



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## واسکولیت‌های اولیه نادر در کودکان

### این بیماری چیست؟

واسکولیت به معنای وجود التهاب در رگهای خونی است. واسکولیت‌ها گروه وسیعی از بیماری‌ها را شامل می‌شود. در واسکولیت‌های اولیه بیماری بر اساس درگیری رگهای خونی به وجود می‌آید. نامگذاری و طبقه بندی واسکولیت‌ها بیشتر برحسب نوع رگ درگیر انجام می‌شود.

### شیوع این بیماری چقدر است؟

بعضی از واسکولیت‌های اولیه (مانند هنوخ شوئن لاین و کاوازاکی) از بیماری‌های کاملاً شایع دوران کودکی هستند. در اینجا به مواردی اشاره می‌شود که نادر بوده و میزان شیوع نامشخصی دارند.

### علل ایجاد بیماری کدامند؟ آیا بیماری ارثی است؟ آیا مسری است؟ آیا میتوان مانع از ایجاد آن شد؟

این دسته از بیماری‌ها معمولاً در افراد مختلف یک خانواده دیده نمی‌شوند و اغلب بیماران بیشترمواقع این بیماران تنها افراد مبتلا در فامیل هستند و خیلی بعید است که خواهر و برادری به یک نوع از این بیماری‌ها مبتلا گردند. بیشتر بنظر میرسد که ترکیبی از عوامل مختلف نقشی در ایجاد بیماری داشته باشند. باور بر اینست که ژن‌های مختلف، عفونت‌ها و فاکتورهای محیطی در ایجاد بیماری اهمیت داشته باشند. این بیماری‌ها نه مسری هستند و نه میتوان مانع از ایجاد آنها شد.

### در واسکولیت‌ها چه اتفاقی برای رگهای خونی می‌افتد؟

دیواره رگهای خونی این بیماران مورد حمله سیستم ایمنی/ التهابی قرار می‌گیرد. در زمان سلامتی پوشش داخلی رگها عامل اصلی عبور جریان خون در رگ میباشد. در صورتیکه دیواره رگ آسیب ببیند یا التهاب پیدا کند، تشکیل لخته های خونی در دیواره رگ باعث باریک شدن یا انسداد آن میگردد.

سلولهای التهابی داخل رگهای خونی در مسیر عروق خونی حرکت کرده باعث آسیب و تخریب عروق و بافت اطراف آن میگرددند. افزایش نفوذ پذیری رگها "leaky" به مایع داخل رگها اجازه میدهد که به نسوج اطراف عروق وارد شده باعث تورم نسوج مجاوررگ گردد.

تغییرات قابل مشاهده در نمونه های بیوبسی بافت نشانگر وجود التهاب در دیواره رگ و درجات متفاوتی از تخریب آن هستند. شکل غیر طبیعی حاصله در سرخرگها در آنژیوگرافی (بررسی رادیولوژیک که به ما اجازه میدهد که رگهای خونی را مشاهده کنیم) قابل تشخیص است.

کاهش خون رسانی از طریق رگی باریک یا مسدود شده و با شیوع کمتری پارگی عروق و خونریزی میتواند باعث تخریب نسج گردد. درگیری رگهایی که خون رسانی به اعضای حیاتی را بعهده دارند مثل مغز و یا قلب میتواند به ایجاد شرایط بحرانی منجر شود. در واسکولیت‌های منتشر (سیستمیک) غالباً مقادیر زیادی ملکولهای التهابی آزاد میشوند که باعث ایجاد علائم عمومی مثل تب، خستگی و نیز تغییرات آزمونهای آزمایشگاهی نشان دهنده التهاب (ESR;CRP) میگرددند.

### علائم اصلی بیماری کدامها هستند؟

علائم اصلی واسکولیت‌ها بر حسب نوع رگ درگیر و نیز میزان درگیری عضو متفاوت است. و جزئیات آن برای سه بیماری پلی آرتریت نود وزا، آرتریت تاکاپاسو و گرانولوماتوز وگنر بطور جداگانه شرح داده خواهد شد.

