

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

## التهاب وعائي شامل أولي نادر خاص باليافين

نسخة من 2016

### 1- ما هو الالتهاب الوعائي

#### 1-1 ما هو؟

الالتهاب الوعائي هو التهاب يصيب جدران الأوعية الدموية، ويشمل الالتهاب الوعائي مجموعة كبيرة من الأمراض. ويُشير مصطلح "أولي" إلى أن الأوعية الدموية هي أحد أهداف المرض الرئيسية مع عدم وجود مرض أساسي آخر. يعتمد تصنيف الالتهاب الوعائي في الأساس على حجم الأوعية الدموية المصابة ونوعها، وهناك أشكال عديدة للالتهاب الوعائي تتراوح بين الشكل الخفيف والشكل الذي قد يُشكل خطراً على الحياة. ويُشير مصطلح "نادر" إلى حقيقة أن هذه المجموعة من الأمراض غير شائعة بشكل كبير في مرحلة الطفولة.

#### 2-1 ما مدى شيوعه؟

بعض أمراض الالتهاب الوعائي الأولي الحادة هي أمراض شائعة للغاية لدى الأطفال (مثل: قُرْفُريّة هينوخ شونلاين و مرض كاواساكي) ، بينما الأمراض الأخرى المبيّنة أدناه نادرة ونسبة الإصابة بها غير معروفة، ففي بعض الأحيان تجد الآباء لم يسمعوا قط عن مصطلح "الالتهاب الوعائي" قبل تشخيص حالة الطفل. يتم تناول قُرْفُريّة هينوخ شونلاين ومرض كاواساكي في قسمين مخصصين لهما.

### 3-1 ما هي أسباب هذا المرض؟ هل المرض وراثي؟ هل هو معدٍ؟ هل يمكن الوقاية منه؟

الالتهاب الوعائي الأولي ليس وراثياً في المعتاد؛ ففي أغلب الحالات يكون المريض هو الشخص الوحيد المصاب في العائلة ومن المستبعد أن يُصاب الأخوة بنفس المرض، ومن المرجح وجود مجموعة من العوامل المختلفة التي لها دور في الإصابة بهذا المرض، ومن المُعتَقَد أن هناك مجموعة متنوعة من الجينات والإصابات (التي تعمل كمحفزات) والعوامل البيئية التي قد تكون ذات أهمية لعملية تطور المرض. هذه الأمراض عبارة عن أمراض غير معدية ولا يمكن الوقاية منها أو الشفاء منها تماماً،

ولكن يمكن السيطرة عليها - وهذا يعني أن المرض لن يكون نشطاً كما ستزول علاماته وأعراضه، وهي الحالة التي يُطلق عليها اسم "الهجوع".

#### 1-4 ماذا يحدث للأوعية الدموية عند الإصابة بالتهاب الوعائي؟

يُهاجم جهاز مناعة الجسم جدران الأوعية الدموية مما يؤدي إلى تورمها وينتج عن ذلك حدوث تمزق هيكلي، فضلاً عن إعاقة تدفق الدم واحتمالية تكوّن جلطات دموية في الأوعية الملتهبة، وقد يُسهم هذا التأثير جنباً إلى جنب مع تورم جدران الأوعية الدموية في تضيق الأوعية الدموية أو انسدادها.

تتجمع الخلايا الالتهابية من مجرى الدم في جدران الأوعية الدموية مسببة مزيداً من الضرر للأوعية الدموية والأنسجة المحيطة بها أيضاً، ويمكن ملاحظة ذلك في عينات خزعة الأنسجة.

تُصبح جدران الأوعية الدموية نفسها أكثر "ارتشاحاً" مما يُتيح للسائل الموجود داخل الأوعية الدموية التسرب إلى الأنسجة المحيطة والتسبب في إحداث تورمات، وهذه التأثيرات هي المسؤولة عن ظهور الأنواع المختلفة من الطفح الجلدي والتغيرات الجلدية التي تصحب هذه المجموعة من الأمراض.

قد يتسبب انخفاض تدفق الدم عبر الأوعية الدموية الضيقة أو المسدودة، أو أحياناً تمزق جدران الأوعية الدموية مع وجود نزيف في حدوث تلف في الأنسجة. وقد ينتج عن إصابة الأوعية الدموية التي تزود الأعضاء البيولوجية بالدم مثل المخ أو الكليتين أو الرئتين أو القلب التعرض لحالة خطيرة للغاية. وعادة ما يكون الالتهاب الوعائي (المجموعي) المنتشر على نطاق واسع مصحوباً بانتشار كبير للجزيئات الالتهابية مما يتسبب في ظهور أعراض عامة مثل الحمى والتوعك، فضلاً عن كشف نتائج الفحوصات المعملية غير الطبيعية عن وجود التهابات؛ وهي سرعة الترسيب في الدم (ESR) والبروتين المتفاعل-C (CRP). ويمكن الكشف عن التشوهات التي تطرأ على شكل الأوعية الدموية في الشرايين الأكبر حجماً باستخدام تصوير الأوعية الدموية بالصبغة (وهو إجراء فحص إشعاعي يُتيح رؤية الأوعية الدموية).