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

التهاب وعائي شامل أولي نادر خاص باليافعين

نسخة من 2016

4- الْتِهاب الشّرايين العُقْدِي

4-1 ما هو؟

الْتِهاب الشّرايين العُقْدِي هو شكل من أشكال الالتهاب الوعائي المدمر لجدران الأوعية الدموية والذي يُصيب بصورة أساسية الشرايين المتوسطة والصغيرة؛ وذلك حيث تتأثر جدران أوعية شرايين متعددة - التهاب الشرايين المتعدد - بتوزيع متفاوت، فتصبح الأجزاء الملتهبة من جدار الشريان أضعف وتتكون تحت ضغط مجرى الدم تَجَيُّبات خَارِجِية عقيدية صغيرة (أم الدم) على طول الشريان، وهذا هو أصل اسم "عُقدي". يُصيب التهاب الشرايين الجلدي في الغالب الجلد والأنسجة العضلية الهيكلية (كما يصيب في بعض الأحيان العضلات والمفاصل) ولا يُصيب الأعضاء الداخلية.

4-2 ما مدى شيوعه؟

تندر إصابة الأطفال بالْتِهاب الشّرايين العُقْدِي حيث تبلغ النسبة التقديرية لحالات الإصابة الحديثة واحد في المليون في كل عام، ويُصيب هذا المرض الأولاد والبنات على حد سواء وتشيع الإصابة به بشكل أكبر في الأطفال من سن 9 سنوات إلى 11 سنة. وقد تصحب إصابة الأطفال بهذا المرض إصابتهم بالتهابات العقديات أو التهاب الكبد B أو C في حالات قليلة للغاية.

4-3 ما هي الأعراض الرئيسية؟

تتمثل الأعراض العامة (الأساسية) الأكثر شيوعاً لهذا المرض في الحمى والتوعك والتعب وفقدان الوزن لفترة طويلة.
تتوقف مجموعة متنوعة من الأعراض الموضعية على الأعضاء المصابة، حيث يتسبب تدفق الدم إلى الأنسجة بشكل غير كافٍ في الشعور بالألم، لذا قد يكون الشعور بالألم في مواضع مختلفة من الأعراض الرئيسية لمرض الْتِهاب الشّرايين العُقْدِي. وتكون آلام العضلات والمفاصل لدى الأطفال بنفس قدر شيوع آلام البطن ويرجع ذلك إلى تعرض الشرايين التي تمد الأمعاء بالدم للإصابة. وفي حالة تعرض الأوعية الدموية التي تمد الخصيتين بالدم

للإصابة، قد يظهر أيضاً شعور بالألم في كيس الصفن. ومن الممكن أن يُظهر مرض الجلد مجموعة كبيرة من التغيرات بداية من الطفح غير المؤلم مختلف الأشكال (مثل الطفح المتبقع المسمى بالفُرْفُرِيّة أو التبقيع الجلدي الأرجواني الذي يُطلق عليه التَزَرٌّق الشَبَكِي) إلى العقد تحت الجلدية المؤلمة وحتى القرحات أو الغرغرينا (الفقد التام للإمداد بالدم والذي يؤدي إلى تلف المواقع الطرفية بما في ذلك أصابع اليدين أو القدمين، أو الأذنين، أو طرف الأنف). وقد ينشأ عن إصابة الكلى ظهور دم وبروتين في البول و/أو ارتفاع ضغط الدم (قَرْط ضَغْط الدّم)، كما يمكن أن يتعرض الجهاز العصبي للإصابة أيضاً بدرجات متفاوتة وقد يُعاني الطفل من نوبات مرضية أو سكتات دماغية أو غيرها من التغيرات العصبية الأخرى.
يمكن أن تسوء الحالة بسرعة كبيرة للغاية في بعض الحالات الخطيرة، وعادة ما تُظهر الفحوصات المعملية علامات ملحوظة للالتهابات في الدم مع وجود عدد كبير من خلايا الدم البيضاء (كَثْرَة الكُرَيّات البِيْض) وانخفاض مستوى الهيموجلوبين (الأنيميا).

4-4 كيف يتم تشخيصه؟

للنظر في تشخيص الإصابة بمرض الْتِهاب الشّرايين العُقْدِي، يلزم استبعاد غيره من الأسباب المحتملة الأخرى من الحمى المستمرة لدى الأطفال مثل حالات العدوى، ويدعم التشخيص بعد ذلك استمرار وجود مظاهر شاملة وموضعية على الرغم من العلاج بمضادات الميكروبات التي عادة ما تُعطى للأطفال في حالات الإصابة بالحمى المستمرة، ويتأكد التشخيص بظهور تغيّر في الأوعية الدموية من خلال إجراء فحص تصويري (تصوير الأوعية الدموية بالصبغة) أو من خلال وجود التهابات على جدران الأوعية الدموية في خزعة الأنسجة.
تصوير الأوعية الدموية بالصبغة هي وسيلة إشعاعية تُظهر الأوعية الدموية التي لا يمكن رؤيتها بالأشعة السينية العادية وذلك باستخدام سائل تباين يُحقن به المريض مباشرة في مجرى الدم، وتُعرف هذه الوسيلة بالتصوير التقليدي للأوعية الدموية بالصبغة، كما يمكن أيضاً استخدام تصوير مقطعي محوسب (تصوير مقطعي محوسب للأوعية الدموية).

5-4 ما هو العلاج؟

تبقى الكورتيكوستيرويدات هي الدعامة الأساسية لعلاج الْتِهاب الشّرايين العُقْدِي في مرحلة الطفولة، وتكون طريقة إعطاء هذه الأدوية (في كثير من الأحيان مباشرة في الأوردة عندما يكون المرض نشطاً للغاية وبعد ذلك يكون في صورة أقراص) وجرعتها ومدة العلاج خاصة بكل حالة على حدة وفقاً لتقييم دقيق لدرجة الإصابة بالمرض ومدى خطورته. عندما يكون المرض مقتصراً على الجلد والجهاز العضلي الهيكلي، قد لا تكون هناك ضرورة لاستخدام أدوية أخرى تثبط وظائف جهاز المناعة، ومع ذلك تستلزم حالات الإصابة الخطيرة بالمرض وإصابة الأعضاء البيولوجية إضافة أدوية أخرى في وقت مبكر والتي عادة ما تكون السِيكْلُوفُسْفاميد cyclophosphamide وذلك لتحقيق السيطرة على المرض (وهذا ما يسمى بالعلاج الحاث). وفي الحالات التي يكون فيها المرض شديداً وغير مستجيب للعلاج، تُستخدَم في بعض الأحيان أدوية أخرى تشمل العوامل البيولوجية ولكن فعاليتها مع الْتِهاب الشّرايين العُقْدِي لم تُجر عليها دراسات رسمية إلى الآن.
بمجرد استقرار نشاط المرض، يتم السيطرة عليه باستخدام علاج المداومة، وذلك عادة

باستخدام الآزاثيوبرين azathioprine أو الميثُوتْريكْسات methotrexate أو الميكوفينولات موفيتيل mycophenolate mophetil.
توجد علاجات إضافية تُستخدَم على أساس فردي مثل البنسلين (في حالة الإصابة بالمرض بعد الالتهاب العقدي البكتيري)، الأدوية التي تُضخّم الأوعية الدموية (موسّع الأوعية)، عوامل خفض ضغط الدم، الأدوية المضادة لتكوّن التجلطات الدموية (الأسبرين أو مضادات التخثر)، مسكنات الآلام (مضادات الالتهاب غير الستيرويدية).