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

التهاب وعائي مجموعي أولي يفعي نادر

نسخه من 2016

1- ما هو الالتهاب الوعائي

1-1 ما هو؟

الالتهاب الوعائي هو التهاب يصيب جدران الأوعية الدموية، ويشمل الالتهاب الوعائي مجموعة كبيرة من الأمراض. ويُشير مصطلح "أوّلي" إلى أن الأوعية الدموية هي أحد أهداف المرض الرئيسية مع عدم وجود مرض أساسي آخر. يعتمد تصنيف الالتهاب الوعائي في الأساس على حجم الأوعية الدموية المصابة ونوعها، وهناك أشكال عديدة للالتهاب الوعائي تتراوح بين الشكل الخفيف والشكل الذي قد يُشكل خطراً على الحياة. ويُشير مصطلح "نادر" إلى حقيقة أن هذه المجموعة من الأمراض غير شائعة بشكل كبير في مرحلة الطفولة.

1-2 ما مدى شيوعه؟

بعض أمراض الالتهاب الوعائي الأوّلي الحادة هي أمراض شائعة للغاية لدى الأطفال (مثل:قُرْقُرِيّة هينوخ شونلاين ومرض كاواساكي)، بينما الأمراض الأخرى المبيّنة أدناه نادرة ونسبة الإصابة بها غير معروفة، ففي بعض الأحيان تجد الآباء لم يسمعوا قط عن مصطلح "الالتهاب الوعائي" قبل تشخيص حالة الطفل. يتم تناول قُرْقُرِيّة هينوخ شونلاين ومرض كاواساكي في قسمين مخصصين لهما.

1-3 ما هي أسباب هذا المرض؟ هل المرض وراثي؟ هل هو معدٍ؟ هل يمكن الوقاية منه؟

الالتهاب الوعائي الأوّلي ليس وراثياً في المعتاد؛ ففي أغلب الحالات يكون المريض هو الشخص الوحيد المصاب في العائلة ومن المستبعد أن يُصاب الأخوة بنفس المرض، ومن المرجح وجود مجموعة من العوامل المختلفة التي لها دور في الإصابة بهذا المرض، ومن المُعتَقَد أن هناك مجموعة متنوعة من الجينات والإصابات (التي تعمل كمحفزات) والعوامل البيئية التي قد تكون ذات أهمية لعملية تطور المرض.
هذه الأمراض عبارة عن أمراض غير معدية ولا يمكن الوقاية منها أو علاجها، ولكن يمكن

السيطرة عليها - وهذا يعني أن المرض لن يكون نشطاً كما ستزول علاماته وأعراضه، وهي الحالة التي يُطلق عليها اسم "الهجوع".

4-1 ماذا يحدث للأوعية الدموية عند الإصابة بالالتهاب الوعائي؟

يُهاجم جهاز مناعة الجسم جدران الأوعية الدموية مما يؤدي إلى تورمها وينتُج عن ذلك حدوث تمزيق هيكلي، فضلاً عن إعاقة تدفق الدم واحتمالية تكوّن جلطات دموية في الأوعية الملتهبة، وقد يُسهم هذا التأثير جنباً إلى جنب مع تورم جدران الأوعية الدموية في تضييق الأوعية الدموية أو انسدادها.
تتجمع الخلايا الالتهابية من مجرى الدم في جدران الأوعية الدموية مسببة مزيداً من الضرر للأوعية الدموية والأنسجة المحيطة بها أيضاً، ويمكن ملاحظة ذلك في عينات خزعة الأنسجة.
تُصبح جدران الأوعية الدموية نفسها أكثر "ارتشاحاً" مما يُتيح للسائل الموجود داخل الأوعية الدموية التسرب إلى الأنسجة المحيطة والتسبُّب في إحداث تورمات، وهذه التأثيرات هي المسؤولة عن ظهور الأنواع المختلفة من الطفح الجلدي والتغيرات الجلدية التي تصحب هذه المجموعة من الأمراض.
قد يتسبب انخفاض تدفق الدم عبر الأوعية الدموية الضيقة أو المسدودة، أو أحياناً تمزق جدران الأوعية الدموية مع وجود نزيف في حدوث تلف في الأنسجة. وقد ينتُج عن إصابة الأوعية الدموية التي تزود الأعضاء البيولوجية بالدم مثل المخ أو الكليتين أو الرئتين أو القلب التعرض لحالة خطيرة للغاية. وعادة ما يكون الالتهاب الوعائي (المجموعي) المنتشر على نطاق واسع مصحوباً بانتشار كبير للجزيئات الالتهابية مما يتسبب في ظهور أعراض عامة مثل الحمى والتوعك، فضلاً عن كشف نتائج الفحوصات المعملية غير الطبيعية عن وجود التهاباتٍ؛ وهي سرعة الترسيب في الدم (ESR) والبروتين المتفاعل-C (CRP). ويمكن الكشف عن التشوهات التي تطرأ على شكل الأوعية الدموية في الشرايين الأكبر حجماً باستخدام تصوير الأوعية الدموية بالصبغة (وهو إجراء فحص إشعاعي يُتيح رؤية الأوعية الدموية).

