیادی دارد ، از نوع بیماری خفیف تا تهدید آمیز . اصطلاح " نادر " اشاره به این دارد که این بیماریها در کودکان بسیار کم دیده میشوند . است .

#### 1.2 شیوع آن چگونه است ؟

بعضی از واسکولیت های اولیه حاد ، ( مانند : هنوخ شوئن لاین پورپورا و بیماری کاوازاکی ) بیماریهای شایعی در کودکان هستند ، اما دیگر بیماری هایی که در پایین ذکر میشوند نادر و اکثرا ناشناخته هستند . تعدادی از خانواده ها قبل از آنکه بیماری کودک تشخیص داده شود اصطلاح واسکولیت را شنیده اند . بیماری کاوازاکی و هنوخ شوئن لاین در قسمتهای دیگر آمده است .

### 3.1 علت این بیماری چیست ؟ آیا ارثی است ؟ آیا مسری است ؟ می توان

#### از آن پیشگیری کرد ؟

واسکولیت اولیه معمولا خانوادگی اتفاق نمی افتند در اکثر نمونه های این بیماری ، بیماری ممکن است تنها بر یک عضو از خانواده اثر بگذارد و احتمال خیلی کمی برای ابتلای وبستگان به این بیماری وجود دارد . بیشتر بنظر میرسد که عوامل مختلفی بتوانند علت ایجاد این بیماریها باشند : اعتقاد بر این است که ژن های متفاوت ، عفونت ها و عوامل محیطی در پیشرفت این بیماری سهمیه باشند . این بیماری ها مسری نیستند و نمی توان آنها را پیشگیری یا درمان کرد اما می توان آنها را تحت کنترل قرار داد ، یعنی زمانی که بیماری فعال نیست و علائم و نشانه های آنها از بین رفته اند ، که به این وضعیت " خاموشی " گفته می شود .

## 1.4 چه اتفاقی برای عروق خونی مبتلا به واسکولیت می افتد ؟

دیواره عروق خونی توسط سیستم ایمنی بدن مورد تهاجم قرار می گیرد که این امر باعث متورم شدن سلول ها و تخریب ساختار آنها میگردد. جریان خون ضعیف می شود و ممکن است در عروق ملتهب لخته های خونی شکل بگیرد . همراه با تورم دیواره عروق ، ممکن است باریک شدن یا انسداد عروق بوجود آید.

سلول های التهابی که در جریان خون در دیواره ی رگ ها جمع آوری شده اند ، باعث آسیب رساندن بیشتر به رگ ها و بافت اطراف می شوند ، این امر را می توان در بیوپسی نمونه بافت مشاهده کرد .

دیواره عروق " نشت " می کند و اجازه می دهد که مایع از درون رگ های خونی به بافت های اطراف وارد شود و باعث تورم شود . این دو تغییر مسئول اشکال مختلفی از بشورات و تغییرات پوستی است که می توان در این گروه از بیمارها مشاهده نمود . کاهش جریان خون در رگ های تنگ شده یا مسدود و در مواردی پارگی دیواره رگ ها با خونریزی میتواند باعث آسیب در بافت شود. درگیری در عروق تغذیه کننده ی ارگانهای حیاتی مانند مغز ، کلیه ها ، ریه و قلب می تواند یک وضعیت بسیار جدی و خطرناک بوجود آورد . واسکولیت های عمومی ( سیستمیک ) معمولا توام با انتشار وسیع ملکول های التهابی است که باعث بروز علائم عمومی مانند تب و بیحالی میشوند و همچنین باعث غیر طبیعی شدن تست های آزمایشگاهی که مشخص کننده التهاب هستند میگردد. مانند: سرعت رسوب گلبولهای قرمز غیر طبیعی و پروتئین سی التهابی ناهنجاری شکل عروق خونی بزرگ را میتوان در آنژیوگرافی (نوعی بررسی رادیولوژیک که به ما اجازه میدهد عروق خونی را مشاهده کنیم) مشخص کرد.

