https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/LB/intro

التهاب وعائي شامل أولي نادر خاص باليافعين

نسخة من 2016

6- الالتهاب الوعائي المصاحب للأجسام المضادة الهيولية المضادة للخلايا الحبيبية العدلة "ANCA": الوُرام الحُبَيِيي المصحوب بالتهاب الأوعية (وُرام حُبَيِيي ويغنري) والتهاب الأوعية المجهري

6-1 ما هو؟

الوُرام الحُبَيِيي المصحوب بالتهاب الأوعية هو التهاب وعائي شامل مزمن يُصيب في الأساس الأوعية الدموية الصغيرة والأنسجة في الشعب الهوائية العلوية (الأنف والجيوب الأنفية) والشعب الهوائية السفلية (الرئتين) والكليتين. ويُشير مصطلح "الوُرام الحُبَيِيي" إلى الصورة المجهرية للآفات الملتهبة التي تُكوّن عقيدات صغيرة متعددة الطبقات في الأوعية الدموية وحولها.
يُصيب التهاب الأوعية المجهري الأوعية الدموية الأصغر حجماً، ويظهر في كل من المرضين جسم مضاد يُطلق عليه "ANCA" (الأجسام المضادة الهيولية المضادة للخلايا الحبيبية العدلة)؛ ولذلك يُشار إلى المرض بالالتهاب الوعائي المصاحب للأجسام المضادة الهيولية المضادة للخلايا الحبيبية العدلة "ANCA".

6-2 ما مدى شيوعه؟ هل تختلف الإصابة في هذا المرض عند الأطفال والبالغين؟

الوُرام الحُبَيِيي المصحوب بالتهاب الأوعية هو مرض غير شائع خاصة في مرحلة الطفولة. وعدد حالات الإصابة الدقيقة لهذا المرض غير معروف، ولكن يُرجح أنه لا يتجاوز مريضاً واحداً جديداً من كل مليون طفل سنوياً، وأكثر من 97% من الحالات المسجلة التي تُصاب بهذا المرض تكون من الأشخاص ذوي البشرة البيضاء (القوقازيين). ويُصيب هذا المرض كلا الجنسين على حد سواء في مرحلة الطفولة، أما بعد البلوغ فيُصيب الرجال أكثر بقليل من النساء.

6-3 ما هي الأعراض الرئيسية؟

يصحب هذا المرض في نسبة كبيرة من المرضى احتقاناً في الجيوب الأنفية لا يتحسن

بالمضادات البيولوجية ومضادات الاحتقان، ويكون هناك ميل إلى تقشير الحاجز الأنفي والنزيف والتقرح وأحياناً يسبب تشوه يعرف بالأنف السرجي.
يمكن أن يتسبب التهاب الشعب الهوائية أسفل الأحبال الصوتية في ضيق القصبة الهوائية مما يؤدي إلى بحة في الصوت ومشاكل في التنفس، كما ينتُج عن وجود عقيدات ملتهبة في الرئتين ظهور أعراض الالتهاب الرئوي مع ضيق في التنفس وسعال وألم في الصدر.
تظهر إصابة الكلى مبدئياً في نسبة قليلة من المرضى فقط، ولكنها تُصبح أكثر شيوعاً مع تطور المرض مما يتسبب في نتائج غير طبيعية في اختبارات البول والدم الخاصة بوظائف الكلى وكذلك ارتفاع ضغط الدم، كما يمكن أن تتراكم الأنسجة الملتهبة خلف كرات العين وتدفعهم للأمام (التبارز) أو في الأذن الوسطى مما يتسبب في الإصابة بالتهاب الأذن الوسطى المزمن، كما يشيع ظهور أعراض عامة مثل فقدان الوزن والتعب المتزايد والحمى والتعرق أثناء النوم مثلها مثل مظاهر الأمراض الجلدية والعضلية الهيكلية المختلفة.
يصيب التهاب الأوعية المجهري بشكل أساسي الكلى والرئتان.

4-6 كيف يتم تشخيصه؟

الأعراض السريرية من الآفات الالتهابية في الشعب الهوائية العليا والسفلى جنباً إلى جنب مع أمراض الكلى - التي تظهر عادة من خلال وجود الدم والبروتين في البول وزيادة مستويات الدم للمواد التي تُطهرها الكلى (الكرياتين، اليوريا) - هي أعراض تشير بشكل كبير إلى احتمالية الإصابة بالوُرام الحُبَيبي المصحوب بالتهاب الأوعية.
وتُشير تحاليل الدم في المعتاد إلى زيادة علامات الالتهاب غير المحددة (سرعة الترسيب في الدم والبروتين المتفاعل-C) وارتفاع عيارات الأجسام المضادة الهيولية المضادة للخلايا الحبيبية العدلة "ANCA"، ويمكن دعم التشخيص بأخذ خزعة من الأنسجة.

5-6 ما هو العلاج؟

تعد الكورتيكوستيرويدات مع السِيكْلُوفُسْفاميد هي الدعامة الأساسية لعلاج التهاب الأوعية المجهري/الوُرام الحُبَيبي المصحوب بالتهاب الأوعية في مرحلة الطفولة، ويمكن اختيار عوامل أخرى تثبط وظائف جهاز المناعة مثل الريتوكسيماب وفقاً لكل حالة على حدة. بمجرد استقرار نشاط المرض، يتم السيطرة عليه باستخدام علاج المداومة، وذلك عادة باستخدام الآزاثيوبرين أو الميثُوتْريكْسات أو الميكوفينولات موفيتيل.
توجد علاجات إضافية تشمل المضادات البيولوجية (عادة الكوتريموكسازول الذي يستخدم على المدى الطويل)، وعوامل خفض ضغط الدم، والأدوية المضادة لتكوّن التجلطات الدموية (الأسبرين أو مضادات التخثر)، ومسكنات الآلام (مضادات الالتهاب غير الستيرويدية).