

الأمراض الخرائية عند الأطفال

أ.د. بشير خليل

محتوى مجاني غير مخصص للبيع التجاري

طب الأطفال | Pediatrics

16/7/2020

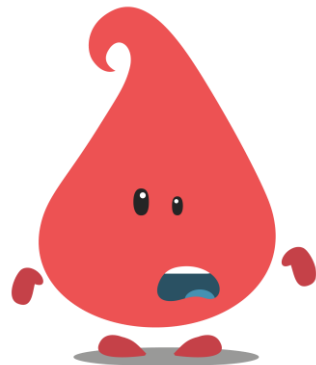
RB Medicine

* * السلام عليكم *

ننتقل اليوم وإياكم إلى موضوع جديد لم نتطرق له مسبقاً، ألا وهو التهاب المفاصل الأساسي الشبابي، ثم نختم بالحديث عن تناذرات الأمراض الالتهابية الذاتية الوراثية، نوه أننا استعنا بالملف "وهو المطلوب للفحص" وبيعض الفقرات من السلايدات والأرشيف وهي "غير مطلوبة للفحص" حسب ما أخبرنا به الدكتور فلنبداً..

الفهرس

الصفحة	الفقرة
2	مقدمة
3	أنماط JIA
4	داء ستيل
14	التهاب المفاصل الأساسي الشبابي قليل المفاصل
17	التهاب المفاصل الأساسي الشبابي عديد المفاصل
24	النمط الصدافي
24	الالتهاب المتعلق بمرتكزات الأوتار
25	تناذرات الأمراض الالتهابية الذاتية الوراثية
26	حمى البحر الأبيض المتوسط
29	التهاب الأوعية



التهاب المفاصل الشبابي Juvenile Idiopathic Arthritis (JIA)

مقدمة وتعريف

- ❖ يعتبر التهاب المفاصل الأساسي الشبابي المرض الغرائي **الأشيع** عند الأطفال، كما يعتبر أحد الأمراض المزمنة الأكثر شيوعاً خلال الطفولة، وهو يشكل المرض المقابل والمناظر لالتهاب المفاصل الرثياني عند البالغين (تحدثنا عنه بشكل كافٍ في الباطنة الرثوية).
- ❖ يتضمن هذا المرض مجموعة من الاضطرابات غير المتجانسة لكنها **تتشارك جميعها بالتهاب المفاصل** كتظاهرة سريرية.
- ❖ لا تزال الآلية الإمراضية وأسباب هذا المرض غير معروفة بوضوح، كما أن المكونات الجينية لا تزال معقدة وهي موضوع أبحاث كثيرة، وهذا يجعل التمييز بين تحت الأنماط الخاصة به صعباً.

أهم مصادر تصنيف أمراض المفاصل سلايد

هناك العديد من الجمعيات التي تعنى بأمراض المفاصل، منها:

- ❖ المجمع الأمريكي لأمراض الغراء American College of Rheumatology أو اختصاراً ACR.
- ❖ الجمعية الأوروبية لأمراض الغراء عند الأطفال Paediatric Rheumatology European Society أو اختصاراً PRES.
- ❖ الحلف الأوروبي ضد أمراض الروماتيزم European League Against Rheumatism أو اختصاراً EULAR.
- ❖ الحلف العالمي لاتحاد جمعيات أمراض الغراء International League of Associations for Rheumatology أو اختصاراً ILAR، (في مدينة ديوربان بإفريقيا عام 1997) وهو المصدر الذي سنعتمده في التصنيف.

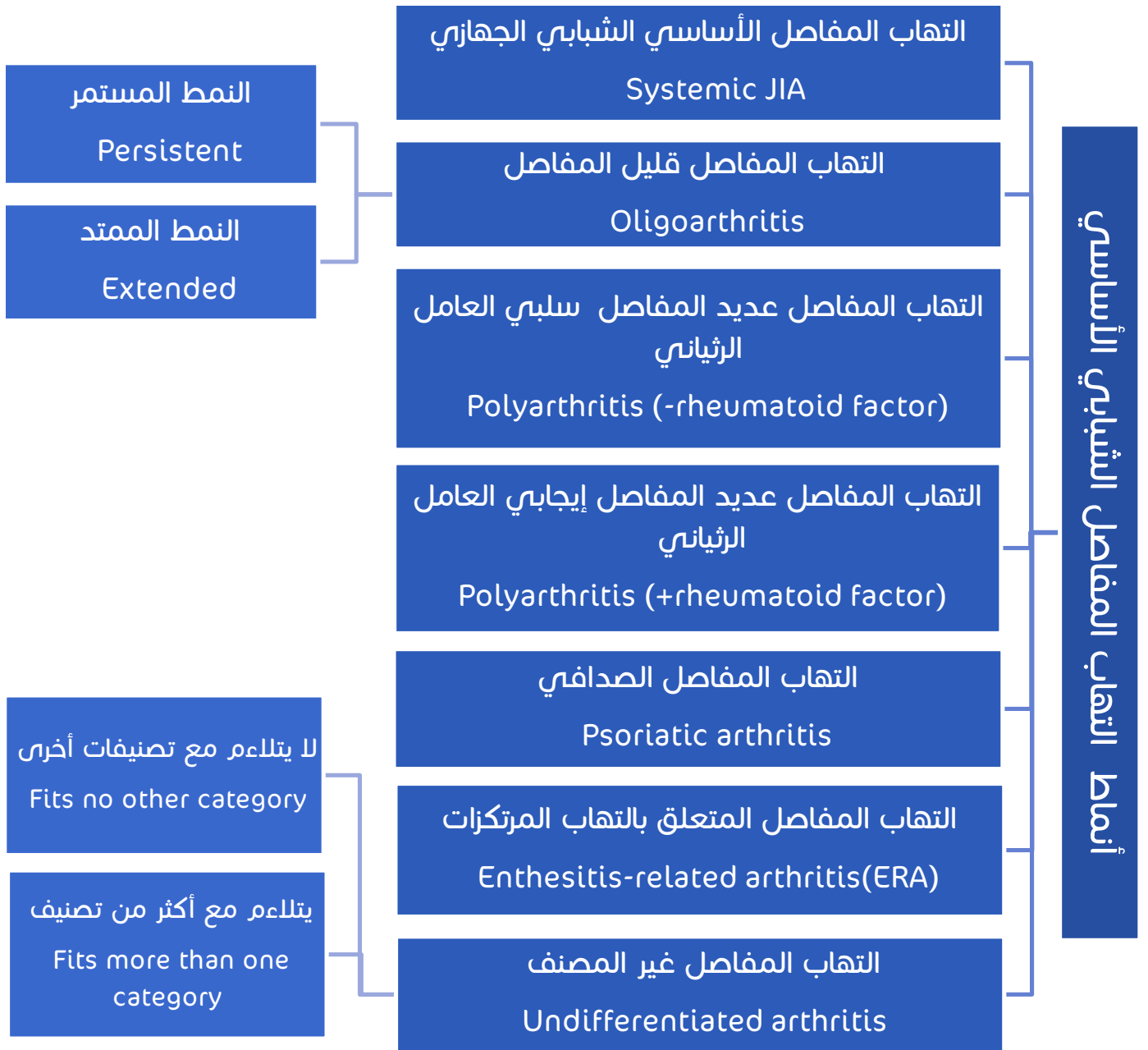
تسمية التهاب المفاصل الشبابي الأساسي عند كلٍ من هذه الجمعيات سلايد

- ❖ حسب ACR: التهاب المفاصل الرثياني (الروماتويدي) الشبابي (Juvenile Rheumatoid Arthritis (JRA).
- ❖ حسب EULAR: التهاب المفاصل المزمن الشبابي (Juvenile Chronic Arthritis (JCA).
- ❖ حسب ILAR: التهاب المفاصل الأساسي الشبابي (Juvenile Idiopathic Arthritis (JIA، الذي سنعتمده.

تصنيف التهاب المفاصل الأساسي الشبابي JIA

نظراً لعدم وضوح آليات حدوث هذا المرض وأسبابه، وُضعت عدة تصانيف مختلفة لكل منها محدوديته الخاصة، فمثلاً في تصنيف ACR يعرف المرض بـ JRA ويصنف إلى ثلاثة أنماط، بينما اقترح ILAR تصنيفاً آخراً يطلق اسم JIA على المرض ويتضمن جميع أنماط التهاب المفاصل المزمن التي تصل إلى سبعة أنماط على الأقل، وهو التصنيف الأحدث والأكثر استخداماً.

أنماط JIA حسب تصنيف ILAR



عند الكبار يوجد صنف واحد فقط هو التهاب المفاصل الرثياني (الداء الروماتويدي) والذي يشبه إلى حد كبير الصنف الرابع (التهاب المفاصل عديد المفاصل إيجابي العامل الرثياني).

معايير تصنيف JIA حسب ILAR

- ❖ حتى يتم تحديد نمط الـ JIA لا بد من توافر الشروط التالية: (شروط أكيدة)
 - ✎ عمر البدء **أقل** من 16 سنة.
 - ✎ مدة المرض **6 أسابيع فما فوق**.
 - ✎ وجود التهاب مفاصل يصيب **مفصل واحد أو أكثر**، ويتظاهر **بتورم** أو **انصباب** المفصل، أو اثنين أو أكثر Two or more من العلامات التالية:
- تابع في الصفحة التالية: "

- ➔ تحدد في مدى الحركة.
- ➔ إيلام (عند تحريك المفصل من قبل طبيب).
- ➔ ألم عند تحريك المفصل (من قبل الطفل).
- ➔ ارتفاع الحرارة (في منطقة المفصل).
- ➔ لا يوجد احمرار مكان المفصل إذ أن الاحمرار موجّه بشكل أكبر للالتهاب المفصل الانتاني.¹

❖ نمط المرض يحدد بنمط البدء خلال الستة أشهر الأولى منه:

➔ التهاب المفاصل عديد المفاصل (5 مفاصل ملتهبة أو أكثر).

➔ التهاب المفاصل قليل المفاصل (أقل من 5 مفاصل ملتهبة).

➔ البدء الجهازى (التهاب مفاصل مع حرارة مميزة).

❖ استبعاد الأشكال الأخرى من التهاب المفاصل الشبابى.