## 2. تشخیص و درمان

### 1.2 انواع و واسکولیت چیست ؟ چگونه می توان آن را دسته بندی کرد ؟

دسته بندی واسکولیت در کودکان براساس اندازه عروق خونی است که درگیر شده واسکولیت عروق بزرگ مانند آرتریت تاکایاسو که شریان آئورت و شاخه های اصلی آن را تحت تاثیر قرار می دهد . واسکولیت عروق متوسط که شریان های کلیه ها ، روده ها ، مغز یا قلب را درگیر می کند مثلا: کواوازاکی و پلی آرتریت ندوزا. واسکولیت عروق کوچک که عروق کوچک و کاپیلرها را درگیر میکند مانند: هنوخ شوئن لاین پورپورا، پلی انژیت گرانولوماتوز، چرگ اشتراس، واسکولیت لکوسیتوکلستیک جلد، پلی انژیت میکروسکوپی.

### 2.2. علایم اصلی آن چیست ؟

علایم بیماری با توجه به تعداد کلی رگ های خونی ملتهب ( درگیری رگهای قسمتهای مختلف یا فقط چند رگ ) و مکان خونرسانی آنها ( ارگان های حیاتی مثل مغز و قلب در مقایسه با عروق پوست و یا ماهیچه ها ) و همچنین تغییر در میزان خون رسانی که این میتواند از

مختصر کاهش گذرا تا انسداد کامل دو تغییرات بعدی بافت که ناشی از کمبود اکیسژن و تامین مواد غذایی است. سرانجام این رویکرد باعث آسیب بافتی واسکار میگردد. علائم تپیک هر بیماری بصورت اختصاصی در هر بیماری شرح داده میشود.

### 2.3 تشخیص بیماری چگونه است ؟

تشخیص واسکولیت به آسانی نیست. علائم آن ها مشابه با سایر بیماریهای کودکان است. تشخیص بیماری بر اساس ارزیابی تخصصی علایم بالینی همراه با نتایج بدست آمده از آزمایش های خون و ادرار و مطالعات تصویری (مثل سونوگرافی، رادیوگرافی و...) میباشد. در صورت لزوم تایید تشخیص بر اساس نمونه برداری هایی است که از بافت ها و اعضای درگیر و قابل دسترس به وجود می آید. به دلیل این که این بیماری نادر است لازم است کودک به مرکز دارای روماتولوژی اطفال و سایر فوق تخصص های کودکان و تصویر برداری تخصصی ارجاع داده شود.

### 2.4 یا این بیماری را می توان درمان کرد ؟

بله، امروزه واسکولیتها قابل درمان هستند. هرچند بعضی موارد پیچیده موارد سوال برانگیزند. در اکثر بیماران که تحت درمان مناسب قرار گیرند، کنترل بیماری با موفقیت انجام میشود.

### 2.5 درمان این بیماری چیست ؟

درمان اولیه واسکولیت برای یک مدت طولانی و پیچیده است. هدف اصلی درمان، کنترل هر چه سریعتر بیماری (شروع درمان) و ثابت نگه داشتن کنترل طولانی مدت بیماری با توجه و اجتناب از عوارض داروهای غیر ضروری است. درمان به شدت انحصاری و برای هر بیمار با توجه به سن بیمار وخامت بیماری متفاوت است.

درمان ترکیبی با داروهای سرکوب گر سیستم ایمنی مانند سیکلوفسفامید، کورتیکو استروئیدها ثابت شده که در القاء بهبودی بیماری موثر هستند. داروهایی که در درمان نگهدارنده موثر هستند شامل: آزایتوپیرین، متوترکسات، مایکوفنولات موفتیل و پردنیزون با دوز کم. از انواع داروهای دیگری که ایمنی و التهاب فعال را سرکوب میکنند نیز استفاده می شود. این داروها به دقت برای هر فرد و معمولاً براساس ویژگی های اختصاصی، وقتی که دیگر داروها اثر ندارند، انتخاب میشوند. این داروها عبارتند عوامل بیولوژیکی جدید (مثل آنتی تی -ان- اف ها و ریتوکسی ماب)، کلشی سین و تالیدومید.

