

## التهاب وعائي شامل أولي نادر خاص باليافين

نسخة من 2016

### 2- التشخيص والعلاج

#### 1-2 ما هي أنواع الالتهاب الوعائي؟ كيف يتم تصنيف الالتهاب الوعائي؟

يعتمد تصنيف الالتهاب الوعائي في الأطفال على حجم الأوعية الدموية المصابة؛ فالتهاب الأوعية الدموية الكبيرة - مثل التهاب الشرايين تاكاياسو - يُصيب الشريان الأورطي وتفرعاته الرئيسية. أما التهاب الأوعية الدموية المتوسطة، فعادة ما يُصيب الشرايين التي تنقل الدم إلى الكليتين أو الأمعاء أو المخ أو القلب (مثل: التهاب الشرايين العُقدي ومرض كاواساكي)، بينما يُصيب التهاب الأوعية الدموية الصغيرة الأوعية الدموية الأصغر حجماً بما في ذلك الشعيرات الدموية (مثل: قُرْفُريّة هينوخ شونلاين، الورام الحبيبي مع التهاب الأوعية، مُتلازِمَة شيرغ-ستراوس، الالتهاب الوعائي الجلدي الكاسر للكربات البيضاء، التهاب الأوعية المجهرية).

#### 2-2 ما هي الأعراض الرئيسية؟

تفاوت أعراض المرض وفقاً لإجمالي عدد الأوعية الدموية الملتهبة (منتشرة أم مناطق قليلة فقط) وموقعها (الأعضاء البيولوجية مثل المخ أو القلب مقارنة بالجلد أو العضلات) وكذلك درجة تعطل عملية تدفق الدم، وذلك قد يتباين بدءاً من انخفاض طفيف عابر في تدفق الدم إلى انسداد تام يصحبه تغييرات لاحقة في الأنسجة التي لا يتدفق إليها الدم، وذلك بسبب عدم إمدادها بالأكسجين والمواد الغذائية. وقد يؤدي ذلك في النهاية إلى تلف الأنسجة وحدث تنذّب لاحق. ويُشير مدى تلف الأنسجة إلى درجة الاختلال الوظيفي في النسيج أو العضو المصاب، ويرد بيان الأعراض النموذجية في الأقسام التالية الخاصة بكل مرض على حدة.

#### 2-3 كيف يتم تشخيصه؟

لا يسهل في المعتاد تشخيص الالتهاب الوعائي، وذلك نظراً لتشابه أعراضه مع أعراض مجموعة متنوعة من أمراض الأطفال الأخرى الأكثر شيوعاً، ولذا يعتمد التشخيص على تقييم أحد الخبراء في هذه الأمراض للأعراض السريرية إلى جانب نتائج تحاليل الدم والبول

والفحوصات التصويرية (مثل: الموجات فوق الصوتية، الأشعة السينية، الأشعة المقطعية والرنين المغناطيسي، تصوير الأوعية الدموية بالصبغة). ويتم عند الضرورة التأكد من التشخيص من خلال أخذ خزعات من الأنسجة أو الأعضاء المصابة التي يمكن الوصول إليها، ونظراً لندرة الإصابة بهذا المرض، يلزم في كثير من الأحيان إحالة الطفل إلى أحد المراكز المتخصصة المتاحة بها قسم خاص بأمراض روماتيزم الأطفال وغيرها من تخصصات الأطفال الفرعية وخبراء الأشعة.

## 4-2 هل يمكن علاجه؟

أجل، يمكن حالياً علاج التهاب الوعائي على الرغم من صعوبة ذلك بشكل كبير مع بعض الحالات الأكثر تعقيداً، ولكن بالنسبة لمعظم المرضى الذين عولجوا بشكل صحيح، فيمكن تحقيق السيطرة على المرض (هَجوعه) بنجاح.

## 5-2 ما هي العلاجات؟

يتسم علاج التهاب الوعائي المزمن الأولي بطول الأجل والتعقد، والهدف الأساسي منه هو إحكام السيطرة على المرض في أسرع وقت ممكن (العلاج الحاث) والحفاظ على المدى البعيد على هذه السيطرة (علاج المداومة) مع تجنب الآثار الجانبية للأدوية غير المرغوبة. والعلاجات يتم اختيارها على أسس فردية صارمة وفقاً لسن المريض وشدة المرض. أظهرت الكورتيكوستيرويدات corticosteroids عند إعطائها للمريض مع أدوية مثبتة للمناعة مثل السيكلوفوسفاميد cyclophosphamide أقصى قدر ممكن من الفعالية في حث المرض على الدخول في حالة هَجوع.

تشتمل الأدوية المستخدمة في علاج المداومة على: الأزاثيوبيرين azathioprine و الميثوتريكسات methotrexate و الميكوفينولات موفيتيل mofetil mycophenolate وجرعة منخفضة من البريدنيزون prednisone، كما يمكن استخدام مجموعة أخرى متنوعة من الأدوية لتثبيط الجهاز المناعي النشط ومكافحة الالتهابات. ويكون اللجوء إلى هذه الأدوية على أسس فردية صارمة ويكون ذلك عادة عند عدم فعالية الأدوية الشائعة الأخرى. وتشتمل هذه الأدوية على أحدث العوامل البيولوجية (مثل مثبطات عامل نخر الورم TNF والثاليدومايد colchicine والكولشيسين (rituximab) والريتوكسيماب inhibitors, thalidomide.