ملاحظات:

➔ يجب أن يستمر التهاب المفاصل 6 أسابيع أو أكثر حتى يتم تشخيص JIA، ولكن هذه القاعدة تنطبق على جميع الأنماط عدا النمط الجهازى حيث تكون الأعراض الجهازية صاخبة والتهاب المفاصل قد يتأخر بالظهور في هذا النمط لذلك يمكن تشخيصه بشكل أبكر من باقي الأنماط.

➔ لا يمكن وضع التصنيف قبل مضي 6 أشهر على بدء المرض فهو لم يحقق المعايير بعد (مثلاً لا يتم حساب عدد المفاصل المصابة حتى مرور 6 أشهر على بدء الإصابة، فعند بقاء الإصابة قليلة المفاصل نحدد نمط التهاب المفاصل قليل المفاصل، وعند إصابة مفاصل أخرى بعد مرور الـ 6 أشهر يسمى عندها قليل مفاصل ممتد وليس عديد مفاصل، أما عند امتداد الإصابة لمفاصل أخرى قبل انتهاء الـ 6 أشهر الأولى فيسمى عندها عديد مفاصل "ستتوضح هذه المفاهيم فيما بعد").

التهاب المفاصل الأساسى الشبابى الجهازى (داء ستيل)

Systemic JIA (Still's disease)

التعريف والتصنيف

- ❖ يعرف بهذا الاسم حسب ILAR، ويعرّف بالتهاب المفاصل الرثياني الشبابى ذو البدء الجهازى حسب ACR، كما يعرف بالتهاب المفاصل المزمن الشبابى حسب تصنيف EULAR.
- ❖ وهو يعرف باسم داء ستيل Still's disease نسبة للطبيب البريطانى الذى وصفه لأول مرة عند الأطفال.
- ❖ يعدّ من الأمراض المهمة التى يجب التركيز عليها، لأن هذا النمط مختلف عن غيره فقد يحدث عند طفل بعمر 10 سنوات أو أقل، ويعتبر النمط الوحيد الذى يحدث أعراضاً جهازية. ¹ أرشيف

¹ المفصل الحار المحمر والمتورق يقترح الإبتان أو الخباثة أكثر من التهاب المفاصل الأساسى الشبابى، ولكن ليس دوماً.

معايير التشخيص (هام*)

تعتمد على اجتماع معيارين كبيرين مع معيار صغير واحد على الأقل، وذلك وفق مايلي:

1. المعياران الكبيران:

- ✦ **التهاب المفاصل:** يصيب أي عدد من المفاصل في الوقت نفسه (ذكر الدكتور أنه من الممكن تعديل هذا المعيار مستقبلاً ليصبح التهاب مفاصل مثبت بالرنين المغناطيسي إذ قد يتظاهر المرض سريريًا ببكاء الطفل كيفما تحرك دون أي تورم في المفاصل).
- ✦ **ارتفاع الحرارة:** لمدة أسبوعين على الأقل بشكل يومي² (وسنفضل فيها لاحقاً).

يعدّ ارتفاع الحرارة المعيار الثابت والدقيق في تشخيص داء ستيل (فهو أهم من التهاب المفاصل)، حيث لا يمكن تشخيص داء ستيل من دون ارتفاع الحرارة، ولكن يمكن للتهاب المفاصل أن يكون غير موجوداً في البداية (قد يتأخر بالظهور) أو أن يكون التظاهر السريري لداء ستيل مماثلاً لما هو عليه عند البالغين (إذ يوجد داء ستيل لدى البالغين).

2. المعايير الصغرى (واحد أو أكثر): سنفضل فيهن لاحقاً

- ✦ طفح سريع الزوال Evanescent rash.
- ✦ ضخامة عقد بلغمية معممة Generalized lymphadenopathy.
- ✦ ضخامة كبدية أو طحالية Enlargement of liver or spleen.
- ✦ التهاب مصليّات Serositis: بشكل خاص في التأمور والجنب.

الوبائيات*

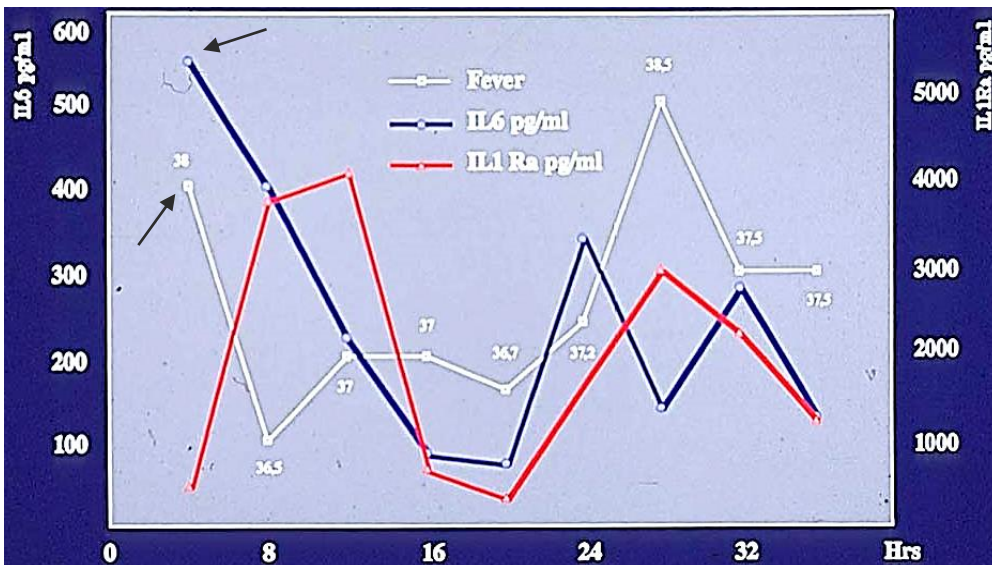
- ✦ يشكل هذا النمط حوالي **5-15%** من مجمل حالات التهاب المفاصل الأساسي الشبابي في أمريكا الشمالية وأوروبا، وتزداد هذه النسبة في الهند واليابان لتصل إلى 25-50%^{هام}، ولا يوجد نسبة محددة في بلدنا (عموماً قريبة من النسبة في الهند) لكن يشكل هذا النمط **النسبة الأكبر** وبشكل واضح من بين الأنماط الأخرى التي تراجع الأطباء في بلدنا (قد يرجع ذلك لارتفاع نسبة الاستشفاء في هذا النمط "النسبة الأعلى" بيد أنه الأكثر مشاهدة خارج المشفى أيضاً).
- ✦ **نسبة الوقوع السنوية Annual Incidence:** غير واضحة تماماً وتختلف من دراسة لأخرى، ولكنها تتراوح وسطياً بين **0.3-0.8 حالة لكل 100 ألف طفل تحت سن 16 سنة** حسب دراسة أوروبية. سلايد
- ✦ تختلف نسبة الحدوث في البلد الواحد بين الشمال والجنوب حيث **تزداد في الجنوب**. سلايد
- ✦ الأطفال من كلا الجنسين يصابون **بشكل متساو**. هام

² ورد في السلايدات "لمدة ثلاثة أيام على الأقل" والغالب أن يقصد فيها أنه الحرارة تستمر لأكثر من أسبوعين على شكل نوبات أقلها يستمر 3 أيام.

- ❖ للمرض ذروة حدوث واسعة **بين 1-5 سنوات³**، لكنه يمكن أن يحدث **تحت السنة من العمر**، وفي حالات نادرة جداً قد يحدث خلال الأشهر الأولى من الحياة، وتكون الإصابة بالباكرة قبل عمر السنة **غالباً عند الإناث** (مع مشاهدة بعض الحالات عند الذكور) ولكن السبب غير معروف بدقة. ^{هام}
- ❖ تدخل الحمى الرئوية في التشخيص التفريقي عندما يحدث الداء في عمر أكبر من 5 سنوات.
- ❖ يمكن لداء ستيل أن يصيب المراهقين والبالغين والكهول ويسمى عندها "داء ستيل الكهلي" الذي يختلف بمعاييره عن النمط الطفلي. ^{هام}
- ❖ وجدت بعض الدراسات تنوعاً في الإصابة بين الفصول حيث لوحظ عدم تسجيل أية إصابة خلال فصل الشتاء، بينما فشلت دراسات أخرى في إظهار هذا التنوع.

الآلية الإمراضية والمسببات (هام*)

- ❖ لقد ذكرنا أن الآلية الإمراضية **غير محددة بشكل واضح**، إذ لا يوجد عامل معين متهم بإحداث المرض.
- ❖ رغم أن بدء المرض يشبه المرض الإنتاني لكنه **لم يتم إثبات علاقته بعامل ممرض معين**، وتعتبر الأحماج والإنتانات (الجرثومية أو الفيروسية) عاملاً من عدة عوامل مسؤولة عن الآلية الإمراضية للمرض.
- ❖ كما أن الأضداد الذاتية والخلايا التائية المفعلة ذاتياً **لا تعتبر من مظاهر هذا النمط** (عموماً نطلبها للتفريق عن أمراض أخرى).
- ❖ **لا يوجد تشارك** مع مستضد الكريات البيض الإنساني HLA سواء الصف 1 أو 11 على العكس من الأنماط الأخرى من التهابات المفاصل.
- ❖ لكن من الواضح تدخل الكثير من الخلايا والسيتوكينات والإنترلوكينات وعلى رأسها **الإنترلوكين 1 والإنترلوكين 6 (IL6 - IL1)**، حيث تكون هذه الوسائط الالتهابية مرتفعة بشدة، وهذا يقترح بأن هذا النمط يعتبر مرضاً التهابياً ذاتياً⁴ وهي تفيد في العلاج. ^{هام}



يوضح المخطط المجاور علاقة ارتفاع درجة الحرارة مع مستويات IL-6 و IL-1 لاحظ ترافق ذروة ارتفاع الحرارة (الخط الأبيض) مع ذروة ارتفاع الإنترلوكين 6 (الخط الأزرق)

³ قبل ذروة حدوث الحمى الرئوية حيث أن الحمى الرئوية تشخيص تفريقي مهم جداً.

⁴ انتبه: التهابي ذاتي وليس مناعي ذاتي حيث لا يوجد أضداد كي نقول أنه مناعي ذاتي، وإلى حد الآن فإن تصنيفه كإلتهابي ذاتي لا يزال قيد الدراسة.