در مصرف طولانی مدت کورتیکواستروئید، بایستی توسط کلسیم کافی و مصرف ویتامین دی از پوکی استخوان جلوگیری شود. داروهایی برای جلوگیری از لخته شدن خون (مثل دوز کم آسپیرین و داروهای ضد لخته شدن خون) تجویز می شود. و در مواردی ممکنست فشار خون بالا برود، در این صورت بایستی از داروهای کاهنده فشار خون استفاده شود. فیزیوتراپی ممکن است برای اینکه به بهبود عملکرد عضلانی کمک کند مورد نیاز باشد.

---

همچنین حمایت روانی و اجتماعی به بیمار و خانواده کمک می کند که با استرس و بیماری های مزمن مقابله کنند.

## 2.6 درمان های جایگزین/ مکمل چطور ؟

درمان های مکمل و جایگزین متفاوتی وجود دارد که ممکن است بیمار و خانواده اش را سردرگم کند . در مورد خطرات و مزایای این درمان به دقت فکر کنید ، اگرچه مزایای آن تا حدودی ثابت شده اما از لحاظ دو چیز ممکن است پرهزینه باشد ، زمان و فشار به کودک و هزینه درمان . اگر بخواهید این درمان های مکمل را ارزیابی کنید ، عاقلانه ترین روش آن است که در مورد این با روماتولوژیست کودکان مشورت کنید . تعدادی از این درمان ها ممکن است با داروهای متداول تداخل داشته باشند . و مهم این است که داروهای مصرفی را ادامه دهید، با توجه به این که قطع داروهای مثل کورتیکواستروئیدها در زمان فعالیت بیماری میتواند خطر ناک باشد. مشکلات پزشکی دارویی را با متخصص کودک خود مشورت کنید.

## 2.7 پیگیری ها

هدف اصلی از پیگیری های منظم ، ارزیابی فعالیت بیماری و تاثیرها و عوارض جانبی درمان به منظور دست یابی به درمان های رضایت بخش برای فرزند شما است . ویزیت های پیگیری بیمار به نوع و وخامت بیماری و هم چنین نوع داروی بستگی دارد . در مراحل اولیه بیماری ، ملاقات کردن بیمار سرپایی عادی است اما در موارد وخیم تر بیمار را بیشتر اوقات بستری می کنند و در موارد شدید تر تعداد دفعات آن بیشتر میشود. به محض اینکه که پزشک بتواند بیماری را کنترل کند تعداد ویزیت ها کم خواهد شد. ارزشیابی فعال بودن بیماری روش های مختلفی دارد . در طی این ارزشیابی ها از شما درخواست میشود که تغییرات کودک خود را گزارش دهید و در بعضی موارد ادرار با فشار خون بیمار را بررسی کنید . معاینه دقیق و بررسی شکایات کودک شما مهمترین قسمت برای ارزیابی وضع کودک شماست. آزمایش خون و ادرار برای بررسی التهاب انجام می شود، تا تغییرات عملکرد بافتی و تاثیرات دارو را مشخص کند . براساس درگیری های اعضای داخلی بدن ، بررسی های متفاوت دیگر و تصویربرداری باید توسط پزشکان متخصص انجام شود .

## 2.8 واسکولیت چه مدتی طول می کشد ؟

بیماری نادر و اولیه واسکولیتی مدت طولانی طول می کشد وگاهی برای تمام عمر است . شروع این بیماری حادوغالباً شدیداست و حتی ممکن است زندگی افراد را تهدید کند و بعدها ممکن است بیماری مزمن با درجه خفیف باقی بماند.