### بیماری چگونه تشخیص داده میشود؟

تشخیص واسکولیتها بندرت برحیثی بی درد سر انجام میگردد. در این بیماریها تشابه علامتی با بیماریهای شایعتر مختلفی در کودکان هستند. تشخیص واسکولیتها بر اساس علائم کلینیکی توسط افراد باتجربه همراه با نتایج آزمونهای خون و ادرار و رادیولوژیک (مانند اولتراسونوگرافی، رادیوگرافی ساده، سی تی اسکن و MRI و آنژیوگرافی) انجام میشود و در صورت لزوم بایستی با بیوبسی تأیید شود. بعلت نادر بودن این بیماریها غالباً لازم میشود که کودک به مراکز که روماتولوژیست کودکان و نیز افراد با تجربه در فوق تخصص های دیگری مثلاً تصویر برداری وجود دارد انتقال داده شود.

### آیا بیماری قابل درمان است؟

بله. واسکولیتها درمانپذیر هستند. در اکثریت کسانی که بخوبی درمان شده باشند بیماری کنترل شده و بیمار بهبود پیدا میکند.

### درمان بیماری چگونه است؟

درمان واسکولیتها طولانی و پیچیده است. هدف اصلی درمان واسکولیتها برقراری هرچه سریعتر درمان (Induction Therapy) جهت کنترل و نیز انجام درمان نگهدارنده برای تحت کنترل داشتن بیماری به مدت طولانی (Maintenance Therapy) است، بطوریکه در عینحال از ایجاد عوارض دارویی نیز تا حد امکان اجتناب گردد.

کورتیکو استروئیدها موثرترین دارو، همراه با داروهای ایمونوساپرسیو (کاهش دهنده ایمنی) مثل سیکلوفسفامید برای بهبود بیماران هستند. داروهای که بعنوان درمان نگهدارنده بکار میروند شامل آزاتیورین، متو ترکسات، سیکلوسپورین-آ، میباشند که همراه با با دوز کم پردنیزولون تجویز میشوند. داروهای گوناگون دیگری نیز به منظور سر کوب فعالیت سیستم ایمنی و نیز برای درمان التهاب بکار برده میشوند. انتخاب این داروها بر اساس موقعیت هر بیمار با دقت کافی و معمولاً در مواقعی صورت میگردد که درمان با داروهای متداول با شکست روبرو شده باشند. عناصر بیولوژیک مانند داروهای (anti-TNF)، کولشی سین و تالیدومید از این داروها بشمار میآیند.

با مصرف میزان مناسب کلسیم و ویتامین D میتوان از استئو پوروز ناشی از مصرف طولانی مدت کورتیکواستروئیدها جلوگیری نمود. همچنین میتوان داروهای (مثل آسپیرین با دوز کم) برای جلوگیری از ایجاد لخته در خون و داروهای کم کننده فشار خون در موارد بالا بودن فشار خون به این بیماران تجویز نمود.

برای بهبود دادن اشکالات عضلانی اسکلتی میتوان از فیزیو تراپی کمک گرفت. حمایت های روحی روانی و اجتماعی برای بیمار و خانواده اش ضرورت دارد.

### بررسی های دوره ای

منظور اصلی از بررسی های منظم دوره ای ارزیابی فعالیت بیماری و تاثیر و عوارض داروها به منظور حفظ منافع بیمار است. دفعات و نحوه این بررسیها بستگی به نوع و شدت بیماری و نیز دارویی که مصرف میشود دارد. در مراحل اولیه بیماری بررسیها فواصل نزدیکتری انجام میشود و با کنترل شدن بیماری، دفعات آن کم میشود.

راههای مختلفی برای ارزیابی فعالیت واسکولیتها وجود دارد. پزشک از شما خواهد خواست که تغییراتی را که در وضع کودکان اتفاق افتاده و در بعضی موارد تغییرات ادراری را که بوسیله نوار تعیین نموده اید و یا تغییرات فشار خون او را گزارش کنید. بررسی جزئیات معاینات کلینیکی به همراه تحلیل شکایات کودک قسمت عمده ارزیابی فعالیت بیماری را تشکیل میدهد. آزمونهای خونی و ادراری برای تعیین فعال بودن التهاب، تغییر در کاراحشا و عوارض احتمالی داروها انجام میشوند. بر اساس درگیری ارگانهای داخلی هر فرد، بررسیهای خاص تخصصی دیگری شامل پرتو نگاری ممکنست لازم شود.

### بیماری تا چه زمانی ادامه خواهد داشت؟

واسکولیتها نادر اولیه اغلب طولانی مدت و چه بسا مادام العمری هستند. این بیماریها ممکنست بصورت حاد شروع شوند، غالباً جدي و احياناً مغایر با حیات هستند و از بیماریهای مزمن بشمار میآیند.