التظاهرات السريرية

- ❖ هنالك تظاهرات سريرية أخرى إضافةً إلى التظاهرات المشمولة ضمن معايير تشخيص المرض وذلك سواء في بدء المرض أو أثناء سيره.
- ❖ يكون الأطفال المصابين بهذا النمط مريضين عادةً بشكل واضح عند تشخيص المرض، حيث يكونون متعبين جداً وشاحبين ومتألمين ويطرافق ذلك غالباً مع نقص في أوزانهم.
- ❖ أهم التظاهرات السريرية المشاهدة (سنفصل في كل منها بالتفصيل):

الإصابة الجنبية
الرئوية

الإصابة
القلبية

الطفح

الحرارة

الإصابة العضلية
والمفصالية

إصابة الجهاز العصبي المركزي

الإصابة الكبدية

ضخامة الطحال

ضخامة العقد البلغمية

الإصابة المفصالية والعضلية الهيكلية (هام*):

تتمثل بـ:

- 👉 التهاب المفاصل.
- 👉 التهاب الغشاء الزليل والكيسات الزليلية.
- 👉 الألم العضلي والتهاب العضلات.

التهاب المفاصل Arthritis:

- ❖ هو من المعايير الكبرى لتشخيص داء ستيل.
- ❖ يمكن إصابة **أي عدد من المفاصل**، لكن الإصابة المفصالية **الوحيدة غير شائعة**. هام
- ❖ **عديد المفاصل أثناء سير المرض**، حيث يمكن أن يبدأ بشكل قليل المفاصل لكنه عادةً يتطور ليصبح عديد المفاصل مع تقدم المرض. هام
- ❖ أكثر المفاصل إصابةً هي: **الركبتين والمعصمين والكاحلين**. هام
- ❖ إصابة العمود الرقبي والورك والمفاصل الصغيرة لليدين والمفصل الفكي الصدغي⁵ أيضاً تحدث **عند أكثر من نصف المرضى**.
- ❖ هذا وتختلف شدة الإصابة من مريض إلى آخر، حيث **يمكن أن يكون غائباً أو في أدنى درجاته عند بدء المرض**، حيث يمكن أن يتأخر ظهوره أسابيع أو أشهر أو حتى سنوات. (لذلك فإن الحرارة هي المعيار الأساسي في التشخيص) هام

⁵ عادةً يحدث التهاب المفصل الفكي الصدغي مع تقدم المرض، حيث نجد لدى الطفل تراجعاً بالفك السفلي مع صغره مما يؤدي لصغر فتحة الفم (يفتح فم الطفل بشكل طبيعي حوالي إصبعين ونصف لكن في هذه الحالة لا يفتح الفم سوى إصبع ونصف أو أقل).

✧ كما يمكن أن تزداد شدة الإصابة خلال الأسابيع أو الأشهر والسنوات التالية للبدء حيث يحدث **التهاب مفاصل عديد شديد ومخرب أحياناً**، وبالمقابل فقد يكون خفيفاً ويتراجع مع حدوث هدأة عند أطفال آخرين.

ملاحظة هامة:

إن السبب الرئيسي لصعوبة تشخيص داء ستيل هو تأخر ظهور الأعراض المفصليّة، حيث نلاحظ ارتفاع حرارة لدى الطفل مع غياب علامات الالتهاب المفصلي (لا نجد تورم في المفاصل)، كما أن الطفل لا يكون قادراً على التعبير عن الألم إلا بالبكاء، ونتائج الفحوص المخبرية تكون سليمة مع عدم وجود تشخيص مخبري نوعي له، كل ذلك يؤدي لتأخر تشخيص داء ستيل أو تشخيصه بشكل خاطئ أحياناً".



لاحظ إصابة المفاصل بين السلاميات القريبة والشكل المغزلي لأصابع

التهاب الغشاء الزليلي والكيستات الزليلية Tenosynovitis and Synovial Cysts:

✧ التهاب الغشاء الزليلي:

- ✎ يحدث عند الأطفال **ذوي السير عديد المفاصل** بشكل شائع.
- ✎ يحدث على **السطوح الباسطة والعاطفة للأطراف** بشكل أساسي.
- ✎ حيث يصيب أعماد الأوتار الباسطة (ظهر اليد) والعاطفة للأصابع وكذلك أعماد الأوتار الباسطة لظهر القدم وحول الكاحل.



إصابة الأغشية الزليلة في الأوتار العاطفة لليد

✧ الكيستات الزليلية:

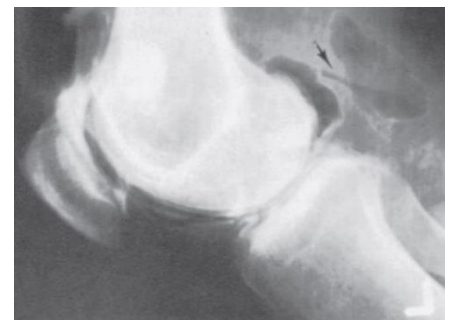
- يصاب بها بعض الأطفال في **الكتف والمرفق والمعصم والركبة** (الحفرة المأبضية).



كيستة زليلية في الحفرة المأبضية (تحدث الكيستات في المناطق الضعيفة عموماً)



كيستة زليلية أعلى المرفق (عند حقن مادة ظليلة قد نلاحظ حدوث تسرب من المفصل)



كيستة زليلية على الصورة الشعاعية

الألم العضلي والتهاب العضلات Myalgia and Myositis: (هام*)

✧ الألم العضلي:

✎ **شائع جداً** وأشيع من التهاب العضلات، يحدث خاصةً **عند الأطفال الصغار**.

✎ يحدث خلال **فترة المرض الفعال (بداية المرض)** ويكون **شديداً** ومؤلماً وقد يكون أكثر إيلاماً من التهاب المفاصل نفسه (يكون الطفل متألماً كيفما تم تحريكه ولا يستطيع الحركة بسبب الآلام العضلية).

✎ يحدث خاصةً في **العضلات المحيطة بالعمود الفقري**.

✎ قد نشاهد ارتفاعاً بسيطاً في خمائر العضلات لكنه غير شائع.

■ التهاب العضلات:

✎ يحدث في بعض الحالات لكنه **غير شائع**.

الحرارة: (هام*)

✎ يكون الشكل النموذجي الوصفي لارتفاع الحرارة كالتالي:

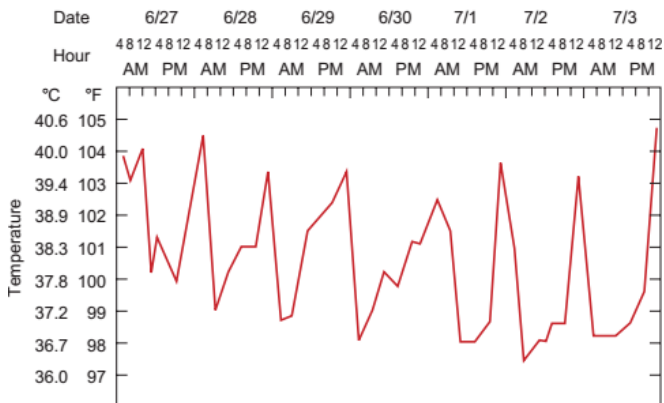
- ترتفع درجة الحرارة **لتصل إلى 39 درجة** مئوية أو أعلى. هام
- تكون **بذروة أو ذروتين** في اليوم الواحد هام مع عودة سريعة إلى خط السواء أو حتى أدنى منه⁶.
- يكون ارتفاع الحرارة **في أي وقت من اليوم**، ولكن بالنموذج الوصفي يحدث ارتفاع الحرارة في فترة بعد الظهر أو **في المساء مترافقاً مع الطفح** (إما أن يظهر مع ارتفاع الحرارة، أو يكون موجوداً ويزداد بوجود الحرارة).
- هذا النموذج لا يكون واضحاً في بداية المرض **ولا يمكن تمييزه عن الإنتان**. هام
- ولكن من العلامات المميزة له أنه **يصبح أكثر**

نموذجية بعد البدء بالمعالجة واستخدام

مضادات الالتهاب غير الستيرويدية (يصبح ذو ذروة أو ذروتين واضحتين أو أن تحدث الحرارة في ما بعد الظهر أو المساء أو أن تعود الحرارة إلى ما دون خط السواء - ليست قاعدة دائمة ولكن إن وجدت فهي موجهة). هام

✎ من مميزات ارتفاع الحرارة أيضاً:

■ **العرواءات شائعة** لكن الاختلاجات نادرة.



نموذج مخطط حرارة عند طفلة بعمر 3 سنوات

⁶ تعتبر عودة الحرارة إلى تحت خط السواء علامة مميزة! لكن المعمرات عندما تقيس حرارة الطفل وتجدها 36.5 مثلاً فإنها تسجلها 37 وتضع العلامة المميزة.

- يبقى **فرط الحرارة نادراً** (درجة حرارة أعلى من 40.5 درجة مئوية).
- يكون الطفل منهكاً أثناء الحرارة، **ويصبح جيداً بشكل مذهش بقية اليوم بعد زوالها** (وهو ما لا يشاهد في الإنتانات أو في داء كوزاكي كما سيمر معنا لاحقاً).^{هـم}
- تستمر الحرارة على الأقل **لمدة أسبوعين** وعادة لعدة أشهر وأحياناً لسنوات.

الطفح: (هام*)

غالباً ما يترافق مع الحرارة المتقطعة ويشخص عموماً بالنفي (لا يوجد تصنيف محدد).

يتظاهر الطفح بشكله النموذجي **بحطاطات حمامية صغيرة** (2-5 مم)

من الممكن أن تتظاهر بشكل شريطي أو حلقي.^{هـم}

يسمى هذا الطفح **بالطفح الزهري السلموني⁷ Salmon pink** الذي

من الممكن أن يكون حمامياً في البدء ولكنه لا يكون فرطياً أبداً.^{هـم}

أكثر ما يظهر على الجذع وجذور الأطراف ولكن يمكن أن يصيب

الوجه والراحتين والأخمصين.

أهم العلامات المميزة:

تحاط الحطاطات الصغيرة (ممكن نقط حمامية أيضاً) بمنطقة من

الشحوب.

تعطي **الآفات الكبيرة** (تشبه الحمى الهامشية المشاهدة في الحمى الرثوية أرسيف) **مركزاً فاتحاً**.

تميل الحطاطات لأن تكون **هاجرة** وبشكل ملفت **سريعة الزوال** (لا تترك أثراً أبداً).

