التهاب الأوعية VASCULITIS

- هي مجموعة من الأمراض المتغايرة والتي تتميز بالتهاب ونخر في جدر الأوعية الدموية.
- التهاب الأوعية يمكن أن يحدث بسياق العديد من الأمراض الانتانية (التهاب الشغاف) والالتهابية مثل SLE, RA ،وتشمل المظاهر السريرية أعراض وعلامات إصابة العديد من الأجهزة الناجم عن نقص التروية الموضعي بالأنسجة وعن التأثيرالجهازي للالتهاب المنشر .

- **المظاهر السريرية لالتهاب الأوعية**
- مظاهرجهازية: وهن ، حرارة ، تعرق ليلي ، نقص وزن ،ألم مفصلي ، ألم عضلي
- الطفح الجلدي : فرفريات مجسوسة ، احتشاء لب الأصابع ، تقرحات ،تزرق شبكي
- مظاهر إصابة الأذن والأنف والحنجرة : رعاف ،التهاب جيوب ، صمم
- مظاهر تنفسية : نفث دم ،سعال ، ربو سئ الضبط
- مظاهر هضمية : ألم بطني (التهاب مخاطية أو نقص تروية الأمعاء)،قرحات فموية ،اسهال
- مظاهر عصبية : اعتلال أعصاب حسي أو حركي

Takayasu's disease داء تاكاياسو

- التهاب أوعية كبيرة حبيبومي يصيب الأبهر وفروعه الأساسية ،وأحيانا الشرايين الرئوية.البدء النموذجي يكون بعمر ٢٥-٣٠ سنة مع سيطرة إصابة الإناث بنسبة ٨/١ .يتظاهر عادة بعرج متقطع ، ترفع حروري ، الام مفصلية وفقد الوزن .ويبدي الفحص السريري وجود غياب النبض،نفخات ، قصور الدسام الأبهري. يوضع التشخيص بناء على تصوير الأوعية الذي يظهر وجود تضيقات ،انسدادات ، توسعات بشكل أمهات دم . يشمل العلاج استعمال جرعات عالية من الستيروئيدات ومثبطات المناعة كما في علاج الذأب.

داء كوازاكي Kawasaki disease

- التهاب أوعية نادر يسبب التهاب الشرايين الإكليلية في الأطفال بعمر أقل من ٥ سنوات، ويتظاهر بترفع حروري ،طفح جلدي والتهاب تأمور ،التهاب عضلة قلبية أو احتشاء .

التهاب الشرايين العقدي العديد Polyarteritisnodosa

- التهاب الشرايين العقدي العديد (PAN)هو التهاب أوعية نخري نادر ،يصيب الشرايين المتوسطة والصغيرة ،مع سيطرة إصابة الرجال متوسطي العمر ،ويعتبر التهاب الكبد البائي عامل خطر للإصابة بـ PAN.
- يتظاهر سريريا بألم عضلي ، ألم مفصلي ، فقد وزن ، ترفع حروري مع المظاهر السريرية للإصابة الجهازية ،إصابة الجلد تتظاهر بفرفريات مجسوسة ،تقرحات واحتشاء وتزرق شبكي .يؤدي التهاب شرايين الأعصاب لاعتلال أعصاب حسي حركي متناظر ، وتؤدي الإحتشاءات الكلوية العديدة إلى قصور الوظيفة الكلوية وفرط التوتر الشرياني .
- يثبت التشخيص بتصوير الأوعية التي تبين وجود أمهات دم عديدة وتضيق الأوعية المساريقية ،والأوعية الكبدية والكلوية .ويمكن أن تكون الخزعة العضلية أو الخزعة من العصب الربلي مشخصة .
- يشمل العلاج استعمال جرعات عالية من الستيروئيدات ومثبطات المناعة كما في علاج الذأب.