2- التشخيص والعلاج

2-1 ما هي أنواع الالتهاب الوعائي؟ كيف يتم تصنيف الالتهاب الوعائي؟

يعتمد تصنيف الالتهاب الوعائي في الأطفال على حجم الأوعية الدموية المصابة؛ فالتهاب الأوعية الدموية الكبيرة - مثل التهاب الشرايين تاكاياسو - يُصيب الشريان الأورطي وتفرعاته الرئيسية. أما التهاب الأوعية الدموية المتوسطة، فعادة ما يُصيب الشرايين التي تنقل الدم إلى الكليتين أو الأمعاء أو المخ أو القلب (مثل: الْتِهاب الشّرايينِ العُقْدِي ومرض كاواساكي)، بينما يُصيب التهاب الأوعية الدموية الصغيرة الأوعية الدموية الأصغر حجماً بما في ذلك الشعيرات الدموية (مثل: فُرْفُرِيّة هينوخ شونلاين، الوُرام الحُبَيبِي مع التهاب الأوعية، مُتَلازِمَة شيرغ-ستراوس، الالتهاب الوعائي الجلدي الكاسر للكريات البيضاء، التهاب الأوعية المجهري).

2-2 ما هي الأعراض الرئيسية؟

تتفاوت أعراض المرض وفقاً لإجمالي عدد الأوعية الدموية الملتهبة (منتشرة أم مناطق قليلة فقط) وموقعها (الأعضاء البيولوجية مثل المخ أو القلب مقارنة بالجلد أو العضلات) وكذلك درجة تعطل عملية تدفق الدم، وذلك قد يتباين بدءاً من انخفاض طفيف عابر في تدفق الدم إلى انسداد تام يصحبه تغييرات لاحقة في الأنسجة التي لا يتدفق إليها الدم، وذلك بسبب عدم إمدادها بالأكسجين والمواد الغذائية. وقد يؤدي ذلك في النهاية إلى تلف الأنسجة وحدوث تندُّب لاحق. ويُشير مدى تلف الأنسجة إلى درجة الاختلال الوظيفي في النسيج أو العضو المصاب، ويرد بيان الأعراض النموذجية في الأقسام التالية الخاصة بكل مرض على حدة.

2-3 كيف يتم تشخيصه؟

لا يسهل في المعتاد تشخيص الالتهاب الوعائي، وذلك نظراً لتشابه أعراضه مع أعراض مجموعة متنوعة من أمراض الأطفال الأخرى الأكثر شيوعاً، ولذا يعتمد التشخيص على تقييم أحد الخبراء في هذه الأمراض للأعراض السريرية إلى جانب نتائج تحاليل الدم والبول والفحوصات التصويرية (مثل: الموجات فوق الصوتية، الأشعة السينية، الأشعة المقطعية والرنين المغناطيسي، تصوير الأوعية الدموية بالصبغة). ويتم عند الضرورة التأكد من التشخيص من خلال أخذ خزعات من الأنسجة أو الأعضاء المصابة التي يمكن الوصول إليها، ونظراً لندرة الإصابة بهذا المرض، يلزم في كثير من الأحيان إحالة الطفل إلى أحد المراكز المتخصصة المتاح بها قسم خاص بأمراض روماتيزم الأطفال وغيرها من تخصصات الأطفال الفرعية وخبراء الأشعة.

2-4 هل يمكن علاجه؟

أجل، يمكن حالياً علاج الالتهاب الوعائي على الرغم من صعوبة ذلك بشكل كبير مع بعض الحالات الأكثر تعقيداً، ولكن بالنسبة لمعظم المرضى الذين عولجوا بشكل صحيح، فيمكن تحقيق السيطرة على المرض (هُجوعه) بنجاح.

2-5 ما هي العلاجات؟

يتسم علاج الالتهاب الوعائي المزمن الأوّلي بطول الأجل والتعقد، والهدف الأساسي منه هو إحكام السيطرة على المرض في أسرع وقت ممكن (العلاج الحاث) والحفاظ على المدى البعيد على هذه السيطرة (علاج المداومة) مع تجنب الآثار الجانبية للأدوية غير المرغوبة. والعلاجات يتم اختيارها على أُسس فردية صارمة وفقاً لسن المريض وشدة المرض.
أظهرت الكورتيكوستيرويدات corticosteroids عند إعطائها للمريض مع أدوية مثبطة للمناعة مثل السِيكْلُوفُسْفاميد cyclophosphamide أقصى قدر ممكن من الفعالية في حث المرض على الدخول في حالة هجوع.