يلزم أثناء العلاج بالكورتيكوستيرويد على المدى الطويل الوقاية من هشاشة العظام من خلال تناول كمية كافية من الكالسيوم وفيتامين (د)، وكذلك قد يصف الطبيب للمريض بعض الأدوية التي تؤثر على تخثر الدم (مثل جرعات صغيرة من الأسبرين أو مضادات التخثر)، كما يتم الاستعانة بعوامل خفض ضغط الدم في حال ارتفاعه. قد تستدعي الضرورة الخضوع لعلاج طبيعي لتحسين وظائف الجهاز العضلي الهيكلي، وذلك تزامناً مع مساعدة الدعم النفسي والاجتماعي للمريض والعائلة على التعامل مع الضغوط والتوترات التي يتسبب فيها ذلك المرض المزمن.

## 2-6 ماذا عن العلاجات التكميلية/غير التقليدية؟

هناك العديد من العلاجات التكميلية والبديلة المتاحة، وقد تتسبب في حدوث لبس للمرضى وعائلاتهم. لذا يُنصح بالتفكير ملياً في مخاطر وفوائد اللجوء إلى تجربة مثل هذا النوع من العلاجات، حيث إن نسبة الفائدة المُثبتة قليلة إضافة إلى أنها قد تكون مكلفة سواء من حيث الوقت والعبء الذي يقع على الطفل ومن حيث المال. إذا كنت تريد التعرف على العلاجات التكميلية والبديلة، فمن الحكمة مناقشة هذه الآراء مع أخصائي أمراض روماتيزم الأطفال. قد تتفاعل بعض العلاجات مع الأدوية التقليدية. ولن يعارض معظم الأطباء اللجوء إلى العلاجات التكميلية، شريطة اتباعك للإرشادات الطبية. ومن المهم جداً ألا تتوقف عن تناول الأدوية الموصوفة لك. وعند الاحتياج لأدوية مثل الكورتيكوستيرويدات من أجل إبقاء السيطرة على المرض، فقد يكون من بالغ الخطورة أن تتوقف عن تناولها إذا كان المرض لا يزال نشطاً. نرجو مناقشة المخاوف الطبية مع الطبيب المباشر لحالة طفلك.

## 2-7 الفحوصات

يتمثل الهدف الرئيسي للمتابعة الدورية في تقييم نشاط المرض وكفاءة العلاج وآثاره الجانبية المحتملة وذلك لتحقيق الاستفادة القصوى لطفلك، ويعتمد عدد زيارات المتابعة ونوعها على نوع المرض وشدته وكذلك الأدوية المستخدمة. وفي المرحلة المبكرة من المرض، يمكن متابعة المرضى بالعيادات الخارجية بينما في الحالات الأكثر تعقيداً قد تكثر عملية إدخال المرضى للمستشفيات، وعادة ما تقل هذه الزيارات بمجرد تحقيق السيطرة على المرض. توجد طرق متعددة لتقييم نشاط المرض في الالتهاب الوعائي، حيث سيُطلب منك الإبلاغ عن أي تغيرات تطرأ على حالة طفلك، وسيُطلب منك في بعض الأحيان متابعته من خلال إجراء اختبارات بواسطة عَمِيَسَة البول أو قياس ضغط الدم. تُشكل الفحوصات السريرية التفصيلية إلى جانب تحليل شكاوى طفلك جزءاً مهماً من تقييم نشاط المرض، وذلك حيث يتم إجراء تحاليل البول والدم للكشف عن نشاط الالتهابات والتغيرات التي تتعرض لها وظائف الأعضاء والآثار الجانبية المحتملة للأدوية، وفي حالة تأثر أحد الأعضاء الداخلية بالمرض، يمكن أن يُجري أخصائون مختلفون مجموعة متنوعة من الفحوصات الأخرى كما قد يلزم الأمر إجراء فحوصات تصويرية.

## 2-8 إلى متى تدوم الإصابة بالمرض؟

أمراض الالتهابات الوعائية الأولية النادرة هي أمراض طويلة الأجل وفي بعض الأحيان تدوم مدى الحياة، وقد تكون بداية ظهور أعراض المرض حادة وغالباً ما تكون حالة المريض شديدة أو مُهددة لحياته ثم يتطور المرض بعد ذلك ليصبح مرضاً مزمناً وتنخفض شدته بشكل أكبر.

## 2-9 ما هو التطور على المدى الطويل (المآل) لهذا المرض؟

يختلف مآل الالتهاب الوعائي الأولي النادر بشكل كبير من شخص إلى آخر، ولا يعتمد على

---

نوع الأوعية المصابة ومدى إصابتها فحسب، بل يعتمد أيضاً على الفترة الزمنية ما بين بداية الإصابة بالمرض وبدء علاجه فضلاً عن استجابة كل شخص للعلاج، كما ترتبط مخاطر تعرض العضو للتلف بمدة بقاء المرض نشطاً ويمكن أن يكون لتلف الأعضاء المهمة تبعات تدوم طوال العمر. ومع العلاج الصحيح يمكن غالباً تحقيق الهجوع السريري خلال العام الأول، كما يمكن أن يكون الهجوع دائم مدى الحياة، ولكن يستلزم ذلك في الغالب علاج مداومة على المدى الطويل. قد تشهد فترات هجوع المرض انقطاعاً بسبب حدوث انتكاسات مرضية تتطلب مزيداً من العلاج المكثف. في حالة عدم معالجة المرض تكون مخاطر التعرض للوفاة مرتفعة نسبياً، وذلك نظراً إلى نُدرَة المرض وقلة البيانات الدقيقة الخاصة بتقييمه على المدى البعيد ومعدل الوفيات الناتجة عنه.