### پیشرفت طولانی مدت (پیش آگهی) بیماری چگونه است؟

پیش آگهی و اسکولیت‌های اولیه نادر کودکان در هر کودکی خاص خود اوست و نه فقط بستگی به نوع و وسعت رگ درگیر، بلکه با فاصله شروع بیماری تا شروع درمان و نیز پاسخ درمانی ارتباط دارد. خطر تخریب اعضا بستگی به مدت فعال بودن بیماری دارد. تخریب اعضای حیاتی می‌تواند نتایج مادام‌العمری بوجود بیاورد. با درمان مناسب، بهبود کلینیکی غالباً در ظرف سال اول درمان حاصل می‌شود. این بهبود ممکنست مادام‌العمری باشد ولی بیشتر اوقات درمان نگهدارنده لازم خواهد بود. ممکنست دوره‌های بهبودی با عود بیماری قطع شده و نیاز به درمان شدیدیتر پیدا کند. میزان مرگ و میر در موارد درمان نشده بیشتر است. بعلت نادر بودن این بیماریها اطلاعات کافی از نظر سیر طولانی مدت و مرگ و میر ناشی از این بیماری در دست نیست.

### بیماری چه تأثیری بر زندگی کودک و خانواده اش دارد؟

در زمان شروع بیماری، با توجه به بدی حال کودک و روشن نبودن تشخیص، خانواده شرایط بسیار اضطراب‌انگیزی خواهد داشت. شناخت بیماری و درمان آن به والدین کمک می‌کند تا بتوانند با این تشخیص ناخوش آیند و مراجعات متعدد به بیمارستان و اقدامات درمانی کنار بیایند. وقتی که بیماری تحت کنترل در آمد زندگی داخلی غالباً به وضع طبیعی بر میگردد.

### آیا کودک میتواند به مدرسه برود؟

وقتی که بیماری در حد معقول کنترل شد، بیماران بایستی در حدی که قادر باشند به رفتن به مدرسه ترغیب نمود. این موضوع حائز اهمیت است که مسئولین مدرسه در جریان موقعیت کودک قرار داده شوند تا بتوانند وضعیت وی را درک نمایند.

### آیا کودک قادر به ورزش کردن میباشد؟

وقتی بیماری در مرحله بهبودی است کودکان بایستی به شرکت در ورزش‌های مورد علاقه شان ترغیب شوند. توصیه‌های لازم بر حسب وجود ضایعات عضوی شامل عضلات و مفاصل ضرورت دارد.

### رژیم غذایی بیمار باید چگونه باشد؟

شواهدی به نفع اینکه رژیم غذایی خاصی بتواند بر سیر و نتیجه بیماری تأثیر داشته باشد در دست نیست. یک رژیم سالم و متعادل و غنی از نظر میزان پروتئین، کلسیم و ویتامینها به این بیماران توصیه میشود. مادام که بیمار با استروئیدها درمان میشود، میزان چربی و نمک را برای جلوگیری از عوارض استروئید بایستی به حد اقل کاهش داد.

### آیا آب و هوا بر سیر بیماری تأثیر می‌گذارد؟

تأثیر آب و هوا بر سیر بیماری مشخص نیست. در موارد اختلال در جریان خون در انگشتان دست و پابعلت و اسکولیت، قرار گرفتن در معرض سرما میتواند باعث تشدید بیماری گردد.

### عفونتهاچه تأثیری دارند و آیا انجام واکسیناسیون برای کودک امکانپذیر است؟

بعضی از عفونتها میتوانند برآینده بیماران که با داروهای ایمونوساپرسیو درمان میشوند تأثیر بگذارند. در موارد تماس با آبله مرغان شما بایستی بلافاصله برای دریافت داروهای ضد ویروسی و یا ایمونوگلوبولین ضد ویروس با پزشک خود تماس بگیرید. در کودکان درمان شده، ریسک عفونتهای متداول میتواند مختصری بیشتر از افراد معمولی باشد. این بیماران همچنین ممکنست مبتلا به عفونتهایی شوند که در کسانی که سیستم ایمنی سالم دارند باعث ایجاد بیماری نمیشود. آنتی بیوتیکها (کوآتریموکسازول) گاهی بصورت طولانی مدت برای جلوگیری از عفونتهای ریوی با نوعی باکتری بنام پنوموسیست، که میتواند عواقب وخیمی در کسانی که تحت درمان با سرکوب کننده‌های ایمنی هستند ببار بیاورد بکار برده میشود. تلقیح واکسهای زنده (مثل اریون، سرخک، سرخجه، پولیومیلیت، سل) بایستی در کودکان تحت درمان با ایمونوساپرسیو به تعویق انداخته شود.