من الممكن أن نشاهد آفة أو آفتين أو أن تكون الآفات في كامل الجسم.

تختفي الآفات المعزولة خلال ساعات دون أن تترك أثراً، ومن الممكن أن تكون أكثر استمرارية أو تعاود

للظهور.

أحياناً يكون الطفح **حاكاً بشكل بسيط** ولا يمكن تمييزه عن الشري وتكون ظاهرة **كوبنر إيجابية**

(يتحرض الطفح بعد دقيقة تقريباً من إثارة الجلد).



الطفح الزهري السلموني



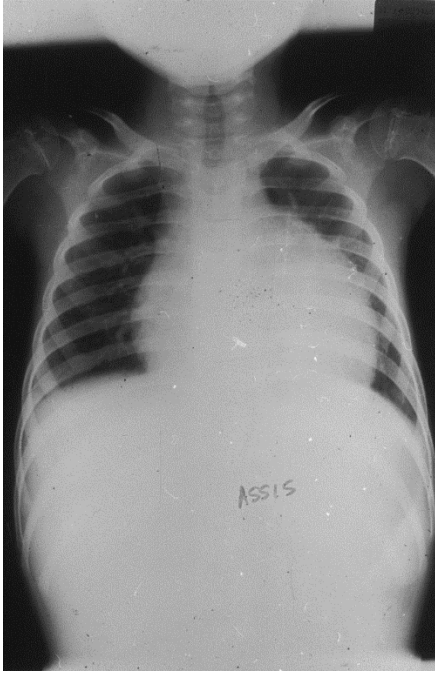
الطفح بشكله الشريطي والحلقي والمركز الفاتح



الطفح الزهري السلموني

⁷ يعد علامة واسمة للعرض (يكون قريب للسلموني وليس ذو تطابق تام تماماً) ولكنه قليل الحساسية.

الإصابة القلبية:



التهاب التأمور وانصبابه:

يحدث بشكل حصري في هذا النمط، ويميل ليحدث عند **الأطفال الأكبر** عمراً.

لا علاقة له بالجنس أو بسن البدء أو بشدة الإصابة المفصلية، ولا يعتبر من علامات سوء الإنذار.

يمكن أن يسبق ظهور التهاب المفاصل وأن يحدث في أي وقت من تطور المرض.

أغلب الانصبابات التأمورية لا عرضية (والسطام التأموري نادر)، رغم أن بعض الأطفال يحدث لديهم أعراض عسرة تنفسية أو ألم حول القلب، حيث يتم كشفه بالإيكوغرافي.

التهاب العضلة القلبية:

أقل شيوعاً ويمكن ينتج عنه **ضخامة عضلة القلب وقصور قلب احتقاني**.

التهاب الشغاف:

يجب تفريقه عن الحمى الرثوية الحادة وأمراض الصمامات.

الإصابة الجنبية الرئوية:

الإصابة الرئوية البارانشيمية **نادرة**.

يحدث **التليف الخلالي المنتشر** عند عدد صغير جداً من الأطفال،

يمكن أن يحدث **الانصباب الجنبى** مع التهاب التأمور بشكل لا عرضي حيث يكشف صدفةً على صورة الصدر.

ضخامة العقد البلغمية المعممة وضخامة الطحال:

يمكن أن يحدثاً معاً أو بشكل معزول.

أكثر المناطق هي **الناحية الأمامية للعنق وتحت الإبطين والناحية**

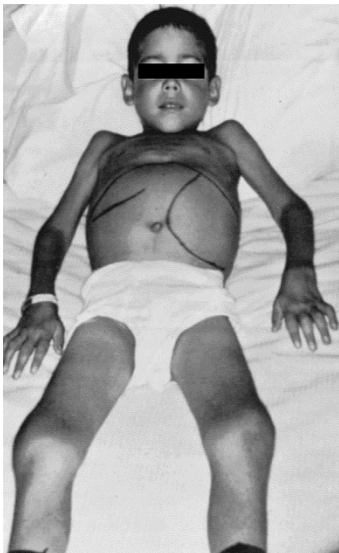
الإربية.

تكون العقد بشكل نموذجي **غير مؤلمة وقاسية ومتحركة**.

أما **ضخامة الطحال** فتكون أكثر وضوحاً خلال **السنة الأولى** وقد تكون

عرطلة.

تظهر الصورة جانباً الضخامة الحشوية والعقدية (تحت الإبطين) في سياق داء ستيل مع الإصابة المفصلية



الإصابة الكبدية:

- تكون أشيع من الضخامة الطحالية في بداية المرض (أكثر ما تظهر في بداية المرض)، ولكنها تتناقص مع الوقت وتصبح أقل شيوعاً من الضخامة الطحالية.
- قد تشير **الضخامة الكبدية المتزايدة إلى الأميلوز الثانوي** (النشواني الثانوي).
- قد يحدث **ارتفاع بالخمائر الكبدية** عند 25% من المرضى، ويمكن أن يحدث مع العلاج بال-NSAIDs، لكن لا يحدث المرض الكبد المزمن.
- يحدث تناذر Reye أحياناً عند المعالجين بالأسيبرين (لكن لم يعد يُستخدم).

إصابة الجهاز العصبي المركزي:

- لا تعد ضمن معايير التشخيص، وهي نادرة وخاصة الإصابة الحادة.
- يمكن أن يحدث التهاب سحايا عقيم - SIADH (عند وجود إقياء وحرارة) - متلازمة تفعيل البالعات (اختلاجات واعتلالات دماغية ونزوف داخل القحف سلايد) - ارتفاع توتر قحفي سليم.

الاختلاطات

- تناذر تفعيل البالعات.
- الأميلوز (النشواني): أصبح نادراً مع العلاجات المتوفرة للمرض قبل حدوث الاختلاط.

التشخيص التفريقي

- يكون تشخيص المرض **صعباً** في بدايته وفي المراحل الباكرة منه وخاصةً قبل ظهور التهاب المفاصل، لذلك فإن التشخيص التفريقي يكون واسعاً وخاصة في هذه الفترة.
- من أهم الأمراض التي يتوجب التفكير بها (الأهم هي الخبثات والإنتانات):
 - الإنتانات:** كالتهاب الشغاف والحمى الرثوية والمالطية وداء لايم وداء خرمنشة القطة وغيرها.
 - الخبثات:** وعلى رأسها الالتهاب اللمفاوي الحاد ALL.
 - الأمراض الغرائية والالتهابية:** كالذبذبة الحمامية الجهازية والتهاب الجلد والعضلات والتهابات الأوعية كداء كاوازاكي (يشابهه بشدة) وداء المصل والساركويد والتهاب الشريان عديد العقد.
 - أمراض الأمعاء الالتهابية:** داء كرون والتهاب الكولون القرحي.
 - الأمراض الالتهابية الذاتية:** وعلى رأسها حمى البحر الأبيض المتوسط Familial Mediterranean fever بأشكالها غير النمذجية
 - سلايد: ونضيف للتشخيص التفريقي Mevalonate kinase deficiency و Periodic Fever, و Apthous stomatitis, Pharyngitis and Adenitis PFAPA و TRAPS و MWS و CINCA).

الفحوص المخبرية والشعاعية (هام*)

- ❖ يحدث **ارتفاع في تعداد الكريات البيض** بشكل واضح مع **سيطرة العدلات** (يكون تعداد الكريات عادة بين 30-50 ألف/ملم³). هام
- ❖ يرتفع تعداد الصفيحات الدموية ليصل أحياناً حتى 1.000.000/ملم³، ونادراً ما يكون هنالك انخفاض في تعداد الصفيحات⁸. هام
- ❖ يحدث فقر دم واضح، يكون **ناقص الصباغ** (نتيجة الالتهاب وسوء استخدام الحديد "فيرتين مرتفع") **ومتوسط الشدة** عادةً (الخضاب 7-10 غ/دل) ولكن يمكن أن يكون سوي أو صغير الحجم (إما عوزي أو عوزي التهابي). هام
- ❖ ترتفع كل من سرعة التثفل ESR والـ CRP والفيبريتين بشكل واضح.
- ❖ ترتفع **الغلوبولينات المناعية** (عديدة النسائل) **والمتممة**.
- ❖ **لا يوجد عادة أضداد خاصة** مثل العامل الرثياني أو أضداد النوى.
- ❖ تحليل النسائل المفصلي ليس ذو أهمية في هذه الحالة، إلا في حال كان المرض يتضمن إصابة مفصلية وحيدة، فهنا يكون البزل مفيد لنفي التشخيص التفريقية لا أكثر. أرشيف
- ❖ لا يوجد مشعرات نوعية متفق عليها لداء ستيل، ولكن هنالك دراسات حول **S100A12** تشير إلى وجوده بنسب مرتفعة في JIA، ودراسات أخرى تشير إلى وجوده في أمراض التهابية ذاتية أخرى. سلايد
- ❖ أيضاً يضاف إليه **Myeloid Related Protein (MRP-8 / MRP-14)** قد يكون مرتفعاً ونوعياً لداء ستيل (يوجد في العدلات بشكل خاص)، ولكن لا تزال تجرى الدراسات حوله. سلايد

التبدلات الشعاعية

- ❖ يتأخر التخرب عموماً ونشاهد بدايةً تبدلات عظمية وفي النسيج الرخوة (وذمة /انصباب/ تكلس خفيف)،
- ❖ نلاحظ **تأخراً بالعمر العظمي** بشكل شائع مع تخلل عظام Osteoporosis.
- ❖ في المراحل المتقدمة يمكن أن نشاهد تبدلات على المفاصل مثل انقراض المسافة المفصالية والتآكلات.
- ❖ سلايد: نلاحظ خلال أول سنتين شعاعياً: انقراض المسافة المفصالية 30٪، تآكلات 35٪ وتشوهات نمو 10٪ (ذكرنا النسب للاطلاع).
- ❖ تكون الآفات العظمية بشكل عام متعلقة **بزيادة تعداد الصفيحات الدموية** واستمرار الأعراض الجهازية
- ❖ الفعالة خلال الستة أشهر الأولى من المرض. (حيث تسوء الآفات العظمية بزيادة الصفيحات واستمرار الأعراض الجهازية)

⁸ عملياً عندما نشاهد انخفاض تعداد الصفيحات عند مرضى داء ستيل ن فكر بحدوث متلازمة تفعيل البالعات (حيث تقوم البالعات بالهجوم على خلايا الجسم). تعريفها باختصار: تعد متلازمة تنشيط البلاعم من المضاعفات المهددة للحياة لعدة أمراض روماتيزمية مزمنة في مرحلة الطفولة. وتحدث بشكل شائع مع التهاب المفاصل اليفعي الجهازية مجهول السبب، تشمل السمات المميزة سريرياً ومخبرياً ارتفاع درجة الحرارة ووظامة الكبد والطحال وتضخم العقد اللمفية وقلة الكريات الشاملة وإصابة الكبد والتخثر المنتشر داخل الأوعية الدموية ونقص فيبرينوجين الدم وفقرت فيبريتين الدم وارتفاع شحوم الدم.