تشتمل الأدوية المستخدمة في علاج المداومة على: الآزاثيوبرين azathioprine و الميثُوتْريكْسات methotrexate و الميكوفينولات موفيتيل mofetil mycophenolate وجرعة منخفضة من البريدنيزون prednisone، كما يمكن استخدام مجموعة أخرى متنوعة من الأدوية لتثبيط الجهاز المناعي النشط ومكافحة الالتهابات. ويكون اللجوء إلى هذه الأدوية على أُسس فردية صارمة ويكون ذلك عادة عند عدم فعالية الأدوية الشائعة الأخرى. وتشتمل هذه الأدوية على أحدث العوامل البيولوجية (مثل مثبطات عامل نخر الورم TNF والثاليدومايد colchicine والكولشيسين (rituximab والريتوكسيماب، inhibitors thalidomide.
يلزم أثناء العلاج بالكورتيكوستيرويد على المدى الطويل الوقاية من هشاشة العظام من خلال تناول كمية كافية من الكالسيوم وفيتامين (د)، وكذلك قد يصف الطبيب للمريض بعض الأدوية التي تؤثر على تخثر الدم (مثل جرعات صغيرة من الأسبرين أو مضادات التخثر)، كما يتم الاستعانة بعوامل خفض ضغط الدم في حال ارتفاعه.
قد تستدعي الضرورة الخضوع لعلاج طبيعي لتحسين وظائف الجهاز العضلي الهيكلي، وذلك تزامناً مع مساعدة الدعم النفسي والاجتماعي للمريض والعائلة على التعامل مع الضغوط والتوترات التي يتسبب فيها ذلك المرض المزمن.

6-2 ماذا عن العلاجات التكميلية/غير التقليدية؟

هناك العديد من العلاجات التكميلية والبديلة المتاحة، وقد تتسبب في حدوث لبس للمرضى وعائلاتهم. لذا يُنصح بالتفكير ملياً في مخاطر وفوائد اللجوء إلى تجربة مثل هذا النوع من العلاجات، حيث إن نسبة الفائدة المُثبتة قليلة إضافة إلى أنها قد تكون مكلفة سواء من حيث الوقت والعبء الذي يقع على الطفل ومن حيث المال. إذا كنت تريد التعرف على العلاجات التكميلية والبديلة، فمن الحكمة مناقشة هذه الآراء مع أخصائي أمراض روماتيزم الأطفال. قد تتفاعل بعض العلاجات مع الأدوية التقليدية. ولن يعارض معظم الأطباء اللجوء إلى العلاجات التكميلية، شريطة اتباعك للإرشادات الطبية. ومن المهم جداً ألا تتوقف عن تناول الأدوية الموصوفة لك. وعند الاحتياج لأدوية مثل الكورتيكوستيرويدات من أجل إبقاء السيطرة على المرض، فقد يكون من بالغ الخطورة أن تتوقف عن تناولها إذا كان المرض لا يزال نشطاً. نرجو مناقشة المخاوف الطبية مع الطبيب المباشر لحالة طفلك.

7-2 الفحوصات

يتمثل الهدف الرئيسي للمتابعة الدورية في تقييم نشاط المرض وكفاءة العلاج وآثاره الجانبية المحتملة وذلك لتحقيق الاستفادة القصوى لطفلك، ويعتمد عدد زيارات المتابعة ونوعها على نوع المرض وشدته وكذلك الأدوية المستخدمة. وفي المرحلة المبكرة من المرض، تكون زيارات المرضى الخارجيين هي الشكل المعتاد، بينما في الحالات الأكثر تعقيداً قد تكثر عملية إدخال المرضى للمستشفيات، وعادة ما تقل هذه الزيارات بمجرد تحقيق السيطرة على المرض.
توجد طرق متعددة لتقييم نشاط المرض في الالتهاب الوعائي، حيثُ سيُطلب منك الإبلاغ عن أي تغيرات تطرأ على حالة طفلك، وسيُطلب منك في بعض الأحيان متابعته من خلال إجراء

اختبارات بواسطة عَميسَة البول أو قياس ضغط الدم. تُشكل الفحوصات السريرية التفصيلية إلى جانب تحليل شكاوى طفلك جزءاً مهماً من تقييم نشاط المرض، وذلك حيث يتم إجراء تحاليل البول والدم للكشف عن نشاط الالتهابات والتغيرات التي تتعرض لها وظائف الأعضاء والآثار الجانبية المحتملة للأدوية، وفي حالة تأثُّر أحد الأعضاء الداخلية بالمرض، يمكن أن يُجري أخصائيون مختلفون مجموعة متنوعة من الفحوصات الأخرى كما قد يلزم الأمر إجراء فحوصات تصويرية.

8-2 إلى متى تدوم الإصابة بالمرض؟

أمراض الالتهابات الوعائية الأوّلية النادرة هي أمراض طويلة الأجل وفي بعض الأحيان تدوم مدى الحياة، وقد تكون بداية ظهور أعراض المرض حادة وغالباً ما تكون حالة المريض شديدة أو مُهددة لحياته ثم يتطور المرض بعد ذلك ليصبح مرضاً مزمناً وتنخفض شدته بشكل أكبر.

