

## 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 بثورات و تغییرات پوستی است که می توان در این گروه از بیماریها 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 پروتیین 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.