

## واسکولیت های سیستمیک نادر در دوران کودکی

نسخه 2016

### 6- وسکولیت های مرتبط با آنکا: پلی آنژیت گرانولوماتوز ( وگنر ) و پلی آنژیت میکروسکوپی

#### 1.6 این چه بیماری هست ؟

این بیماری یک واسکولیت مزمن سیستمیک است که اساسا رگ های خونی کوچک راه های هوایی فوقانی ( بینی و سینوس ) و راه های هوایی تحتانی ( شش ها ) و کلیه ها را درگیر میکند. اصطلاح "گرانولوماتوز" به شکل میکروسکوپی ضایعات التهابی ندول چند لایه ای کوچک که در اطراف عروق شکل می دهد اطلاق میگردد. میکروسکوپی پلی آنژیت شریان کوچکتر را درگیر می کند ، در هردو این بیماریها پادتنی که بعنوان آنتی نوتروفیل سیتوپلاسم نامیده می شود . ( آنتی نوتروفیل سیتوپلاسم آنتیبادی ) وجود دارد و به این دلیل آنها را مرتبط با آنکا نام گذاشته اند.

#### 2.6 شیوع آن چگونه است ؟ آیا این بیماری در کودکان نسبت به بزرگسالان متفاوت است ؟

گرانولوماتوز پلی آنژیت یک بیماری نادر به ویژه در دوران کودکی است . تخمین حقیقی آن معلوم نیست ، اما احتمالا هر سال از یک در یک میلیون کودک ، بیشتر نیست. و 97% از گزارشات داده شده در میان جمعیت سفید رخ داده است . ابتلا به بیماری در میان دو جنس ( پسر و دختر ) برابر است . اما در میان بزرگسالان ابتلا آقایان بیشتر از خانم ها است .

#### 3.6 علائم اصلی این بیماری چیست ؟

در تعداد زیادی از بیماران ، بیماری با احتقان سینوس که به درمان با آنتی بیوتیک و ضد احتقان پاسخ نداده است آشکار میشود. تمایل به پوسته بستن ، خونریزی و زخم در دیواره بینی گاهی باعث تغییر شکل بینی میشود که بنام زین بینی خوانده میشود. التهابات راه هوایی زیر تارهای صوتی حنجره باعث باریک شدن نای شده و مشکلات تنفسی و گرفتگی و خشونت صدا را به دنبال دارد . وجود ندولهای التهابی در ریه باعث نومونی و تنگی نفس ، سرفه و درد قفسه سینه میگردد.

---

درگیری کلیه ابتدائاً در بخش کوچکی از بیماران آشکار می شود اما موقعی که بیماری پیشرفت می کند شدت یافته و باعث غیر طبیعی شدن یافته های ادرار و آزمایش خونی عملکرد کلیه ها می شوند و علاوه بر این فشار خون را به دنبال دارند . بافت التهابی در پشت حذقه چشم باعث فشار دادن آنها رو به جلو ( پروتروژن ) و یا در گوش های میانی باعث اوتیت میانی مزمن میگردد . علائم عمومی که در این بیماری شایع است : کاهش وزن ، افزایش خستگی ، تب و تعریق شبانه و نیز ظهور علائم پوستی و عضلانی اسکلتی متفاوت میباشد .

در بیماری میکروسکوپیکی پلی انژیت کلیه ها و شش ها ارگانهای اصلی در گیر میباشند..

#### **6.4 تشخیص آن چگونه است ؟**

علائم بالینی ضایعات التهابی راههای هوایی فوقانی و تحتانی و همراه با بیماری کلیه معمولاً باعث بروز خون و پروتئین در ادرار و افزایش سطح خونی کراتینین و اوره میگردد که مطرح کننده ی این بیماری است .

تست های خونی نشان دهنده افزایش مارکرهای غیر اختصاصی التهابی (سرعت رسوب گلبولهای قرمز و سی - آر - پی) و افزایش تیترا نتی نوتروفیل سیتوپلاسم انتی بادی می باشد . تشخیص این بیماری توسط بیوپسی بافتی انجام می شود .

#### **6.5 درمان آن چیست ؟**

ترکیب سیکوفسفاید و کورتیکواستروئید می تواند اساس درمان القائی در کودکان مبتلا باشد . دیگر عوامل سرکوب گر سیستم ایمنی همانند ریتوکسیماب می تواند در موارد خاص انتخاب شوند . با کنترل فعالیت بیماری درمان نگهدارنده با داروهای مانند: آزیتوپرین - متوترکسات - مایکوفنولات انجام میشود..

دیگر درمان ها می توانند شامل آنتی بیوتیک (معمولاً کوتری موکسازول به مدت طولانی) - عوامل کاهش دهنده فشار خون - داروهای ضد لخته ی خون مانند اسپرین و داروهای مسکن و ضدالتهاب غیر باشد .