9-2 ما هو التطور على المدى الطويل (المآل) لهذا المرض؟

يختلف مآل الالتهاب الوعائي الأولي النادر بشكل كبير من شخص إلى آخر، ولا يعتمد على نوع الأوعية المصابة ومدى إصابتها فحسب، بل يعتمد أيضاً على الفترة الزمنية ما بين بداية الإصابة بالمرض وبدء علاجه فضلاً عن استجابة كل شخص للعلاج، كما ترتبط مخاطر تعرض العضو للتلف بمدة بقاء المرض نشطاً ويمكن أن يكون لتلف الأعضاء المهمة تبعات تدوم طوال العمر. ومع العلاج الصحيح يمكن غالباً تحقيق الهجوع السريري خلال العام الأول، كما يمكن أن يكون الهجوع دائم مدى الحياة، ولكن يستلزم ذلك في الغالب علاج مداومة على المدى الطويل. قد تشهد فترات هجوع المرض انقطاعاً بسبب حدوث انتكاسات مرضية تتطلب مزيداً من العلاج المكثف. في حالة عدم معالجة المرض تكون مخاطر التعرض للوفاة مرتفعة نسبياً، وذلك نظراً إلى نُدرة المرض وقلة البيانات الدقيقة الخاصة بتقييمه على المدى البعيد ومعدل الوفيات الناتجة عنه.

3- الحياة اليومية

1-3 كيف يمكن أن يؤثر هذا المرض على الحياة اليومية للطفل المصاب وعائلته؟

عادة ما تكون الفترة الأولى - عندما لا يكون الطفل بصحة جيدة ومن المنتظر إجراء التشخيص - عصيبة للغاية على العائلة بأكملها.
يُساعد فهم المرض وكيفية علاجه الأبوين والطفل على التعامل مع الإجراءات التشخيصية أو العلاجية المزعجة وتكرار الزيارات إلى المستشفى، وبمجرد السيطرة على المرض، عادة ما يمكن عودة الحياة المنزلية والمدرسية إلى طبيعتها.

2-3 ماذا عن المدرسة؟
بمجرد السيطرة إلى حد معقول على المرض، يُنصَح المرضى بمعاودة الذهاب إلى المدرسة في أقرب وقت ممكن، ومن المهم إخطار المدرسة بحالة الطفل الصحية حتى توضع في الحسبان.

3-3 ماذا عن ممارسة الرياضة؟
يُنصح الأطفال بالمشاركة في ممارسة الأنشطة الرياضية التي يفضلونها بمجرد الوصول بالمرض إلى مرحلة الهجوع.
قد تختلف التوصيات طبقاً لاحتمالية وجود اضطراب وظيفي في الأعضاء بما في ذلك حالة العضلات والمفاصل والعظام التي قد تتأثر باستخدام الكورتيكوستيرويد فيما سبق.

4-3 ماذا عن النظام الغذائي؟
لا يوجد دليل على أن هناك نظام غذائي خاص يمكنه أن يؤثر على مسار المرض ونتائجه، ويوصى للطفل في مرحلة النمو باتباع نظام غذائي صحي متوازن يحتوي على كمية كافية من البروتين والكالسيوم والفيتامينات. ويجب أن يكون تناول المريض للأغذية التي تحتوي على سكريات أو دهون أو أملاح محدوداً أثناء علاجه بالكورتيكوستيرويد، وذلك لتقليل آثاره الجانبية إلى أقصى حد ممكن.

5-3 هل يمكن للمناخ التأثير على مسار المرض؟
ليس هناك ما يدل على تأثير المناخ على مسار المرض، ولكن في حال اختلال الدورة الدموية - لا سيما في حالات الالتهاب الوعائي في أصابع اليدين والقدمين - قد يزيد التعرض للبرودة من سوء أعراض المرض.

6-3 ماذا عن العدوى والتطعيمات؟
قد تؤدي بعض حالات العدوى إلى آثار أكثر خطورة لدى المرضى الذين يُعالَجون بأدوية مثبطة للمناعة، وفي حالة الاختلاط بمريض يعاني من الجدري المائي أو الهِرْبِس النُطاقِي، فيجب عليك على الفور التواصل مع طبيبك لتلقي دواء مضاد للفيروس و/أو غُلوبولين مَناعِي محدد مضاد للفيروس. قد تكون مخاطر حالات العدوى العادية أكبر قليلاً عند الأطفال المعالجين، فقد تُصيبهم أيضاً إصابات غير عادية من عوامل لا تُصيب الأفراد الذين لديهم جهاز مناعة يعمل بكفاءة تامة. وفي بعض الأحيان يُعطى المريض مضادات حيوية (كوتريموكسازول trimoxazol-co) على مدى طويل للوقاية من إصابة الرئة ببكتريا تعرف بالمُتَكيّسَة الرّئويّة التي قد تُمثّل مضاعفات تهدد حياة المرضى ذوي المناعة المثبّطة.
يلزم تأجيل اللقاحات الحية (مثل التهاب الغدة النكفية، الحصبة، الحصبة الألمانية، شلل الأطفال، السل) للمرضى الذين يتلقون علاجات مثبطة للمناعة.