### زندگی زناشویی، حاملگی و نحوه پیشگیری از بارداری این بیماران چگونه است؟

در جوانانی که فعالیت جنسی دارند پیشگیری از بارداری حائز اهمیت است، چرا که بیشتر داروهای که برای این بیماران بکار برده میشود، بر روی نمو جنین اثر تخریبی دارد. در مورد بعضی از داروهای

سیتوتوکسیک (بیشتر سیکلوفسفامید) احتمال نازائی وجود دارد. این تاثیر بیشتر به مقدار کل مصرف دارو در طول مدت درمان داشته و در کودکان و جوانان این تاثیر کمتر است.

## پلی آرتریت ندوزا (پلی آرتریت گرهی)

### این بیماری چیست؟

پلی آرتریت ندوزا (PAN) نوعی تخریب دیواره رگ (بصورت نکروزه شدن) است که بیشتر اوقات سرخرگهای کوچک و یا با اندازه متوسط را درگیر میکند. دیواره رگهای متعددی ("پلی" آرتریت) به شکل پراکنده در نقاط مختلف درگیر میشود. مناطق دچار التهاب در سرخرگ تضعیف شده و تحت فشار عبور جریان خون، بصورت حفره های کوچک بیرون زده (آنوریسم) و در طول رگ شکل گرهی به خود میگیرند و نام "گرهی" از همینجا ناشی شده است. پلی آرتریت پوستی بیشتر پوست و نه ارگانهای داخلی را درگیر میکند. پلی آرتریت میکروسکپی فرمی از بیماری است که رگهای با اندازه کوچک را مبتلا مینماید.

### میزان شیوع این بیماری چقدر است؟

PAN در کودکان بسیار نادر است. تخمین تقریبی موارد تازه بیماری در یکسال یک نفر در میلیون، به تساوی در دخترها و پسرها، میباشد و بیشتر در سنین حدود 9-11 سالگی دیده میشود. PAN ممکنست در رابطه با عفونت هپاتیت B ایجاد شود.

### علائم اصلی بیماری کدامند؟

از آنجائی که هر نسج و عضوی در بدن حاوی رگهای خونی است، علائم زیادی در رابطه با این بیماری وجود دارند. هرچند، بنا بدلایلی بنظر میرسد نسوج و اعضای بخصوصی بیشتر از بقیه درگیر شوند. مهمترین علائم بیماری عبارتند از:

- 1) تب طول کشیده
- 2) دردهای عضلانی و مفصلی
- 3) درد شکم
- 4) توده های قرمز دردناک و یا تظاهرات پوستی دیگری مثل ظاهر شدن خطوط ارغوانی در روی پوست بصورت (livedo reticularis).
- 5) درد بیضه در پسرها

ممکنست ضایعات و سکولیتی در پوست وجود داشته باشد. در پلی آرتریت پوستی سرخرگهای محیطی (که انگشتان دست و پا، گوش و بینی را تغذیه میکنند) ممکنست درگیر شده باعث ناکافی شدن خون رسانی و خطر از بین رفتن نسوج گردند. کودک بشکل مبهمی ناخوش است؛ خسته و خواب آلوده، تا حدودی وزن از دست داده و تب مداومی هم دارد. و همچنین ممکنست بصورت بد حال شدن، بادر شدید، ضایعات پوستی مشخص و گيجي تظاهر پیدا کند. از آنجائی که تمام این علائم در خیلی از بیماریهای دیگر کودکان هم دیده میشود، تشخیص با رد احتمالات دیگر، بخصوص عفونتها خواهد بود.

درگیری کلیه ها میتواند باعث ظاهر شدن خون و/ یا پروتئین در ادرار و بالا رفتن فشارخون گردد. دردرگیری پلی آرتریت میکروسکپی درگیری کلیه همراه درگیری ریه شایعترین علامتهاست. درگیری سرخرگهایی که تغذیه رسانی روده را بعهده دارند غالباً باعث درد شکم و اختلال در اجابت مزاج و نیز جذب مواد غذایی میگردد.