التهاب الشرايين بالخلايا العرطلة والألام الروماتيزمية العديدة
Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica

- التهاب الشرايين بالخلايا العملاقة (GCA) هو التهاب شرايين حبيبومي يصيب بشكل أساسي ألشرايين المتوسطة في الرأس والعنق .ويترافق بشكل شائع مع الألام العضلية الروماتيزمية العديدة (PMR) والتي تسبب ألما ويبوسة في الكتفين والوركين . وبما أن العديد من المرضى المصابين بالـ (GCA) عندهم أعراض الـ PMR ، والعديد من مرضى الـ PMRسيطورون GCA إن لم يعالجوا ،فإنه من الممكن أن يكونان تظاهرات سريرية مختلفة لمرض مستبطن واحد .
- تعد الإصابة نادرة الحدوث تحت عمر ٦٠ سنة ويكون معدل عمر المرضى عند بدء الاصابة ٧٠ سنة وسطيا مع سيطرة إصابة الإناث بنسبة ٣/١ تقريبا ، ويكون معدل انتشار الإصابة فوق عمر الـ٥٠ سنة ٢٠/١٠٠٠٠٠ .

- **المظاهر السريرية**
- يكون الصداع الصدغي أو القفوي العرض الأساسي في GCA ويترافق مع مضض في فروة الرأس ، ويتطور عند بعض المرضى ألم في الفك أثناء المضغ أو الكلام نتيجة لنقص التروية في العضلات الماضغة ،يمكن أن يحدث اضطراب في الرؤية ، حيث يتظاهر الـ GCA بعمى في عين واحدة نتيجة انسداد الشريان الهدبي ، ويبدو القرص البصري بتنظير قعر العين شاحبا متورما مع نزف ، وتحتاج هذه العلامات ٢٤-٣٦ ساعة لكي تتطور ولذلك في البدء قد يكون قعر العين طبيعيا ، الأعراض البصرية الأخرى تشمل نقص حدة البصر ،اضطراب معرفة الألوان و أذيات حليمة العصب البصري . ونادرا ماتحدث نوب عابرة من نقص التروية ، احتشاء جذع الدماغ وشلل نصفي. تتظاهر الـ PMR بألم عضلي متناظر ويبوسة تصيب الزنار الكتفي والحوضي ،وبأعراض جهازية مثل الوهن ، التعب ونقص وزن ،التعرق الليلي ، وتتطور الأعراض خلال بضعة أيام ولكن يمكن أن يكون البدء تدريجيا أكثر .يبدي الفحص السريري يبوسة وتحدد حركة ألمي في حركات الكتف الفاعلة مع المحافظة على الحركة المنفعلة ،يكون الجس العضلي ممضا مع غياب الضعف والضمور العضلي .

- **الاستقصاءات**
- ● ارتفاع ESR و ●CRP فقر دم سوي الصباغ سوي الكرياتيوضع التشخيص بناء على وجود العلامات السريرية وارتفاع سرعة التثفل والاستجابة السريعة للعلاج بالستيروئيدات. وعند وجود شك بالتشخيص تستطب الخزعة من الشريان الصدغي التي تظهر العلامات الالتهابية المميزة ، ولا يمكن استبعاد التشخيص عندما تكون نتيجة الخزعة سلبية ، لأن الإصابة تكون قطعية ، وعندها يمكن أن نستعمل الـ USS وتصوير الشرايين لأخذ خزعة موجهة .

- **التدبير**
- تعد الستيروئيدات الخيار العلاجي الأول ويجب استعمالها بشكل عاجل عند توقع الـ GCA لمنع فقد البصر ،وتزول الأعراض عمليا عند كل المرضى بشكل تام خلال ٤٨-٧٢ ساعة من البدء بالستيروئيدات ،معمتابعة انقاص جرعة البريدنيزولون باستمرار موجهين بالأعراض و سرعة التثقل ، حتى نصل للجرعة المقبولة (٥-٧،٥ ملغ يوميا) ويتم رفع الجرعة مباشرة عند نكس الأعراض ، ويحتاج معظم المرضى للعلاج بالستيروئيدات لفترة ١٢-٢٤ شهر ، ويجب أن يعطى المرضى ذوي الكثافة العظمية المنخفضة علاجا وقائيا من وهن العظام osteoporosis .

التهاب الأوعية المصاحب لـ ANCA والتهابات الأوعية الصغيرة الأخرى
ANCA-associated vasculitis and other smallvesselvasculitis

- هناك مظهران رئيسيان بالتألق المناعي لأضداد سيتوبلازما العدلات :سيتوبلازمي (c-ANCA وهي أضداد موجهة ضد البروتيناز ٣) وحول النواة (p-ANCA وهي أضداد موجهة ضد الميلوبيراوكسيداز) ويترافق مع نموذجين من التهاب الأوعية :

- **التهاب العروق العديد المجهري Microscopic polyangiitis (MPA)**
- التهاب أوعية صغيرة نخري مع تطور سريع لالتهاب الكبب والكلية ، نزف سنخي ،اعتلال أعصاب وانصباب جنب ، ويكون المرضى إيجابيي الـ p-ANCA عادة .