7-3 ماذا عن الحياة الجنسية والحمل ووسائل منع الحمل؟
بالنسبة للمراهقين النشطين جنسياً، من الضروري استخدام وسائل منع الحمل إذ أن معظم الأدوية المستخدمة قد تضر الجنين المتكوّن، وهناك مخاوف من أن بعض الأدوية السامة للخلايا (دواء السِيكْلُوفُسْفاميد بصفة أساسية) قد تؤثر على قدرة المريض على الإنجاب (الخصوبة)، ويتوقف ذلك في المقام الأول على الجرعة الإجمالية (التراكمية) من الدواء التي تلقاها المريض خلال فترة العلاج، بينما تقل أهمية ذلك عند إعطاء الدواء للأطفال أو المراهقين.

4- الْتِهاب الشّرايين العُقْدِي

4-1 ما هو؟
الْتِهاب الشّرايين العُقْدِي هو شكل من أشكال الالتهاب الوعائي المدمر لجدران الأوعية الدموية والذي يُصيب بصورة أساسية الشرايين المتوسطة والصغيرة؛ وذلك حيث تتأثر جدران أوعية شرايين متعددة - التهاب الشرايين المتعدد - بتوزيع متفاوت، فتصبح الأجزاء الملتهبة من جدار الشريان أضعف وتتكون تحت ضغط مجرى الدم تَجَيُّبات خَارِجِية عقيدية صغيرة (أم الدم) على طول الشريان، وهذا هو أصل اسم "عُقدي". يُصيب التهاب الشرايين الجلدي في الغالب الجلد والأنسجة العضلية الهيكلية (كما يصيب في بعض الأحيان العضلات والمفاصل) ولا يُصيب الأعضاء الداخلية.

4-2 ما مدى شيوعه؟
تندر إصابة الأطفال بالْتِهاب الشّرايين العُقْدِي حيث تبلغ النسبة التقديرية لحالات الإصابة الحديثة واحد في المليون في كل عام، ويُصيب هذا المرض الأولاد والبنات على حد سواء وتشيع الإصابة به بشكل أكبر في الأطفال من سن 9 سنوات إلى 11 سنة. وقد تصحب إصابة الأطفال بهذا المرض إصابتهم بالتهابات العقديات أو التهاب الكبد B أو C في حالات قليلة للغاية.

4-3 ما هي الأعراض الرئيسية؟
تتمثل الأعراض العامة (الأساسية) الأكثر شيوعاً لهذا المرض في الحمى والتوعك والتعب وفقدان الوزن لفترة طويلة.
تتوقف مجموعة متنوعة من الأعراض الموضعية على الأعضاء المصابة، حيث يتسبب تدفق الدم إلى الأنسجة بشكل غير كافٍ في الشعور بالألم، لذا قد يكون الشعور بالألم في مواضع مختلفة من الأعراض الرئيسية لمرض الْتِهاب الشّرايين العُقْدِي. وتكون آلام العضلات والمفاصل لدى الأطفال بنفس قدر شيوع آلام البطن ويرجع ذلك إلى تعرض الشرايين التي تمد الأمعاء بالدم للإصابة. وفي حالة تعرض الأوعية الدموية التي تمد الخصيتين بالدم للإصابة، قد يظهر أيضاً شعور بالألم في كيس الصفن. ومن الممكن أن يُظهر مرض الجلد

مجموعة كبيرة من التغيرات بداية من الطفح غير المؤلم مختلف الأشكال (مثل الطفح المتبقع المسمى بالفُرْفُرِيّة أو التبقيع الجلدي الأرجواني الذي يُطلق عليه التَزَرٌّق الشَبَكِي) إلى العقد تحت الجلدية المؤلمة وحتى القرحات أو الغرغرينا (الفقد التام للإمداد بالدم والذي يؤدي إلى تلف المواقع الطرفية بما في ذلك أصابع اليدين أو القدمين، أو الأذنين، أو طرف الأنف). وقد ينشأ عن إصابة الكبد ظهور دم وبروتين في البول و/أو ارتفاع ضغط الدم (قَرْط ضَغْط الدّم)، كما يمكن أن يتعرض الجهاز العصبي للإصابة أيضاً بدرجات متفاوتة وقد يُعاني الطفل من نوبات مرضية أو سكتات دماغية أو غيرها من التغيرات العصبية الأخرى.
يمكن أن تسوء الحالة بسرعة كبيرة للغاية في بعض الحالات الخطيرة، وعادة ما تُظهر الفحوصات المعملية علامات ملحوظة للالتهابات في الدم مع وجود عدد كبير من خلايا الدم البيضاء (كُثْرَة الكُرَيّات البِيْض) وانخفاض مستوى الهيموجلوبين (الأنيميا).