## 2.9 پیش آگهی طولانی مدت این بیماری چیست ؟

---

پیش آگهی واسکولیت کاملاً منحصر به هر بیمار است . این بیماری نه تنها به نوع و وسعت درگیری های عروق و ارگان ها بلکه به فواصل زمانی بین شروع بیماری و درمان و هم چنین به پاسخ هر فرد به درمان بستگی دارد . آسیب به اندام ها، به مدت بیماری فعال مرتبط است. با درمان مناسب ، بهبود بالینی در سال اول ایجاد میگردد..بهبود بیماری می تواند مادام العمر باشد اما برای حفظ طولانی مدت ، درمان مورد نیاز است . دوره های بهبود بیماری ممکن است با برگشت بیماری قطع شود به همین دلیل نیاز به درمان بسیار دقیق دارد . اگر بیماری درمان نشود ، ریسک مرگ وجود دارد. این بیماریها نادرند به همین دلیل ، اطلاعات دقیق در مورد پیشرفت بیماری و مرگ و میر آنها بسیار کم است .

### **3- زندگی روزمره**

#### **3.1 این بیماری چگونه زندگی روزمره کودک و خانواده را تحت تاثیر قرار می دهد ؟**

در دوره های اولیه موقعی که کودک کسالت دارد وقوع بیماری هنوز تشخیص داده نشده ، این دوره می تواند برای خانواده استرس آور باشد . تشخیص بیماری و درمان آن با خانواده و کودک کمک می کند تا با روش های درمانی و مراجعه به بیمارستان با این بیماری مقابله کنند . پس از آنکه بیماری کنترل شود روش زندگی کودک و مدرسه به حالت طبیعی خود باز می گردد .

#### **3.2 مدرسه چطور ؟**

موقعی که بیماری کنترل می شود باید کودک را تشویق کرد به مدرسه برگردد . علاوه بر این مدرسه را از وضعیت کودک آگاه کرد تا توجهات لازم نسبت به او انجام شود .

#### **3.3 ورزش چطور ؟**

موقعی که بیماری کودکان کنترل شده و به خاموشی رسید باید آنها را تشویق کرد که در ورزش مورد علاقه خود شرکت کنند . توصیه بایستی برای توجه به امکان پدیدار شدن اختلال در عملکرد ارگانها از جمله ، عضلات ، مفاصل ، وضعیت استخوان ها انجام شود که این میتواند ناشی از تاثیر استفاده از کورتون قبلی نیز باشد.

#### **3.4 رژیم غذایی بیمار چگونه باشد ؟**

هیچ دلیلی وجود ندارد که نشان دهد رژیم غذایی می تواند بر روند پیش آگهی بیماری تاثیر بگذارد . تغذیه سالم و مناسب با ویتامین ها ، کلسیم و پروتئین برای رشد کودک اهمیت دارد . بیمارانی که درمان کورتیکو استروئید میگیرند باید از پرخوری ، غذاهای شیرین و شور خود داری کنند تا عوارض کورتیکو استروئید را کاهش دهند .

### 3.5.3 آیا آب و هوا میتواند بر روند بیماری اثر بگذارد؟

آب و هوا تأثیری بر روند بیماری ندارد، ولی در موارد اختلال خونرسانی، عمدتاً انگشت های دست و پای کودک مبتلا به واسکولیت، موقعی که در معرض هوای سرد قرار گیرد، علائم شدت پیدا میکند.

### 3.6 عفونتها و واکسینه کردن بیمار چگونه است ؟

برخی عفونت ها عوارض جدی تر در افراد تحت درمان با داروهای سرکوب گر سیستم ایمنی دارند. در صورت تماس با آبله مرغان باید پزشک خود را بلافاصله به منظور تزریق ایمونوگلوبولین ضد ویروس مطلع کنید. خطر ابتلا به عفونت های معمولی ممکن است در کودکان تحت درمان بیشتر باشد. این عفونت ها معمولاً با عوامل غیر معمول ایجاد میگردد که در فرد سالم مشکل ایجاد نمی کنند. آنتی بیوتیک (کوآتریموکسازول) برای مدت طولانی تجویز می شود که از عفونت ریه ها به وسیله باکتری به نام نوموسیستیس جلوگیری کند که این باکتری می تواند نوعی عارضه تهدید کننده زندگی در بیماران نقص ایمنی باشد.