- **التهاب العروق مع الحبيبومات Granulomatosis with polyangiitis**
- (سابقا داء واغنر الحبيبومي)ويتميز بتشكل حبيبومات في البلعوم الأنفي،الطرق الهوائية والكليتين (التهاب كبب وكلية) ويتظاهر سريريا برعاف ، التهاب جيوب وقشور أنفية ، ولكن قد يشاهد أيضا نفث دم ،تقرح مخاطيات وصمم .يحدث الجحوظ كنتيجة للإلتهاب خلف المقلة ويسبب الشفع أو فقد البصر.يؤدي عدم علاج الاصابة الأنفية إلى تاكل العظم والغضروف .و تشاهدالارتشاحات الرئوية والعقد المتكهفة عند ٥٠% من المرضى الذين يكونون عادة إيجابيي c-ANCA مع ارتفاع ESR و CRP .يكون التصوير بالمرنان مفيدا في كشف توضع الأفات ولكن يتم وضع التشخيص اعتمادا على الخزعة من الكلية أومن الأفات في الطرق الهوائية العلوية .يتضمن العلاج اعطاء جرعات عالية من الستيروئيدات والسيكلوفوسفاميد ، تتبع بجرعات صغيرة داعمة من الستيروئيدات و الأزاتيوبرين ،الميتوتركزات والميكوفينولات ، ويكون سير المرض ناكسا مزمنا عادة .

- **التهاب الأوعية تشيرغستراوس Churg–Strauss syndrome**
- هو التهاب أوعية صغيرة يتظاهر بإصابة الجلد (فرفريات ، عقد)، التهاب عصب وحيد متعدد وفرط حمضات ،على خلفية ربو معند على العلاج .و يمكن أن توجد ارتشاحات رئوية .يمكن أن يسبب التهاب الأوعية المساريقية أعراضا هضمية .يمكن أن نشاهد إيجابية كلا من c-ANCAأو p-ANCAفي ٦٠ % من الحالات .

- **فرفريةهينوخشونلاين–Henoch Schönleinpurpura**
- هو التهاب أوعية صغيرة يحدث بسبب توضع المعقدات المناعية ويصيب عادة الأطفال والشباب. يتظاهر بعد الإصابة بالخمج في الطرق التنفسية العلوية بشكل نموذجي بفرفريات على الإليتين والطرفين السفليين ،أعراض بطنية (ألم ،نزف)،التهاب مفاصل (ركبة ،كاحل).كما يحدث التهاب الكلية ويمكن أن يؤدي لقصور كلوي .يثبت التشخيص بتوضع IgA في جدر الأوعية الدموية .تعتبرفرفريةهينوخشونلاين مرضا محددا لذاته ولا تحتاج لأي علاج ، ولكنيستطب استعمال الستيروئيدات ومثبطات المناعة بالحالات الشديدة مثل التهاب الكلية .

- **متلازمة بهجت Behçet’s syndrome**
- هي التهاب أوعية نادر يستهدف الوريدات بشكل خاص ، ويتم التشخيص حسب معايير سريرية تعتمد على وجود القلاع الفموي المتكرر مع اثنين من المعايير التالية :
- ●قلاع تناسلي ناكس ● إصابة عينية :التهاب القميص العضلي الوعائي للعين الأمامي أو الخلفي ،التهاب أوعية الشبكية ● الإصابات الجلدية :حمامى عقدة ،طفح حطاطي بثري ،عقد عدية الشكل ●إيجابية اختبار البثرة :تطور بثرة بعد ٤٨ ساعة من وخز الجلد بابرة .تتضمن المظاهر الأخرى وجود التهاب السحايا ،التهاب الدماغ وتكرار الخثارات .
- يعالج القلاع الفموي بالستيروئيدات الموضعية ،ويعتبر التاليدومايد فعالا في علاج القلاع الفموي والتناسلي المعند ولكنه دواء مشوه للأجنة .يتطلب علاج المرض الجهازي استعمال الستيروئيدات الفموية مع مثبطات المناعة .