4-4 كيف يتم تشخيصه؟

للنظر في تشخيص الإصابة بمرض الْتِهاب الشّرايينِ العُقْدِي، يلزم استبعاد غيره من الأسباب المحتملة الأخرى من الحمى المستمرة لدى الأطفال مثل حالات العدوى، ويدعم التشخيص بعد ذلك استمرار وجود مظاهر مجموعية وموضعية على الرغم من العلاج بمضادات الميكروبات التي عادة ما تُعطى للأطفال في حالات الإصابة بالحمى المستمرة، ويتأكد التشخيص بظهور تغيٌّر في الأوعية الدموية من خلال إجراء فحص تصويري (تصوير الأوعية الدموية بالصبغة) أو من خلال وجود التهابات على جدران الأوعية الدموية في خزعة الأنسجة.
تصوير الأوعية الدموية بالصبغة هي وسيلة إشعاعية تُظهر الأوعية الدموية التي لا يمكن رؤيتها بالأشعة السينية العادية وذلك باستخدام سائل تباُين يُحقن به المريض مباشرة في مجرى الدم، وتُعرف هذه الوسيلة بالتصوير التقليدي للأوعية الدموية بالصبغة، كما يمكن أيضاً استخدام تصوير مقطعي محوسب (تصوير مقطعي محوسب للأوعية الدموية).

5-4 ما هو العلاج؟

تبقى الكورتيكوستيرويدات هي الدعامة الأساسية لعلاج الْتِهاب الشّرايينِ العُقْدِي في مرحلة الطفولة، وتكون طريقة إعطاء هذه الأدوية (في كثير من الأحيان مباشرة في الأوردة عندما يكون المرض نشطاً للغاية وبعد ذلك يكون في صورة أقراص) وجرعتها ومدة العلاج خاصة بكل حالة على حدة وفقاً لتقييم دقيق لدرجة الإصابة بالمرض ومدى خطورته. عندما يكون المرض مقتصراً على الجلد والجهاز العضلي الهيكلي، قد لا تكون هناك ضرورة لاستخدام أدوية أخرى تثبط وظائف جهاز المناعة، ومع ذلك تستلزم حالات الإصابة الخطيرة بالمرض وإصابة الأعضاء البيولوجية إضافة أدوية أخرى في وقت مبكر والتي عادة ما تكون السِيكْلُوفُسْفاميد cyclophosphamide وذلك لتحقيق السيطرة على المرض (وهذا ما يسمى بالعلاج الحاث). وفي الحالات التي يكون فيها المرض شديداً وغير مستجيب للعلاج، تُستخدَم في بعض الأحيان أدوية أخرى تشمل العوامل البيولوجية ولكن فعاليتها مع الْتِهاب الشّرايينِ العُقْدِي لم تُجر عليها دراسات رسمية إلى الآن.
بمجرد استقرار نشاط المرض، يتم السيطرة عليه باستخدام علاج المداومة، وذلك عادة

باستخدام الآزاثيوبرين azathioprine أو الميثُوتْريكْسات methotrexate أو الميكوفينولات موفيتيل mophetil mycophenolate.
توجد علاجات إضافية تُستخدَم على أساس فردي مثل البنسلين (في حالة الإصابة بمرض تالٍ للعقيدات)، الأدوية التي تُضخّم الأوعية الدموية (موسّع الأوعية)، عوامل خفض ضغط الدم، الأدوية المضادة لتكوّن التجلطات الدموية (الأسبرين أو مضادات التخثر)، مسكنات الآلام (مضادات الالتهاب غير الستيرويدية).

5- التهاب الشرايين تاكاياسو

5-1 ما هو؟
يُصيب التهاب الشرايين تاكاياسو في الأساس الشرايين الكبيرة ويُصيب في الغالب الشريان الأورطي وتفرعاته والتفرعات الشريانية الرئوية الرئيسية، وفي بعض الأحيان يُستخدَم مصطلحا الالتهاب الوعائي "الحبيبي" أو "ذو الخلايا الكبيرة" للإشارة إلى السمة المجهرية الأساسية للآفات العقيدية الصغيرة المتكونة حول نوع خاص من الخلايا الكبيرة ("الخلايا العملاقة") في جدار الشريان، كما يُشار إليه أيضاً في بعض المؤلّفات بـ "مرض انعدام النبض"؛ وذلك لأنه في بعض الحالات قد تنعدم النبضات في الأطراف أو تكون غير متكافئة.

5-2 ما مدى شيوعه؟
يعتبر التهاب الشرايين تاكاياسو على مستوى العالم مرضاً شائعاً نسبياً، ويرجع ذلك إلى أن الإصابة به تشيع بشكل أكبر لدى غير البيض (في الأسيويين بصفة رئيسية)، وهو مرض تندر إصابة الأوروبيين به، كما تُصاب به البنات (عادة خلال فترة المراهقة) بشكل أكثر شيوعاً مقارنة بالأولاد.