بیمارانی که تحت درمان ایمونوساپرسیوهستند باید تلقیح واکسن های زنده، اورپون، سرخک، سرخچه، فلج اطفال، سل را به تعویق بیندازند

### 3.7 کنترل زندگی آنها از لحاظ جنسی، باروری و بارداری چگونه است ؟

در جوانان فعال از نظر جنسی، بارداری باید کنترل شود زیرا اکثر داروهایی که برای این بیماری استفاده میشوند ممکن است بر جنین تأثیر بگذارد. همچنین داروهایی همانند سیکلوفسفامید (سیتوتوکسیک) که بر توانایی های باروری تأثیر می گذارد. این تأثیر به دوز کل دارو (تجمع یافته) بستگی دارد که به کودک یا نوجوان داده می شود

## 4- پلی آرتريت ندوزا

### 1.4 این چه بیماری است؟

پلی آرتريت 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 تأثیر قرار می گیرند. بخش های ملتهب شریان ضعیف تر می شوند و تحت تأثیر فشار جریان خون توده آنوریسم کوچکی در امتداد عروق تشکیل می شوند. این رویکرد منشأ 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 علایم آن به اعضای درگیر بستگی دارد . نرسیدن خون کافی به بافت موجب درد می شود . بنابراین ، درد در نقاط مختلف بدن منجر به علایم 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 بشورات 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 گیرند 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 با تداوم تظاهرات سیستمیک و موضعی علیه 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 داروهایی مانندسیکلوفسفامید نیاز دارند که بتوان بیماری را کنترل نمود . در مواردوخیم 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 اختصاصا استفاده می شود همانند : پنی سیلین ( در موارد ابتلا بعد از عفونت استرپتوکوکی ) ، داروهایی 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 ) .

## 5 آرتریت تاکایاسو :

### 5.1 این بیماری چیست ؟

آرتریت تاکایاسو بیشتر شریان های بزرگ ، اغلب آئورت و شاخه های آن و شاخه های اصلی شریان " ریه " را دچار می کند . گاهی اوقات اصطلاح و اسکولیت "گرانولوما توز" یا وسکولیت " سلول درشت " بکار برده میشود که به علت ویژگی میکروسکوپی ضایعات ندولار کوچک که به صورت خاصی سلولهای غول اسا در دیواره عروق تشکیل می شود، اطلاق میگردد . در بعضی متون از آن به عنوان بیماری بدون نبض نام برده شده به خاطر اینکه در بعضی موارد نبض ها وجود ندارند و یا نا برابر هستند .

### 5.2 شیوع آن چگونه است ؟

طبق بررسی های انجام شده این بیماری در میان جمعیت آسیا شایع است . در اروپا بسیار نادر است دختران (و بیشتر در دوران بلوغ) نسبت به پسران بیشتر دچار آن میشوند.

### 3.5 علائم اصلی این بیماری کدامند ؟

علائم اولیه این بیماری تب ، کم اشتها ، کاهش وزن ، درد مفاصل و عضله ها ، سردرد ، تعریق شبانه است . نشانگرهای آزمایشگاهی التهاب افزایش پیدا میکند . با پیشرفت التهاب شریانی ، علائم کاهش تامین خونی آشکار میشود. افزایش فشار خون ( بیماری فشار خون) یکی از علائم اولیه در بیماری کودکان است که به دلیل درگیری عروق خونی است که کلیه ها را دچار می کند . کاهش نبض های اندام ( دست و پا ) ، تفاوت فشار خون در اندام مختلف ، شنیدن مر مریا گوشه روی شریان های تنگ و درد شدید در اندام ( لنگیدن) از علائم شایع آن هستند . سردرد ، علائم مختلف عصبی و چشم به دلیل نارسایی خون به مغز است .