سیستم عصبی نیز مثل هر عضو دیگری میتواند بدرجات مختلفی درگیری پیدا کند. آزمونهایی از مایشگاهی در خون التهاب واضح و کم خونی را نشان میدهند و در صورتی که بیماری با عفونت استرپتوکوکی همراه بوده باشد را هم مشخص میکنند.

### بیماری چگونه تشخیص داده میشود؟

PAN را در کودکان با رد کلیه علل تب میتوان تشخیص داد. این به معنای لزوم رد کردن عفونتها میباشد. به این ترتیب با جستجو و قطعی نمودن علائم کلینیکی که در بالا شرح داده شد، احتمال بیماری مطرح شده و با مشخص شدن شواهد التهاب در خون و نشانه های باریک شدن و "out-pouching" (آنوریسم) در رگهای خونی در آنژیوگرام به تائید خواهد رسید. وجودالتهاب دربیوبسی پوست و کلیه نیز میتواند مویذ تشخیص باشد.

## آرتريت تاكاياسو

### اين بيماري چيست؟

آرتريت تاكاياسو (TA) بيشتر رگهاي بزرگ، عمدتاً تا آئورت و شاخه هاي آن و نیز رگ اصلي ريه و شاخه هاي آنرا درگير ميكند. گاه از اوقات واسكوليت با كلمات "granulomatous" و يا "large-cell" در مورد آن بكار برده ميشود تا اشكال اصلي ميكروسكپي ضايعات ندولي كوچكي كه در اطراف سلولهاي بزرگ خاصي در ديواره رگ وجود ميآيد مشخص نمايند.

### شيوه اين بيماري چقدر است؟

گرچه از آرتريت تاكاياسو بعنوان سومين واسكوليت در كودكي (بعد از پورپورا هنوخ شوئن لاین و كاوازاكي) نام برده ميشود اما در سفید پوستان (آسيائي) بسيار نادر است. دختران را بيشتر از پسران مبتلا ميكند.

### علامه اصلي بيماري کدامها هستند؟

علامه زودرس بيماري شامل تب، کاهش اشتها، کاهش وزن، درد عضلاني و مفصلي و عرق شبانه است. شاخص هاي آزمائشگاي التهاب افزايش پيدا ميكند. هرچه التهاب رگ افزايش پيدا كند علامه کاهش خون رساني عضو مشخص تر ميشود. کاهش نبضهاي محيطي، اختلاف فشار خون در اندامهاي مختلف، وجود سوفل در محل رگ باريك شده و درد شديد و ناگهاني انتها (لنگيدن) علامه متداول هستند. بالا بودن فشار خون ممكنست ناشي از باريك شدن آترهاي تغذيه كننده كليه ها، و درد قفسه صديري بعلة درگيري ريه باشد. علامه مختلف عصبي و چشمي ميتواند حاكي از به وجود آمدن اختلال تغذيه در مغز باشد.

### چگونه تشخيص داده ميشود؟

امتحانات اولترا سوند با استفاده از متد داپلر براي نشان دادن درگيري تنه اصلي رگ نزديك به قلب مفيد است ولي غالباً قادر به نشان دادن درگيري رگهاي محيطي تر نميباشد. غالباً مشاهده كليه رگهاي اصلي توسط (pan-aortography) و در مورد رگهاي ريه (pulmonary angiography) لازم است تا بتوان وسعت درگيري عروقي را ارز يابي نمود.

## گرانولوماتوز وگنر

### اين بيماري چيست؟

گرانولوماتوز وگنر (WG) واسكوليت سيستميك مزمني است كه عروق با اندازه كوچك تا متوسط را غالباً در دستگاه تنفسي فوقاني (بيني و سينوسها)، دستگاه تنفسي تحتاني (ريه ها) و كليه ها در گير مينمايد. لغت "granulomatous" به شكل ميكروسكپي ضايعات التهابي كه به صورت ندولهاي كوچك چند لايه در داخل و اطراف عروق قرار دارند اطلاق ميشود.