المعالجة (هام*)

- ❖ يحتاج المريض غالباً للاستشفاء من أجل التدبير الأولي كما أن العلاج يعتمد على مخططات خاصة لم يفصل فيها الدكتور ولم يطالب بها.
- ❖ تعتبر **مضادات الالتهاب غير الستيرويدية الخط الأول** في العلاج (أسبوعين حتى 6 أسابيع) هام وفي حال عدم الاستجابة أو الحالة السريرية السيئة نستخدم **الميتيل پردنيزولون الوريدي** (لمدة ثلاثة أيام ثم ننتقل للطريق الفموي) **أو البردنيزون الفموي**: الجرعات للاطلاع
- IV methylprednisolone (30 mg/kg/day), maximum of 1 g/day.
- Oral (1-2 mg/kg/day), maximum of 60 mg/day.
- ❖ يبدو أن حقن الكورتيزون ضمن المفصل ذو فائدة أقل من الأنماط الأخرى.
- ❖ قد يكون لحقن Triamcinolone Hexacetonide وهو ستيروئيد قشري ضمن المفصل فوائد جيدة. سلايد
- ❖ كما أن فائدة الأدوية المعدلة للمرض المفصلي كالميتوتركسات **محدودة**.
- ❖ الأدوية المضادة للعوامل البيولوجية: تكون الاستجابة جيدة وخاصةً Anti-IL1 و Anti-IL6 إضافةً للـ Anti-TNF.

مؤشرات سوء الإنذار سلايد

- ❖ التهاب المفاصل العديد.
- ❖ زيادة الصفيحات.
- ❖ استمرار الحرارة.
- ❖ الحاجة إلى الستيروئيدات خلال أول 6 أشهر من المرض. هام
- ❖ قد ترتبط إصابة الذكور بحدوث عجز أكبر.

قد ترافق الإصابة بالكرة للورك بنتائج أسوأ وكذلك الارتفاع المستمر لـ Fibrin D-Dimer. أرشيف

التهاب المفاصل الأساسي الشبابي قليل المفاصل Oligoarticular Juvenile Idiopathic Arthritis

التعريف (هام*)

- هو عبارة عن التهاب مفاصل **يصيب أربعة مفاصل أو أقل خلال الأشهر الستة الأولى من المرض** (ذكرنا ستة أشهر هنا وذلك لأن التصنيف يختلف عن الإزمان)، ويقسم إلى قسمين:
 - **قليل المفاصل المستمر Persistent Oligoarthritis**: الإصابة لا تتجاوز أربعة مفاصل بعد الأشهر الستة الأولى من المرض. هام
 - **قليل المفاصل الممتد Extended Oligoarthritis**: الإصابة تشمل أكثر من أربعة مفاصل بعد الأشهر الستة الأولى من المرض. هام

الوبائيات (هام* لكن تجاوزها الدكتور لضيق الوقت)

- ❖ تختلف نسبة حدوثه من دراسة إلى أخرى حيث يشكل حوالي **50-80%** من مجموع الأنماط على الأقل في **أمريكا الشمالية وأوروبا**، وذروة حدوثه بين **1-3 سنوات**. هام
- ❖ في **أوروبا وأمريكا الشمالية**: يحدث بنسبة **أكبر عند الإناث 3:1**، وتزداد نسبة حدوث التهاب القميص العضلي الوعائي Uveitis (التهاب العنبة) عند **الإناث المصابات**. هام
- ❖ في آسيا: نسبة إصابة **الذكور** أعلى، والتهاب القميص العضلي الوعائي للعين نادر. سلايد
- ❖ يعتبر هذا النمط كغيره من الأنماط متعدد العوامل الجينية، حيث وجد ترافق مع بعض جينات الصف الثاني لمستضد الكريات البيض الإنساني وخاصةً (HLA-II (DR8, DQ4).

التظاهرات السريرية (هام*)

- ❖ تتميز الستة أشهر الأولى من المرض بحدوث **التهاب بأربعة مفاصل أو أقل بدون أعراض جهازية** (لا يوجد أعراض خارج مفصليّة فيما عدا التهاب القميص العضلي الوعائي "التهاب العنبة"). هام
- ❖ إن أكثر المفاصل إصابةً هي **مفاصل الطرفين السفليين (الركبتين ثم الكاحلين)**، وعلى الأقل في نصف الحالات تكون الإصابة في البدء في مفصل وحيد (إحدى الركبتين). هام
- ❖ يمكن أن يحدث **التهاب القميص العضلي الوعائي** في بداية المرض ويصيب حتى 20% من الأطفال، وعادةً يكون لا عرضياً. هام



إصابة كل من مفصل
الركبة اليسرى والكاحل
الأيسر في النمط قليل
المفاصل



التشخيص التفريقي سلايد

1. في حالة التهاب مفصل وحيد حاد:

- بدء باكر لأحد أمراض الغراء: التهاب مفاصل شبابي قليل المفاصل، التهاب المفاصل المتعلق بالمرتكزات، والتهاب المفاصل الصدافي.
- التهاب مفاصل متعلق بالإنتان: التهاب المفاصل القيحي والتهاب المفاصل الارتكاسي.
- الخبثات: نوروبلاستوما أو لوكميما.
- حمى البحر الأبيض المتوسط أو الناعور.
- رض.

2. في حالة التهاب مفصل وحيد مزمن:

- (a) التهاب المفاصل الأساسي الشبابي JIA: قليل المفاصل أو صدافي أو متعلق بالمرتكزات.
 (b) التهاب الغشاء الزليل.
 (c) الناعور.
 (d) ساركويد.
 (e) التدرن.
 (f) التهاب المفاصل الكاذب.
 (g) متلازمة التناذر المفصلي والجلدي والعصبي الطفلي
 المزمّن CINCA.

الفحوص المخبرية Lab Tests

- ❖ **المشعرات الالتهابية:** تكون طبيعية، ولكن ممكن أن نجد ارتفاعاً خفيفاً إلى معتدل في سرعة التثفل ESR والـ CRP.
- ❖ **تعداد الكريات البيض والصفائح الدموية والخضاب:** طبيعية ← في حال وجود اضطراب فيها يتوجب التفكير بتشخيص آخر.
- ❖ **العامل الرثياني RF وأضداد النوى ANA:** يكون RF سلبي، أما ANA فتكون إيجابية في 65-85% من الحالات وخاصةً عند الإناث المصابات بالتهاب قميص عضلي وعائي مرافق.⁹ هام

تكون الموجودات الشعاعية مشابهة لأنماط التهابات المفاصل الأخرى، إلا أنها أقل شدة عادةً.

العلاج والتدبير Treatment

- ❖ **العلاج الفيزيائي:** بتأمين حركة المفصل والقوة العضلية.
- ❖ **العلاج الدوائي:**
 - مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية NSAIDs: الخيار الأول، ويستخدم عادةً النابروكسين بجرعة 15-20 مغ/كغ/اليوم. تذكير: الجرعات غير مطلوبة
 - يمكن أن يكون الحقن ضمن المفصل للتريامسينولون هيكزاسيتونيد (مركب ستيروئيدي) علاجاً أولياً أو مشاركاً.
 - يمكن اللجوء إلى الميتوتركسات في حال فشل العلاجات السابقة.
 - وفي حال فشله يمكن أن نستخدم مثبطات العامل المنخر للورم Anti-TNF.



⁹ ويكون أشيع نمط من أنماط التهاب المفاصل الأساسي ليحدث التهاب عنبة (إذ أنه يشكل نصف حالات التهاب العنبة).
 بمعنى آخر: إذا جاءنا مريض معه التهاب عنبة ولم نعرف بعد ما نمط التهاب المفاصل الحاصل لديه، يمكن أن نتوقع أن في 50% من الحالات يكون التهاب مفاصل أساسي شبابي قليل مفاصل، وفي 20% من الحالات يكون التهاب مفاصل عديد مفاصل سلبي العامل الرثياني (سيذكر لاحقاً).

التهاب المفاصل الأساسي الشبابي عديد المفاصل Polyarticular Juvenile Idiopathic Arthritis

☞ هو عبارة عن التهاب مفاصل مزمن عند الأطفال يصيب **خمسة مفاصل أو أكثر خلال الأشهر الستة الأولى** من الإصابة. هام

☞ يشكّل 20% من مجمل التهاب المفاصل الأساسي الشبابي ويُصنّف إلى:

- نمط سلبي العامل الرثياني RF-Negative.
- نمط إيجابي العامل الرثياني RF-Positive.

التهاب المفاصل الأساسي الشبابي عديد المفاصل سلبي العامل الرثياني

الوبائيات: (هام*)

☞ يشكل النمط سلبي العامل الرثياني **85% من الالتهاب عديد المفاصل**. هام

☞ يمكن أن يبدأ في أي عمر قبل 16 سنة، مع وجود ذروتين للحدوث:

- الأولى بين 1-3 سنوات.

- والأخرى عند الطفولة المتأخرة والمراهقة.

☞ تصاب **الإناث** أكثر من الذكور بأربعة أضعاف وتزداد النسبة لتصل 10:1 عند من يبدأ المرض لديهم عند المراهقة (في الدورة الثانية). هام

الآلية المرضية والعوامل الجينية: (هام*)

☞ يبدو أن العوامل المسببة غير معروفة ولكن هناك تداخل عوامل متعددة ومعقدة فيما بينها.