#### 5.4 تشخیص آن چگونه است؟-

روش اولترا سوند دابلر به عنوان یک غربالگری (برای ارزیابی جریان خون) و پیگیری مفید است که برای شناسایی درگیری شریان های اصلی نزدیک به قلب است. هرچند این رویکرد در تشخیص در عروق محیطی موفق نبوده است .

تصویربرداری مغناطیسی نشان دهنده ساختار عروق خون و جریان خون (ام-آر-و آنژیوگرافی وام-آر-ا) مناسب ترین رویکرد برای دیدن شریان های بزرگ همانند آئورت و شاخه های اصلی آن است . برای مشاهده عروق خونی کوچک ، آنژیوگرافی سنتی استفاده می شود .

توموگرافی کامپیوتری نیز می تواند مورد استفاده قرار گیرد. (سی - تی آنژیوگرافی) . طب پزشکی ، به روش طب هسته ای یکنوع بررسی را بصورت ایزوتوپ درون رگ تزریق و توسط اسکن گزارش میکنند( پی ئی- تی) . جمع شدن ایزوتوپ در مکان التهابی نشان داده می شود، و وسعت درگیر دیواره شریان درگیر مشخص میشود.

#### 5.5 درمان این بیماری چیست؟

کورتیکواستروئید درمان اصلی است . روش مصرف و دوز به ارزیابی دقیق بیماری اختصاصی و بر اساس وسعت و شدت بیماری انجام میشود.، از دیگر عوامل ساپرس سیستم ایمنی در سیر بیماری استفاده می شوند تا نیاز به کورتیکواستروئید را کاهش دهند . علاوه بر آن داروهای دیگری همانند آزایتو پرین - متوترکسات - مایکوفنولات نیز استفاده می شود . در بیماری وخیم ، سیکلوفسفامید استفاده می شود که بیماری را کنترل کند ( برای القای درمان ) . در بیماری وخیم و عدم جواب به دیگر داروها، عوامل بیولوژیک ( بلوک کننده های تی-آف) یا توسیلیزوماب استفاده می شود اما تاثیر آنها از لحاظ علمی ثابت نشده است . .

درمان های اضافی که مورد استفاده قرار میگیرند همانند : داروهایی که عروق خونی را گشاد میکنند ، عوامل کاهش فشار خون ، داروهای ضد لخته های خون و داروهای ضد التهاب غیر استروئیدی هستند.

#### 6- وسکولیت های مرتبط با آنکا: پلی آنژیت گرانولوماتوز ( وگنر ) و پلی آنژیت میکروسکوپی

##### 1.6 این چه بیماری هست ؟

این بیماری یک واسکولیت مزمن سیستمیک است که اساسا رگ های خونی کوچک راه های هوایی فوقانی ( بینی و سینوس) و راه های هوایی تحتانی ( شش ها) و کلیه ها را درگیر میکند. اصطلاح "گرانولوماتوز" به شکل میکروسکوپی ضایعات التهابی ندول چند لایه ای کوچک که در اطراف عروق شکل می دهد اطلاق میگردد.

میکروسکوپی پلی آنژیت شریان کوچکتر را درگیر می کند ، در هردو این بیماریها پادتنی که بعنوان انتی نوتروفیل سیتوپلاسم نامیده می شود . ( انتی نوتروفیل سیتوپلاسم آنتیبادی)

وجود دارد و به این دلیل آنها را مرتبط با آنکا نام گذاشته اند.

## **2.6 شیوع آن چگونه است ؟ آیا این بیماری در کودکان نسبت به بزرگسالان متفاوت است ؟**

گرانولوماتوز پلئو انژیت یک بیماری نادر به ویژه در دوران کودکی است . تخمین حقیقی آن معلوم نیست ، اما احتمالاً هر سال از یک در یک میلیون کودک ، بیشتر نیست . و 97% از گزارشات داده شده در میان جمعیت سفید رخ داده است . ابتدا به بیماری در میان دو جنس ( پسر و دختر ) برابر است . اما در میان بزرگسالان ابتدا آقایان بیشتر از خانم ها است .