### شيوه اين بيماري چقدر است؟ آیا بيماري در کودکان با بالغين تفاوت دارد؟

WG، مخصوصاً در کودکان، بسيار نادر است. تعداد موارد جديد بيماري در هر سال حدود 1 تا 2 مورد در يك مليون كودك برآورد ميشود. بيش از 97% از موارد در جمعيت سفيد پوست (آسيائي) گزارش شده است. در کودکان، هر دو جنس به تساوي مبتلا ميشوند هر چند در بالغين مردان كمی بيش از زنان مبتلا ميشوند.

### علامه اصلي بيماري چيست؟

در تعداد معتناهي از بيماران، بيماري با احتقان سينوس كه با آنتي بيوتيك و ضد احتقان بهبود پيدا نكرده ظاهر ميشود. خشك شدن و دلمه بستن ديواره بيني، تمايل به ايجاد زخم و خون دماغ وجود دارد و گاهي باعث تغيير شكل بيني ميگردد كه بنام saddle-nose خوانده ميشود.

التهاب در راههای هوایی زیر گلویت ممکنست باعث باریک شدن نای شده ایجاد خشونت در صدا و نیز مشکلات تنفسی بنماید. وجود ندولهای التهابی در ریه علایم پنومونی با تنفس کوتاه، سرفه و درد قفسه صدري بوجود میآورد.

درگیری کلیه در ابتدا تنها در عده کمی از بیماران وجود دارد اما با پیشرفت بیماری بیشتر میشود. ممکنست تجمع نسج التهابی در پشت چشم باعث رانده شدن آن به خارج (protrusion) گردد. علایم عمومی مثل کاهش کاهش وزن، افزایش خستگی، تب و عرق شبانه و نیز واسکولیت‌های پوستی و درد مفاصل یا آرتری شایع هستند.

همه بیماران طیف وسیع درگیری ارگانهای که در بالا ذکر شد را پیدا نمیکنند و چیزی که تحت عنوان Limited WG نامیده میشود به معنای آن است که بیماری محدود به حدقه و سیستم تنفسی است بدون آنکه کلیه درگیر شده باشد.

#### بیماری وگنر چگونه تشخیص داده میشود؟

وجود علایم کلینیکی ضایعات التهابی در سیستم تنفسی فوقانی و تحتانی همراه با تظاهرات کلیوی، غالباً با ظاهر شدن خون و پروتئین در ادرار و بالا رفتن سطح موادی که توسط کلیه پاک میشوند (کراتینین و اوره) حاکی از کاهش کار کلیه، گمان ابتلا به گرانولوماتوز وگنر را بوجود میآورند. آزمونهای خونی متداول افزایش مارکرهای غیر اختصاصی التهاب (ESR, CRP) را نشان میدهند. در گروه عمده ای از بیماران میتوان نوعی پادتن بنام ANCA (Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody) را مشاهده نمود.

### واسکولیت‌های دیگر و حالات مشابه آنها

1. واسکولیت لوکوسیتوکللاستیک پوستی که بنام allergic vasculitis یا hypersensitivity نیز شناخته میشود غالباً به التهاب عروقی اطلاق میشود که با عکس العمل نا مناسب به یک عامل حساسیت زا بوجود میآید. داروها و عفونتها عوامل آغاز گر متداول این حالت در کودکان هستند. این حالت غالباً رگهای کوچک را درگیر مینماید و در بیوپسی پوست یک شکل میکروسکپی اختصاصی دارد.
2. واسکولیت کهری نقص کمپلمان غالباً با راشهای منتشر و خارش دار کهری که با سرعت کهریهای معمولی از بین نمیرود مشخص میشود. آزمونهای خونی کاهش سطح کمپلمان را همراه با این حالت نشان میدهند.
3. سندروم چرگ اشتراوس (گرانولوماتوز آلرژیک) یک نوع بسیار نادر واسکولیت در کودکان است. علایم مختلف پوستی و ارگانهای داخلی واسکولیت در اینجا به همراه آسم و نیز افزایش نوعی از گلبولهای سفید خون بنام ائوزینوفیل دیده میشوند.
4. آنژنیت اولیه سیستم عصبی مرکزی فقط سرخرگهای مغزی با اندازه کوچک و متوسط را درگیر میکند. علایم مهم آن سکته و غش کردن است.
5. سندروم کوگان بیماری نادری است که با درگیری چشم و گوش داخلی با ترس از نور و سرگیجه و کاهش شنوایی مشخص میشود. علایم واسکولیت‌های منتشر دیگر ممکنست وجود داشته باشند.