5-3 ما هي الأعراض الرئيسية؟
تشمل أعراض المرض المبكرة الحمى وفقدان الشهية ونقص الوزن وآلام المفاصل والعضلات والصداع والتعرق أثناء النوم، كما تزداد العلامات الدالة على الالتهاب في الفحوصات المعملية، فمع تطور التهاب الشريان تظهر علامات نقصان الدم بوضوح. فضلاً عن ذلك، يعد ارتفاع ضغط الدم (فَرْط ضَغْط الدّم) من الأعراض المبدئية الشائعة للغاية عند الإصابة بالمرض في مرحلة الطفولة، وذلك نتيجة لإصابة الشرايين البطنية التي تؤثر على تدفق الدم إلى الكليتين. كما يعتبر فقدان النبض في الأطراف المحيطية واختلاف ضغط الدم في مختلف الأطراف وسماع الطبيب لنفخات بالسماعة بطول الشرايين الضيقة والشعور بألم حاد في الأطراف (العرج) من الأعراض الشائعة لهذا المرض، وقد يكون الصداع والأعراض المختلفة المتعلقة بالأعصاب والعينين من تبعات اضطراب تدفق الدم إلى المخ.

4-5 كيف يتم تشخيصه؟

يعد الفحص بالموجات فوق الصوتية باستخدام طريقة دوبلر (لتقييم تدفق الدم) مفيداً كوسيلة للمتابعة أو الفحص للكشف عن إصابة الشرايين الكبيرة القريبة من القلب، ومع ذلك غالباً ما تفشل هذه الطريقة في الكشف عن تعرض مزيد من الشرايين الطرفية للإصابة.

الفحص التصويري بالرنين المغناطيسي لهيكل الأوعية الدموية وتدفق الدم هو الوسيلة الأمثل لرؤية الشرايين الكبيرة مثل الشريان الأورطي وتفرعاته الرئيسية، كما يمكن استخدام التصوير بالأشعة السينية لفحص الأوعية الدموية الأصغر حجماً والتي تتضح فيها رؤية الأوعية الدموية باستخدام سائل تباين (والذي يُحقن به المريض مباشرة في مجرى الدم)، وتُعرف هذه الوسيلة بالتصوير التقليدي للأوعية الدموية بالصبغة.

يمكن أيضاً استخدام تصوير مقطعي محوسب (تصوير مقطعي محوسب للأوعية الدموية)، كما يقدم الطب النووي فحصاً يسمى التصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني "PET"؛ حيث يُحقَن المريض في الوريد بنظير مشع ويسجل تحركه ماسح ضوئي، ثم يُظهر تراكم ذلك النظير المشع في المواقع الملتهبة النشطة مدى إصابة الجدران الشريانية.

5-5 ما هو العلاج؟

تبقى الكورتيكوستيرويدات هي الدعامة الأساسية لعلاج التهاب الشرايين تاكاياسو في مرحلة الطفولة، وتكون طريقة إعطائها وجرعتها ومدة العلاج خاصة بكل حالة على حدة ووفقاً لتقييم دقيق لدرجة الإصابة بالمرض ومدى خطورته. وغالباً ما تُستخدم عوامل أخرى تثبط وظائف جهاز المناعة في مرحلة مبكرة من مسار المرض بهدف تقليل الحاجة إلى الكورتيكوستيرويدات، وتشتمل الأدوية شائعة الاستخدام على الآزاثيوبرين أو الميثوتْريكْسات أو الميكوفينولات موفيتيل. وفي حالات الإصابة الخطيرة بالمرض، يُستخدَم السِيكْلُوفُسْفاميد أولاً لتحقيق السيطرة على المرض (وهو ما يسمى بالعلاج الحاث). وفي الحالات التي يكون فيها المرض شديداً وغير مستجيب للعلاج، تُستخدَم في بعض الأحيان أدوية أخرى تشمل العوامل البيولوجية (مثل مُحصرات عامل نخر الورم أو توسيليزوماب) ولكن فعاليتها مع التهاب الشرايين تاكاياسو لم تخضع للدراسة رسمياً إلى الآن.

توجد علاجات إضافية تُستخدَم على أساس فردي مثل الأدوية التي تُضخّم الأوعية الدموية (موسّعات الأوعية)، وعوامل خفض ضغط الدم، والأدوية المضادة لتكوّن التجلطات الدموية (الأسبرين أو مضادات التخثر)، ومسكنات الآلام (مضادات الالتهاب غير الستيرويدية).

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

1-6 ما هو؟

الوُرام الحُبَيِي المصحوب بالتهاب الأوعية هو التهاب وعائي مجموعي مزمن يُصيب في الأساس الأوعية الدموية الصغيرة والأنسجة في الشعب الهوائية العلوية (الأنف والجيوب

الأنفية) والشعب الهوائية السفلية (الرئتين) والكليتين. ويُشير مصطلح "الوُرام الحُبَيبِي" 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".

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

الوُرام الحُبَيبِي 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.

3-6 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).

7- التهاب الأوعية الدموية الأوّلى للجهاز العصبي المركزي

7-1 ما هو؟

التهاب الأوعية الدموية الأوّلى للجهاز العصبي المركزي في مرحلة الطفولة عبارة عن التهاب يصيب الدماغ يستهدف الأوعية الدموية الصغيرة أو المتوسطة بالمخ و/أو الحبل الشوكي، وسبب هذا المرض غير معروف، ومع ذلك تُثير إصابة بعض الأطفال في السابق بالحُماق (الجدري المائي) الشكوك حول أن هناك عملية التهاب تسببت فيها عدوى ما.