## **6.3 علائم اصلی این بیماری چیست ؟**

در تعداد زیادی از بیماران ، بیماری با احتقان سینوس که به درمان با آنتی بیوتیک و ضد احتقان پاسخ نداده است آشکار میشود. تمایل به پوسته بستن ، خونریزی و زخم در دیواره بینی گاهی باعث تغییر شکل بینی میشود که بنام زین بینی خوانده میشود. . التهابات راه هوایی زیر تارهای صوتی حنجره باعث باریک شدن نای شده و مشکلات تنفسی و گرفتگی و خشونت صدا را به دنبال دارد . وجودندولهای التهابی در ریه باعث نومونی و تنگی نفس ، سرفه و درد قفسه سینه میگردد.

درگیری کلیه ابتدائاً در بخش کوچکی از بیماران آشکار می شود اما موقعی که بیماری پیشرفت می کند شدت یافته و باعث غیر طبیعی شدن یافته های ادرار و آزمایش خونی عملکرد کلیه ها می شوند و علاوه بر این فشار خون را به دنبال دارند . بافت التهابی در پشت حلقه چشم باعث فشار دادن آنها رو به جلو ( پروتروژن ) و یا در گوش های میانی باعث اوتیت میانی مزمن میگردد . علائم عمومی که در این بیماری شایع است : کاهش وزن ، افزایش خستگی ، تب و تعریق شبانه و نیز ظهور علائم پوستی و عضلانی اسکلتی متفاوت میباشد .

در بیماری میکروسکوپیکی پلئو انژیت کلیه ها و شش ها ارگانهای اصلی در گیر میباشند..

## **6.4 تشخیص آن چگونه است ؟**

علائم بالینی ضایعات التهابی راههای هوایی فوقانی و تحتانی و همراه با بیماری کلیه معمولاً باعث بروز خون و پروتئین در ادرار و افزایش سطح خونی کراتینین و اوره میگردد که مطرح کننده ی این بیماری است .

تست های خونی نشان دهنده افزایش مارکرهای غیر اختصاصی التهابی (سرعت رسوب گلبولهای قرمز و سی - آر - پی) و افزایش تیترا نتی نوتروفیل سیتوپلاسم انتی بادی می باشد . تشخیص این بیماری توسط بیوپسی بافتی انجام می شود .

## **6.5 درمان آن چیست ؟**

ترکیب سیکوفسفاید و کورتیکواستروئید می تواند اساس درمان القائی در کودکان مبتلا

باشد. دیگر عوامل سرکوب گر سیستم ایمنی همانند ریتوکسیماب می تواند در موارد خاص انتخاب شوند. با کنترل فعالیت بیماری درمان نگهدارنده با داروهای مانند: آزیتوپرین - متوترکسات - مایکوفنولات انجام میشود..  
دیگر درمان ها می توانند شامل آنتی بیوتیک (معمولا کوتری موکسازول به مدت طولانی) - عوامل کاهش دهنده فشار خون - داروهای ضد لخته ی خون مانند اسپرین و داروهای مسکن و ضدالتهاب غیر باشد .

## 7- آنژییت اولیه سیستم عصبی مرکزی

### 7.1 این چه بیماری است ؟

آنژییت اولیه سیستم عصبی مرکزی دوران کودکی یک بیماری التهابی مغزی است که عروق مغزی ونخاعی کوچک و متوسط را درگیر می کند . علت آن نامعلوم است ، اگر چه در تعدادی از کودکان ابتلا به آبله مرغان این احتمال را افزایش می دهد، که یک عفونت، میتواند باعث بروز پروسه های التهابی باشد.

### 7.2 شیوع آن چگونه است ؟

این بیماری بسیار نادر است .

