

## واسکولیت های سیستمیک نادر در دوران کودکی

نسخه 2016

### 2. تشخیص و درمان

#### 1.2 انواع و اسکولیت چیست ؟ چگونه می توان آن را دسته بندی کرد ؟

دسته بندی واسکولیت در کودکان براساس اندازه عروق خونی است که درگیر شده واسکولیت عروق بزرگ مانند آرتریت تاکیاسو که شریان آئورت و شاخه های اصلی آن را تحت تاثیر قرار می دهد . واسکولیت عروق متوسط که شریان های کلیه ها ، روده ها ، مغز یا قلب را درگیر می کند مثلاً: کوازاکی و پلی آرتریت ندوزا. واسکولیت عروق کوچک که عروق کوچک و کاپیلرها را درگیر میکند مانند: هنوخ شوئن لاین پوریورا، پلی انژیت گرانولوماتوز، چرگ اشتراوس، واسکولیت لکوسیتوکلستیک جلدی، پلی انژیت میکروسکوپی.

#### 2.2. علایم اصلی آن چیست ؟

علایم بیماری با توجه به تعداد کلی رگ های خونی ملتهب ( درگیری رگهای قسمتهای مختلف یا فقط چند رگ) و مکان خونرسانی آنها ( ارگان های حیاتی مثل مغز و قلب در مقایسه با عروق پوست و یا ماهیچه ها) و همچنین تغییر در میزان خون رسانی که این میتواند از مختصر کاهش گذرا تا انسداد کامل دو تغییرات بعدی بافت که ناشی از کمبود اکسیژن و تامین مواد غذایی است . سرانجام این رویکرد باعث آسیب بافتی واسکار میگردد. علایم تبییک هر بیماری بصورت اختصاصی در هر بیماری شرح داده میشود. .

#### 2.3 تشخیص بیماری چگونه است ؟

تشخیص واسکولیت به آسانی نیست . علایم آن ها مشابه با سایر بیماریهای کودکان است. تشخیص ا بیماری بر اساس ارزیابی تخصصی علایم بالینی همراه با نتایج بدست آمده از آزمایش های خون و ادرار و مطالعات تصویری ( مثل سونوگرافی، رادیوگرافی و...) میباشد. در صورت لزوم تایید تشخیص بر اساس نمونه برداری هایی است که از بافت ها و اعضای درگیر و قابل دسترس به وجود می آید . به دلیل این که این بیماری نادر است لازم است کودک به مرکز دارای روماتولوژی اطفال و سایر فوق تخصص های کودکان و تصویر برداری تخصصی ارجاع داده شود. .

## 2.4 یا این بیماری را می توان درمان کرد ؟

بله، امروزه واسکولیتها قابل درمان هستند. هرچند بعضی موارد پیچیده موارد سوال برانگیزند. در اکثر بیماران که تحت درمان مناسب قرار گیرند، کنترل بیماری با موفقیت انجام میشود.

## 2.5 درمان این بیماری چیست ؟

درمان اولیه واسکولیت برای یک مدت طولانی و پیچیده است. هدف اصلی درمان، کنترل هر چه سریعتر بیماری (شروع درمان) و ثابت نگه داشتن کنترل طولانی مدت بیماری با توجه و اجتناب از عوارض داروهای غیر ضروری است. درمان به شدت انحصاری و برای هر بیمار با توجه به سن بیمار و خامت بیماری متفاوت است.

درمان ترکیبی با داروهای سرکوب گر سیستم ایمنی مانند سیکلوفسفامید، کورتیکو استروئیدها ثابت شده که در القاء بهبودی بیماری موثر هستند.

داروهایی که در درمان نگهدارنده موثر هستند شامل: آزاتیوپرین، متوترکسات، مایکوفنولات موفتیل و پردنیزون با دوز کم. از انواع داروهای دیگری که ایمنی و التهاب فعال را سرکوب میکنند نیز استفاده می شود. این داروها به دقت برای هر فرد و معمولاً براساس ویژگی های اختصاصی، وقتی که دیگر داروها اثر ندارند، انتخاب میشوند. این داروها عبارتند عوامل بیولوژیکی جدید (مثل آنتی تی -ان- اف ها و ریتوکسی ماب)، کلشی سین و تالیدومید.