☞ ومن هذه العوامل: **العوامل الخارجية والعوامل الجينية** (وعلى رأسها HLA)، إذ:

- لم تلاحظ سيتوكينات متعلقة بالإصابة في الدم أو السائل المفصلي. سلايد

- لكن وُجدت مستويات مرتفعة من IL-17. سلايد

☞ تم إثبات أن النمط سلبي العامل الرثياني أكثر ارتباطاً من الناحية الجينية بالنمط قليل المفاصل من النمط إيجابي العامل الرثياني. هام

التظاهرات السريرية:

تكون الأعراض والإصابة المفصليّة مسيطرةً وتكون المظاهر خارج المفصليّة غير شائعة (بسبب سلبية RF).

1. الأعراض المفصليّة (الشائعة هنا): (هام*)

- غالباً ما تبدأ **بشكل مختل** مع تراكم الإصابة بمفاصل إضافية، ولكن يمكن أن تبدأ بشكل حاد.

- تترافق مع **تورمات ويبوسة صباحية**.

- يكون التهاب المفاصل **ممض أو غير مؤلم**.
- يمكن أن نلاحظ في المفاصل المصابة **حرارة موضعية** ولكن لا تكون متوترة أو حمراء.
- المفاصل التي قد تصاب:
 - تعتبر **الركبتين والمعصمين والكاحلين** من المفاصل التي تصاب بشكل شائع.
 - كما يمكن أن تصاب **المفاصل الصغيرة لليدين والقدمين**¹⁰ في المراحل الباكرة أو المتأخرة من المرض، وأشيعها إصابة المفاصل المشطية السلامية الثاني والثالث، والمفاصل بين السلامية القريبة، ونادراً ما تصاب المفاصل بين السلاميات البعيدة.
 - قد يصاب **المفصل الفكّي الصدغي** خلال سير المرض (بنسبة أكبر مما هي عليه بالنمط إيجابي العامل الرثياني RF) وينتج عنه صغر وتراجع بالذقن "كما في الصورة جانباً وهي لطفلة عمرها 12 سنة".
 - أما **إصابة العمود الرقبي** فهي غير شائعة في المراحل الباكرة من سير المرض.
 - وبشكل عام في النمط سلبي العامل الرثياني تعميل المفاصل المصابة لأن تكون **أقل عدداً** كما أنّ نموذج الإصابة **غير متناظر** أكثر مما هو عليه في النمط إيجابي العامل الرثياني. هام
 - يصاب الورك في 20% من الحالات في بدء المرض، والعلامات الشعاعية لإصابة مفصل الورك هي أكثر احتمالاً في النمط سلبي العامل الرثياني. سلايد
 - قد تحدث الإصابة بشكل التهاب جاف في الغشاء الزليل Dry Synovitis. سلايد



2. التظاهرات الجهازية:

- غير اعتيادية في هذا النمط (لسلية الـ RF).
- ولكن يمكن أن تتضمن التعب وفشل النمو، ونادراً ما يحدث ارتفاع بالحرارة (وفي هذه الحالة تكون خفيفة).

3. التظاهرات خارج مفصليّة:

- **التهاب القميص العضلي الوعائي Uveitis:**
 - يحدث **التهاب العنبة المزمن اللاعراضي** في 15-20% من الحالات.
 - يشكل هذا النمط 20% من أسباب التهاب القميص العضلي الوعائي المُسبَّب بالتهاب المفاصل الأساسي الشبابي بالمجمل (يأتي بالمرتبة الثانية بعد النمط قليل المفاصل الذي يشكل 50% من الأنماط التي تسبب التهاب القميص العضلي الوعائي)،
 - هذا وتترافق الإصابة به **بالبدء بالعمر الباكر وإيجابية أضداد النوى ANA**.

¹⁰ إصابة المعصمين والمفاصل الصغيرة باليدين أقل حدوثاً مما هي عليه بالنمط إيجابي العامل الرثياني كما سيبر معنا.

- العقيدات تحت الجلد Subcutaneous Nodules: نادرة في هذا النمط (أقل من 1%).
- ومن غير النموذجي ترافق هذا النمط مع المرض القلبي والرئوي.

التشخيص التفريقي:

1. **أمراض الغراء الأخرى:** الذئبة الحمامية والتهاب المفاصل المتعلق بالتهاب المراكز وصلابة الجلد...
2. **الإنتان:** التهاب المفاصل القيحي (نادراً ما يكون متعدد)، الارتكاسي والحمى الرئوية...
3. **الخبثات:** خاصةً الابيضاض اللمفاوي الحاد.
4. **أمراض التهابية أخرى:** مثل أمراض الأمعاء الالتهابية، الساركويد، فقر الدم المنجلي وأمراض أخرى نادرة.

الفحوص المخبرية Lab Tests:

1. المشعرات الالتهابية:

- يحدث ارتفاع خفيف في سرعة التثفل والبروتين الارتكاسي CRP.
- يمكن أن نجد ارتفاعاً في الكريات البيض والصفائح.
- فقر دم ناقص الصبغ سوي الحجم في سياق الالتهاب المزمن.

2. الأضداد الذاتية: (هام*)

- يكون العامل الرثياني RF غائباً.
- أضداد (Anti-CCP) Anti-citrullinated peptide/protein antibodies: قد تكون إيجابية بنسبة 0 - 17% عند الأطفال المصابين بهذا النمط.
- أضداد النوى ANA: تكون إيجابية تقريباً في **نصف الحالات**، ويبدو أن إيجابية أضداد النوى (بغض النظر عن نمط البدء لالتهاب المفاصل) تميّز مجموعة متجانسة تتميز ب: هالم
 - ➔ البدء الباكر.
 - ➔ سيطرة الإناث.
 - ➔ التهاب المفاصل غير المتناظر.
 - ➔ زيادة الخطورة للإصابة بالتهاب القميص العضلي الوعائي المزمن (تذكر من مادة العينية أن اهماله يسبب العمى).

ملاحظات: (هام*)

- ✍ نلاحظ هنا التشابه مع الالتهاب قليل المفاصل من ناحية أضداد النوى التي تجعل الإنذار سيئاً نظراً لتظاهرها بتخرّب مفصلي.
- ✍ كما لوحظ أيضاً ترافق الالتهاب قليل المفاصل الممتد مع نمط معين من الـ HLA مماثل لما هو عليه في الالتهاب عديد المفاصل سلبي الـ RF لذلك تجرى محاولات الآن لتصنيف الـ JIA تبعاً لأضداد النوى والعامل الرثياني و الـ ACPA بعيداً عن عدد المفاصل المصابة.

3. فحص السائل المفصلي (غير هام):

- يبدي تفاعل التهابي غير نوعي.

الفحوص الشعاعية:

- ↳ تظهر الصور البسيطة صغر وتناقص المسافة المفصالية التي تترقى مع الوقت.
- ↳ أما التآكلات وشذوذات النمو تظهر في مراحل متقدمة.

العلاج:

1. العلاج الدوائي:

- قد تكون المعالجة المبدئية **بمضادات الالتهاب غير الستيرويدية** ملائمة.
- عند فشل الـ NSAIDs، يمكن اللجوء إلى **الميتوتركسات** (لوحدها أو بالمشاركة مع الـ NSAIDs)، ويستخدم **الهيدروكسي كلوروكين** كعلاج مرافق مع الميتوتركسات.
- **الوفلونوميدي Leflunomide** قد يكون خياراً جيداً في المرضى غير المستجيبين للميتوتركسات أو في حال عدم تحمله.
- **الأدوية المضادة للـ TNF** فعالة وتستخدم عند فشل العلاجات السابقة.
- الستيروئيدات القشرية مهمة بالحقن المفصلي (تريامسينولون هيكزاسيتونيد)، ومحدودة الدور جهازياً.

2. العلاج الفيزيائي:

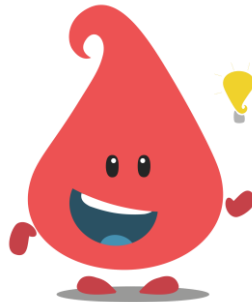
له أهمية في هذا النمط.

3. الجراحة: سلايد

قلّ دورها بسبب فعالية العلاج الدوائي.

سير المرض والإنذار: سلايد

- ↳ مرض مزمن قد يستمر لسنوات وعقود.
- ↳ فقط في 25% من الحالات يحدث شفاء عفوي بعمر 16 سنة.
- ↳ قد يستمر بشكل التهاب مفاصل فعال ومستمر.
- ↳ هناك مراضة مهمة وإعاقة وظيفية عند معظم الأطفال المصابين.





تشوه عروة الزر في الأصابع 4 و 5

- تشوه عروة الزر Boutonnière ورقبة البجعة (عنق الوزة) Swan neck بالأصابع .
- تتضمن التشوهات في القدم: روح إبهام القدم، إصبع القدم المطرقية.

2. التظاهرات الجهازية:

- يمكن أن يحدث التعب ونقص الوزن أثناء المرض الفعال.
- تكون الحرارة نادرة ولا يحدث الطفح.

3. التظاهرات خارج مفصالية:

- نادراً ما تحدث (باستثناء العقيدات تحت الجلد)، وتشمل:
 1. العقيدات تحت الجلد.
 2. تناذر فيلتي Felty syndrome¹².
 3. التهاب القميص العضلي الوعائي.
 4. الإصابة القلبية والرئوية.
 5. التهاب الأوعية (نادر).

العقيدات تحت الجلد (الرثيانية) Subcutaneous Nodules: (هام*)



- ✍ أكثر التظاهرات خارج المفصالية شيوعاً (حوالي 30٪ من الحالات خلال السنة الأولى من المرض).
- ✍ وهي عبارة عن عقيدات قاسية متحركة غير مؤلمة (إلا إذا تم ضغطها على العظم أو النسيج تحتها).
- ✍ أكثر ما تحدث هذه العقيدات في أماكن الضغط، البروزات العظمية، على أعماد الأوتار الباسطة، وتر آشيل وأخمص القدم.
- ✍ قد تدل على إنذار سيء.

التشخيص التفريقي:

- ✍ هناك عدة أمراض يكون العامل الرثياني فيها إيجابياً وتدخل بالتشخيص التفريقي، مثل:
 - أمراض النسيج الضام (على رأسها الذئبة الحمامية).
 - التهاب المفاصل الارتكاسي.
 - الحالات الإنتانية: كالحمى الرئوية والتدرن والتهاب الشغاف تحت الحاد.

¹² This disorder is generally defined by the presence of three conditions: rheumatoid arthritis (RA), an enlarged spleen (splenomegaly) and a low white blood cell count (neutropenia).