7-2 ما مدى شيوعه؟

هذا المرض نادر جداً.

7-3 ما هي الأعراض الرئيسية؟

قد تكون بداية الظهور مفاجِئة بشكل كبير كاضطراب في حركة (شلل) أحد الأطراف من جانب واحد (سكتة دماغية) أو نوبات مرضية يصعب التحكم فيها أو صداع شديد، كما قد تظهر في بعض الأحيان أعراضاً عصبية ونفسية أكثر انتشاراً مثل تغير الحالة المزاجية والسلوكيات، بينما يشيع عدم ظهور التهاب مجموعي يتسبب في ارتفاع درجة الحرارة وظهور علامات التهابات مرتفعة في الدم.

4-7 كيف يتم تشخيصه؟

تحاليل الدم وتحليل السائل النخاعي غير محددة وتُستخدَم في الأساس لاستبعاد الحالات الأخرى التي قد تظهر إلى جانب الأعراض العصبية مثل حالات العدوى أو أمراض التهاب الدماغ غير المعدية أو اضطرابات تخثر الدم، بينما تعد أساليب الفحص التصويري للدماغ أو الحبل الشوكي هي الفحوصات التشخيصية الأساسية. وعادة ما يُستخدم تصوير الأوعية الدموية بالرنين المغناطيسي و/أو التصوير التقليدي للأوعية الدموية بالصبغة (الأشعة السينية) للكشف عن إصابة الشرايين المتوسطة والكبيرة، ولكن يستلزم الأمر إجراء فحوصات متكررة لتقييم تطور المرض، ففي حال عدم اكتشاف إصابة شريان ما في أحد الأطفال مع وجود آفات دماغية تطوريّة غير مبررة، فيجب الشك في إصابة الأوعية الدموية الصغيرة لدى ذلك الطفل، ويمكن في نهاية المطاف تأكيد ذلك بأخذ خزعة من الدماغ.

5-7 ما هو العلاج؟

بالنسبة لحالات الإصابة بعد مرض الحماق، عادة ما تكون تكفي فترة قصيرة (3 أشهر تقريباً) من تناول الكورتيكوستيرويدات لوقف تطور المرض، ويُوصَف أيضاً عند الاقتضاء دواء مضاد للفيروسات (أسيكلوفير acyclovir)، وقد يُلجأ إلى تناول الكورتيكوستيرويدات لهذه الفترة لعلاج المرض غير المتطور الذي ظهر إيجابياً في تصوير الأوعية بالصبغة. وفي حال تطور المرض (أي آفات الدماغ تزداد سوءاً)، يكون العلاج المكثف بالأدوية المثبطة للمناعة أمر مهم وحاسم لمنع تلف الدماغ بشكل أكبر. يُستخدم السِيكْلُوفُسْفاميد في المعتاد في حالة الإصابة الحادة الأولية بالمرض ثم يُستبدل بعد ذلك بعلاج مداومة (مثل: الآزاثيوبرين، الميكوفينولات موفيتيل)، كما يلزم إضافة الأدوية المضادة لتكوّن التجلطات الدموية (الأسبرين أو مضادات التخثر).

8- الالتهابات الوعائية الأخرى والحالات المماثلة

عادة ما يعني الالتهاب الوعائي الجلدي الكاسر للكريات البيضاء (يُعرف أيضاً بفرط الحساسية أو التهاب الأوعية التحسسي) التهاب الأوعية الدموية الناتج عن التفاعل غير المناسب مع مصدر مسبب للحساسية، وتعتبر الأدوية والعدوى من المسببات الشائعة لهذه الحالة لدى الأطفال، وهي تُصيب في المعتاد الأوعية الدموية الصغيرة وتتميز بشكل مجهري محدد في الخزعات التي تؤخذ من الجلد.

يتميز الالْتِهاب الوعائي الشَرَوى ناقص التتام بالطفح الجلدي المنتشر الذي يُشبه الشَرَى ويُثير الحكة في أغلب الأحيان والذي لا يزول سريعاً مثلما يحدث مع حساسية الجلد الشائعة. وتصحب هذه الحالة في نتائج تحاليل الدم ظهور مستوى منخفض من التتام.

التهاب الأوعية اليوزيني (المعروف فيما سبق بمتلازمة شيرغ ستروس) هو نوع نادر للغاية من الالتهاب الوعائي الذي يُصيب الأطفال. ويصحب الأعراض المختلفة للالتهاب الوعائي في الجلد والأعضاء الداخلية الربو وزيادة أعداد أحد أنواع خلايا الدم البيضاء المعروفة باسم اليوزينيات في الدم والأنسجة.

مُتَلازِمَةُ كوغان هي مرض نادر يتسم بإصابته للعينين والأذن الداخلية وبرُهاب الضّوء ودوخة وفقدان للسمع، وقد يظهر مع هذا المرض أيضاً أعراض خاصة بحالات الالتهاب الوعائي الأكثر انتشاراً.

تم تناول مرض بهجت في قسم آخر منفصل.