### 7.3 علایم اصلی آن چیست ؟

شروع ممکن است بسیار ناگهانی و با اختلال حرکتی اندام ،سکته،تشنجهای سخت کنترل شونده و یا سردرد شدید باشد. گاهی اوقات علایم آن عوارض عصبی یا روانی است همانند : تغییرات روحی و رفتاری که ممکن است علایمی را نشان دهند . التهاب عمومی باعث تب و افزایش مارکرهای التهابی خون ، معمولا وجود ندارند

### 7.4 تشخیص آن چگونه است ؟

آزمایش خون و تجزیه و بررسی مایع مغزی نخاعی اختصاصی نیستند اما استفاده از آنها برای این است که اختلالات دیگری را که باعث به وجود آمدن علایم عصبی می شوند کنار گذاشته شود. مانند : عفونتها ،التهاب مغزی غیر عفونی و اختلالات انعقادی خون . عکس برداری از مغز و طناب نخاعی یکی از رویکردهای اصلی تشخیص بیماری است .ام ار ای و رادیوگرافی یکی از روش های تشخیص بیماری شریان های بزرگ و متوسط است . تکرار کردن بررسی های انجام شده ضروری است تا بتوان پیشرفت بیماری را ارزیابی کرد . وقتی که درگیری عروقی با ضایعات مغزی در کودک شناسایی نشود . درگیری عروق مغزی کوچک انتظار می رود ، این در نهایت با بیوپسی مغز تایید می گردد .

## 7.5 درمان چیست ؟

برای موارد بعد از آبله مرغان یک دوره کوتاه مدت از مصرف کورتیکواستروئیدها حدود سه ماه کافی است که باعث متوقف شدن پیشرفت بیماری شود . در صورت لزوم داروی ضد ویروس (اسیکلوویر) نیز تجویز می شود . چنین دوره های از مصرف کورتیکواستروئید تنها برای درمان بیماران با آنژیگرافی- مثبت و غیر پیشرونده است . اما در صورت پیشرفت این بیماری ، داروهای سرکوب گر ایمنی ضرورت دارد تا بتواند از آسیب بیشتر مغز جلوگیری کند. معمولا از سیکلوفسفامید در بیماری فعال وخیم ابتدا استفاده می شود و سپس آنها را با داروهای دیگر مانند ازاتیوپرین ، مایکوفنولات جایگزین خواهند نمود . داروهای که از لخته ی خون جلوگیری می کنند (اسپرین) نیز بایستی اضافه شوند .

## دی 8 سایر واسکولیت ها با وضعیت های متشابه

( الرژیک یا هایپرسنسیتیویتی) واسکولیت پوستی لکوسیتوپلاستیک معمولا به التهاب رگ های خونی گفته می شود و علت آن واکنش نا مناسب به یک عامل حساسیت زا است . داروها و عفونت از علل رایج این بیماری در کودکان است . این بیماری معمولا رگ های کوچک را دچار می کند و ظاهر میکروسکوپی خاصی در بیوپسی پوست دارد .

واسکولیت کهری هیپوکمپلمانتمیک یکی از ویژگی های وجود راش خارش دار است ، این نوع بیماری شبیه به کهری است که زود محو نمی شود و شبیه به واکنش های آلرژیک پوست بنظر میرسد . بررسی های خونی نشان دهنده کاهش سطح کمپلمانهای خون میباشد .

ائوزینوفیلیک پلی آنژیت یکی از انواع واسکولیت نادر کودکان است . علایم واسکولیت در پوست و اعضای داخلی با آسم همراه است و افزایش ائوزینوفیلها در خون و بافت دیده میشود .

سندرم کوگان یک بیماری نادر است که با درگیری چشم و گوش داخلی ، ترس از نور ، سرگیجه و کاهش شنوایی مشخص میگردد. امکان علائم واسکولیت گسترده تر نیز وجود دارد .

بیماری بهجت جداگانه بحث خواهد شد.