الاستقصاءات المخبرية:

1. المشعرات اللتهابية:

مشابهة لما هي عليه في النمط سلبي العامل الرثياني.

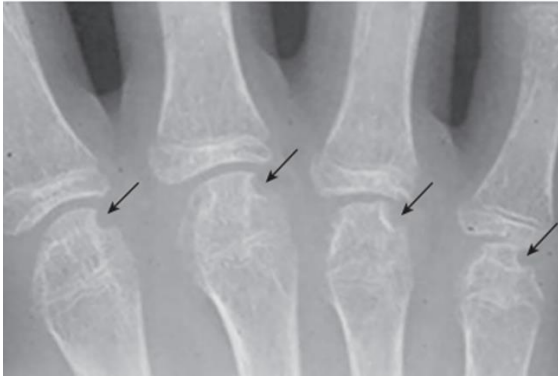
2. الأضداد الذاتية:

- **العامل الرثياني RF:** يجب أن يكون إيجابياً في اختبارين متتاليين بفاصل 3 أشهر خلال الأشهر الستة الأولى من المرض، (كلام الدكتور: وعملياً يجب أن يكون مرتفعاً بشكل مستمر وبقيم عالية).
- **أضداد النوى ANA:** إيجابية بنسبة 42-56% من الحالات (وردت أيضاً 80%).
- **ACPA:** تواجهه في هذا النمط أكثر بكثير من الأنماط الأخرى 57-90% (وسطياً 74%)، وترتبط قيمه مع شدة الإصابة المفصالية وظهور التآكلات (كما هو عند البالغين).

3. تحليل السائل المفصلي:

غير مختلف كثيراً عن الأنماط الأخرى وليس نوعياً.

الفحوص الشعاعية:



التآكلات العظمية عند طفلة مصابة

يحدث ضيق المسافة المفصالية والتآكلات العظمية

والغضروفية خلال السنتين الأوليتين من المرض وبشكل أكثر من الأنماط الأخرى (سلايد: التآكل وخسارة الغضروف أكثر شيوعاً في النمط إيجابي RF).

قد يلاحظ تحت خلع في المفصل الفهقي المحوري C1-C2 (بنسبة 36%). سلايد

العلاج:

يجب بدء العلاج فوراً وبعنف بسبب سوء إنذار هذا النمط:

فعند التشخيص يتم البدء **بمضادات الالتهاب غير الستيرويدية NSAIDs** مع أحد **معدلات المرض**

الروماتيزمي (DMARD) في نفس الوقت (يعتبر الميتوتركسات¹³ الخيار الأول، والفلونوميدي كبدلي).

من العلاجات الأخرى المرافقة التي تضاف للعلاج في حال عدم تحقيق استجابة تامة بالأدوية السابقة:

- حقن الستيروئيد ضمن المفصل في بعض الحالات.
- وكذلك استخدام الجرعات الفموية المنخفضة من البردنيزون في البدء حتى يبدأ مفعول معدل المرض الروماتيزمي DMARD.

في حال فشل الاستجابة على العلاج بعد 3-6 أشهر ← ننتقل إلى العلاج البيولوجي.

¹³ سلايد: ويمكن مشاركته مع الهيدروكسي كلوروكين.

التهاب المفاصل الأساسي الشبابي - النمط الصدافي Juvenile Psoriatic Arthritis

☞ هو عبارة عن التهاب مفاصل مع صداف، أو التهاب مفاصل مترافق مع اثنين على الأقل مما يلي:

- التهاب أصابع Dactylitis.
- أظافر منقطة أو انحلال أظافر Nail pitting or Onycholysis.
- صداف عند أحد أقارب الدرجة الأولى.



انحلال الظفر



التهاب الإصبع



تنقط الظفر

يجب استبعاد تشخيصه عند وجود أي مما يلي

- ☞ إيجابية HLA-B27 عند ذكر ظهرت عنده الأعراض بعد عمر 6 سنوات.
- ☞ وجود التهاب فقار مقسط، أو التهاب مفاصل باعتلال المراكز، أو التهاب المفصل العجزي الحرقفي في سياق أدواء الأمعاء الالتهابية، أو التهاب المفاصل الارتكاسي، أو التهاب عنبة أمامي حاد، أو وجود قصة لأحد هذه الأمراض عند أحد أقارب الدرجة الأولى.
- ☞ إيجابية العامل الرثياني باختبارين بفاصل 3 أشهر. ☞ وجود التهاب مفاصل بدئي شبابي جهازي.

التهاب المفاصل المتعلق بالتهاب مرتكزات الأوتار (هام* ولم يذكرها الدكتور) Enthesitis-related Arthritis (ERA)

☞ هو عبارة عن التهاب مفاصل مع التهاب مرتكزات أوتار.

☞ أو التهاب مفاصل، أو التهاب مرتكزات مع اثنين أو أكثر مما يلي:

- إيلام بالمفصل الحرقفي العجزي و/أو ألم قطني عجزي التهابي.
- وجود HLA-B27. هام
- قصة عائلية لمرض مترافق مع HLA-B27.
- التهاب قميص عضلي وعائي أمامي عرضي حاد.
- بدء التهاب مفاصل عند ذكر بعد السادسة من عمره.

بعد أن انتهينا من الحديث عن التهاب المفاصل الأساسي الشبابي بالتفصيل نتقل للحديث عن تناذرات الأمراض الالتهابية الوراثية..

تناذرات الأمراض الالتهابية الذاتية الوراثية¹⁴ HEREDITARY AUTOINFLAMMATORY SYNDROMES

مقدمة

تعتبر الحرارة أحد أكثر العلامات السريرية شيوعاً في الأمراض عند الأطفال.
تأتي أغلب النوب بشكل حاد ولفترة قصيرة وبسبب إنتان في الطرق التنفسية العلوية.
تكون الأسباب الإنتانية على رأس الأسباب عندما تستمر الحرارة لفترة تصل إلى 2-3 أسابيع، ولكن عند نفي الأسباب الإنتانية الحادة والمزمنة يجب التفكير بالأسباب الغرائبية والخبثات كتشخيص تفريقي.
هناك مجموعة من الأمراض التي تتصف بنوب من الحرارة مع أعراض أخرى غير إنتانية متكررة بفترات محددة وتبقى لمدة معينة، ويكون الطفل بدون أعراض سريرية بين النوب، وتدعى **بتناذرات الحمى الدورية Pediodic Fever Syndrome**، وجميع هذه الأمراض لها طبيعة التهابية.

تعريف الأمراض الالتهابية الذاتية الوراثية

إن عبارة التهابي ذاتي استخدمت لوصف مجموعة من الأمراض المتميزة بهجمات من الالتهاب غير المحرصة بدون وجود أضداد ذاتية أو مستضدات نوعية للخلايا التائية المميزة للأمراض المناعية الذاتية، ولدينا في الجدول النماذج الوراثية لهذه التناذرات:

النموذج الجسدي المقهور	النموذج الجسدي القاهر
حمى البحر الأبيض المتوسط (FMF)	التناذر الدوري المترافق مع مستقبل عامل نخرة الورم TNF receptor-associated periodic syndrome (TRAPS)
فرط الغلوبولين المناعي د المترافق مع تناذر الحمى الدورية (HIDS)	التناذر الالتهابي الذاتي للبرد العائلي (FCAS)
عوز مضاهي مستقبل الأنترلوكين-1 (DIRA)	تناذر ميكل-ويلز Muckle-wells syndrome (MWS)
عوز مضاهي مستقبل الأنترلوكين-36 (DITRA)	التناذر المفصلي والجلدي والعصبي الطفلي المزمن Chronic Infantile neurological and cutaneous (CINCA) syndrome
	نقص العدلات الدوري (CN)
	تناذر العد وتقيح الجلد المواتي والتهاب المفاصل القيصي (PAPA) ¹⁵

¹⁴ تشمل الأمراض الالتهابية الذاتية أمراض أخرى عديدة كالنقرس، داء ستيل، وداء بهجت. ويعتقد أنها لا تقتصر على الوراثة المنديلية فقط وإنما متعددة

العوامل Polygenic origin.

¹⁵ كلام الدكتور: كلهن تابعين لطفرة وحدة في جين CIAS1.

❖ أما تناذرات الحمى الدورية الوراثية فهي مجموعة من الاضطرابات وحيدة الجين¹⁶ تتظاهر **بحرارة متقطعة** مع التهاب (انتبه: ليست حرارة مستمرة*)، وتعتبر حمى البحر الأبيض المتوسط الأكثر شيوعاً بينها.

ملاحظات: كلام الدكتور وغير مذكور بالنوطة

تختلف التناذرات عن بعضها بالخلل المورثي أو الأعراض أو الانتشار وغيرها.. ولن نفصل فيها.
يصيب TRAPS أية مجموعة عرقية بخلاف FMF، نسبة تطور النشواني هي 10% في TRAPS و25% في MWS، وغير شائع في FCAS. بينما يختلف ذلك في FMF بحسب المورثة والجنس والقصة العائلية ومطاوعته للعلاج وسكنه ونمط الأميلويد..

حمى البحر الأبيض المتوسط¹⁷ Familial Mediterranean Fever

❖ تعتبر FMF التناذر الالتهابي الذاتي وحيده الجين الأكثر شيوعاً والذي ينتج عن طفرات **جسدية متجسبة** في الموقع MEFV المتوضع على الصبغي 16. هام

التظاهرات السريرية هام

تحدث النوبة الأولى خلال الطفولة أو المراهقة مع سيطرة خفيفة للذكور.
يمكن للهجمات أن تدوم من 12 حتى 72 ساعة¹⁸ والتي تتضمن التهاباً يصيب البيروتوان أو الجنب أو المفاصل أو الجلد وأحياناً بالترافق فيما بينها.
ويبقى المريض بين النوب لاعرضياً لعدة أيام أو أشهر.
عند الأطفال ممكن أن تكون **الحرارة*** العرض الوحيد رغم أن بقية الأعراض تتطور مع الوقت. فكرة هامة

الأعراض البطنية*: لم يفصل الدكتور بأي منها وإنما اكتفى بالعناوين (لا البطنية ولا الصدرية الخ)

❖ تترافق غالباً مع الحرارة، وتتراوح من عدم ارتياح خفيف إلى ألم شديد ودفاع، وقد يكون معمماً أو موضعياً ويقلد أحياناً التهاب الزائد الدودية الحاد.
❖ الإمساك أشيع من الإسهال.