در مصرف طولانی مدت کورتیکواستروئید، بایستی توسط کلسیم کافی و مصرف ویتامین دی از پوکی استخوان جلوگیری شود. داروهایی برای جلوگیری از لخته شدن خون (مثل دوز کم آسپیرین و داروهای ضد لخته شدن خون) تجویز می شود. و در مواردی ممکنست فشار خون بالا برود، در این صورت بایستی از داروهای کاهنده فشار خون استفاده شود. فیزیوتراپی ممکن است برای اینکه به بهبود عملکرد عضلانی کمک کند مورد نیاز باشد. همچنین حمایت روانی و اجتماعی به بیمار و خانواده کمک می کند که با استرس و بیماری های مزمن مقابله کنند.

## 2.6 درمان های جایگزین/ مکمل چطور ؟

درمان های مکمل و جایگزین متفاوتی وجود دارد که ممکن است بیمار و خانواده اش را سردرگم کند. در مورد خطرات و مزایای این درمان به دقت فکر کنید، اگرچه مزایای آن تا حدودی ثابت شده اما از لحاظ دو چیز ممکن است پرهزینه باشد، زمان و فشار به کودک و هزینه درمان. اگر بخواهید این درمان های مکمل را ارزیابی کنید، عاقلانه ترین روش آن است که در مورد این با روماتولوژیست کودکان مشورت کنید. تعدادی از این درمان ها ممکن است با داروهای متداول تداخل داشته باشند. و مهم این است که داروهای مصرفی را ادامه دهید، با توجه به این که قطع داروهایی مثل کورتیکواستروئیدها در زمان فعالیت بیماری میتواند خطر ناک باشد. مشکلات پزشکی دارویی را با متخصص کودک خود مشورت

کنید.

## 2.7 پیگیری ها

هدف اصلی از پیگیری های منظم ، ارزیابی فعالیت بیماری و تاثیرها و عوارض جانبی درمان به منظور دست یابی به درمان های رضایت بخش برای فرزند شما است . ویزیت های پیگیری بیمار به نوع و وخامت بیماری و هم چنین نوع داروی بستگی دارد . در مراحل اولیه بیماری ، ملاقات کردن بیمار سرپایی عادی است اما در موارد وخیم تر بیمار را بیشتر اوقات بستری می کنند و در موارد شدید تر تعداد دفعات آن بیشتر میشود. به محض اینکه که پزشک بتواند بیماری را کنترل کند تعداد ویزیت ها کم خواهد شد. ارزشیابی فعال بودن بیماری روش های مختلفی دارد . در طی این ارزشیابی ها از شما درخواست میشود که تغییرات کودک خود را گزارش دهید و در بعضی موارد ادرار با فشار خون بیمار را بررسی کنید . معاینه دقیق و بررسی شکایات کودک شما مهمترین قسمت برای ارزیابی وضع کودک شماست. آزمایش خون و ادرار برای بررسی التهاب انجام می شود، تا تغییرات عملکرد بافتی و تاثیرات دارو را مشخص کند . براساس درگیری های اعضای داخلی بدن ، بررسی های متفاوت دیگر و تصویربرداری باید توسط پزشکان متخصص انجام شود .

## 2.8 واسکولیت چه مدتی طول می کشد ؟

بیماری نادر و اولیه واسکولیتی مدت طولانی طول می کشد وگاهی برای تمام عمر است . شروع این بیماری حادوغالباً شدیداست و حتی ممکن است زندگی افراد را تهدید کند و بعدها ممکن است بیماری مزمن بادرجه خفیف باقی بماند.

## 2.9 پیش آگهی طولانی مدت این بیماری چیست ؟

پیش آگهی واسکولیت کاملاً منحصر به هر بیمار است . این بیماری نه تنها به نوع و وسعت درگیری های عروق و ارگان ها بلکه به فواصل زمانی بین شروع بیماری و درمان و هم چنین به پاسخ هر فرد به درمان بستگی دارد . آسیب به اندام ها، به مدت بیماری فعال مرتبط است. با درمان مناسب ، بهبود بالینی در سال اول ایجاد میگردد. بهبود بیماری می تواند مادام العمر باشد اما برای حفظ طولانی مدت ، درمان مورد نیاز است . دوره های بهبود بیماری ممکن است با برگشت بیماری قطع شود به همین دلیل نیاز به درمان بسیار دقیق دارد . اگر بیماری درمان نشود ، ریسک مرگ وجود دارد. این بیماریها نادرند به همین دلیل ، اطلاعات دقیق در مورد پیشرفت بیماری و مرگ و میر آنها بسیار کم است .