الأعراض الصدرية*:

❖ بشكل عام: ألم جنبي وحيده الجانب مع نقص بأصوات التنفس.
❖ بشكل أقل شيوعاً: قد نجد انصباب جنبي خفيف.

16 حتى الآن تعتبر حمى البحر الأبيض المتوسط وحيده الجين (جسدي مقهور) ولكن يعتقد بوجود جين آخر مسبب للمرض (وهو أليل واحد ولكن يتصرف ك أليل قاهر) ولا توجد دراسات كافية حتى الآن..

17 له ارتباط شديد بالعرق فهو أكثر انتشاراً عند الأتراك ثم الأرمن والعرب واليهود والإيطاليين (أي المناطق حول البحر الأبيض المتوسط).

18 ويوجد حالات دامت الهجمة فيها 6 ساعات وأخرى دامت فيها حوالي أسبوع.

محتوى مجاني غير مخصص للبيع التجاري

التظاهرات المفصالية:

- ✦ شائعة وممكن أن تكون التظاهرة الأولى للمرض عند الأطفال.
- ✦ تكون الآلام المفصالية* أشيع من التهاب المفاصل.
- ✦ يكون التهاب المفاصل عند الكبار عادةً وحيد المفصل رغم أنه عند الأطفال يمكن أن يصيب عدة مفاصل بشكل متناظر أو غير متناظر مع ألم وانصباب غزير.

الألم العضلي:

- ✦ تظاهرة كلاسيكية، وعادة غير شديد.
- ✦ يبدأ في الطرفين السفليين بعد جهد عضلي غالباً في المساء، يدوم من عدة ساعات إلى 2-3 أيام.
- ✦ وقد يحتاج إلى العلاج بمضادات الالتهاب غير الستيرويدية.
- ✦ ويعدّ الألم العضلي الحراري¹⁹ المطول تظاهرة غير شائعة، تتطلب علاجاً بالكورتيزون.

الموجودات الجلدية: ذكرها الدكتور (أقل شيوعاً من الإصابة المصلية والمفصالية)



- ✦ أشيعها الطفح الحمامي الشبيه بالحمرة rash erysipeloid erythematous ^{هام} على ظهر القدم أو الكاحل أو الأطراف السفلية*.
- ✦ ويشخص خاطئاً على أنه التهاب نسيج خلوي، ولكن نميز بينهما أن الطفح ينكس عادة بينما التهاب النسيج الخلوي من النادر أن ينكس. كلام الدكتور

الموجودات المخبرية

- ✦ لا يوجد اختبارات نوعية لـ FMF.
- ✦ خلال الهجمات تكون تفاعلات الطور الحاد مثل: البروتين الارتكاسي C (CRP) والأميلويد المصلي A (SAA) والمتممة مرتفعة.
- ✦ كما يلاحظ ازدياد بتعداد الكريات البيض وسرعة التثفل بشكل شائع.

ملاحظات

- ✦ الفيبرينوجين ليس اختباراً نوعياً وارتفاعه غير ملازم للتشخيص فهو بروتين ارتكاسي كغيره من البروتينات.
- ✦ إن استمرار الارتفاع ببروتينات الطور الحاد المصلية قد تكون عاملاً منذراً لحدوث الأميلوز (النشواني Amyloidosis) الجهازية الأكثر أهمية بين عقابيل (اختلاطات) المرض.
- ✦ قد يوجد في القصة المرضية للطفل قصة استئصال زائدة (وذلك بسبب التفسير الخاطئ للألم البطني عنده).

¹⁹ Protracted febrile myalgia is a vasculitic condition characterized by severe myalgia, fever, abdominal pain, diarrhea, and arthralgia/arthritis episodes lasting 4-6 weeks. Symptoms typically resolve with corticosteroid treatment.

التشخيص

يعتمد التشخيص السريري لحمى البحر الأبيض المتوسط على:

1. وجود نوب من الحرارة (3 نوب أو أكثر) المعاودة القصيرة (12-72 ساعة).
2. تظاهرات بطنية أو صدرية أو مفصالية أو جلدية بدون سبب انتاني مميز.

بينما يدعم التشخيص كل من:

- ✧ الأصل العرقي والقصة العائلية الإيجابية.
- ✧ والبدء قبل سن العشرين.
- ✧ الاستجابة للعلاج بالكولشيسين.^{هام}

ملاحظات هامة:

أصبح الاختبار الجيني ذو قيمة تشخيصية إلى جانب التشخيص السريري في بعض المناطق بالعالم، ولكنه حتى الآن **لم يعتبر معياراً** ضمن مختلف معايير التشخيص الموضوعية. (لا يعتمد التشخيص عليه*)
 إن تفسير الاختبار الجيني أكثر تعقيداً من أن يتم اعتباره وراثية جسدية مقهورة بسيطة، فقد يكون هناك جين آخر (يتصرف كأليل قاهر)، وعلى هذا الأساس لا يمكن استبعاد التشخيص بناءً على اختبار جيني سلبي.^{هام}

معايير Tel-Hashomer لتشخيص FMF²⁰ غير مطلوبة

المعايير الكبرى	المعايير الصغرى
<ul style="list-style-type: none"> • نوب من الحرارة المتكررة مع التهاب المصلية. • الداء النشواني نمط AA بدون وجود سبب آخر له. • الاستجابة على علاج الكولشيسين. 	<ul style="list-style-type: none"> • نوب من الحرارة المتكررة فقط. • طفح شديد الحمرة. • قصة عائلية إيجابية.
التشخيص المؤكد يتطلب 2 من المعايير الكبرى أو معيار كبير ومعايير من المعايير الصغرى	

المعالجة:^{هام}

يملك العلاج بالكولشيسين فعالية عالية للوقاية من النوب الحرارية والأميلوز الجهازى، وهو دواء **آمن** عند الأطفال حيث يستخدم مدى الحياة حتى الآن*. (لا يسبب الكولشيسين العقم)
 في حال فشل العلاج بالكولشيسين (يحتاج 3-6 أشهر ليحدث الاستجابة كلام الدكتور) يمكن استخدام **مثبطات الأنترلوكين - 1**. * (وليس مثبطات انتروكين - 6)

²⁰ عرض الدكتور المعايير التركيبية لتشخيص FMF وتتضمن: (1) حرارة إبطية < 38 من 6-72 ساعة. (2) ألم بطني < 3 هجمات. (3) ألم صدري جنبي. (4) التهاب مفاصل. (5) قصة عائلية إيجابية. ويكفي 2 من 5 معايير للتشخيص. (غير مطلوب)

التهابات الأوعية Vasculitis

- ✎ يشير تعبير التهاب الأوعية "Vasculitis" إلى وجود التهاب بجدار الوعاء الدموي.
- ✎ ويمكن أن تسيطر العدلات أو الأيوزينات أو الوحيدات في الارتشاح الالتهابي.
- ✎ أما الالتهاب ما حول الأوعية "Perivascularitis" فهو التهاب حول الجدار الوعائي بدون إصابة الجدار.

تصنيف التهابات الأوعية عند الأطفال

هنالك عدة تصنيفات، سنعرض التصنيف الذي يعتمد على حجم الأوعية المصابة بشكل مسيطر:

1. التهاب الأوعية الضخمة بشكل مسيطر:

التهاب الشرايين لتاكياسو.

2. التهاب الأوعية متوسطة الحجم بشكل مسيطر:

التهاب الشرايين العقد الطفلي - التهاب الشرايين الجلدي - داء كاوازاكي.

3. التهاب الأوعية الصغيرة بشكل مسيطر:

هناك الحبيبيومي مثل: فيغنر Wegener granulomatosis وتناذر Churg-Strauss، وهناك كذلك غير الحبيبيومي مثل: التهاب الأوعية المجهرية، وفرقرية هينوخ شونلاين، والتهاب الأوعية الكاسر للبيض الجلدي المعزول، والتهاب الأوعية الشروي بنقص المتممة.

4. التهابات الأوعية الأخرى:

مثل داء بهجت، التهاب الأوعية الثانوي للإنتان (مثل التهاب الكبد B) والخباثات والأدوية، التهاب الأوعية المترافق مع أدواء النسيج الضام المختلط، التهاب الأوعية المعزول بالجهاز العصبي المركزي، تناذر كوغان Cogan syndrome، وأخيراً غير المصنف.

✎ ولتشخيص التهاب الأوعية هناك مظاهر سريرية ومخبرية تقترح ذلك:

أولاً: المظاهر السريرية

- ✎ الحرارة، ونقص الوزن، والتعب من مصدر غير معروف.
- ✎ آفات جلدية: فرقرات مجسوسة، أو شري ثابت، أو تزرق شبكي، أو عقيدات، أو تقرحات.
- ✎ آفات عصبية: صداع، أو التهاب أعصاب وحيد متعدد، أو آفات عصبية مركزية موضّعة.
- ✎ آلام مفصلية أو التهاب مفاصل، آلام عضلية أو التهاب عضلات، التهاب مصليات.
- ✎ فرط توتر شرياني، بيلة دموية، قصور كلوي.
- ✎ ارتشاحات أو نزف رئوي.
- ✎ احتشاء عضلة قلبية أو اضطراب نظم.

ثانياً: المظاهر المخبرية

- ✦ زيادة معدل سرعة تشغل الكريات الحمر (ال-ESR)، وارتفاع مستوى البروتين الارتكاسي (ال-CRP).
- ✦ زيادة تعداد الكريات البيض، فقر دم، زيادة تعداد الصفيحات.
- ✦ ارتفاع إيوزينات.
- ✦ ارتفاع عامل فون ويلبراند.
- ✦ أضداد سيتوبلاسمية مضادة للعدلات
- ✦ ارتفاع عامل فون ويلبراند
- ✦ راصات باردة بالدم.
- ✦ معقدات مناعية جائلة.
- ✦ بيلة دموية.
- ✦ وسندرس أشيع التهابات الأوعية عند الأطفال، وهي: فرغرية هينوخ شونلاين، وداء كاوازاكي.

فرغرية هينوخ شونلاين Henoch-Schönlein purpura هام

- ✦ تعتبر فرغرية هينوخ شونلاين أحد أشيع التهابات الأوعية عند الأطفال.
- ✦ وتتميز ب: هام

- 1) فرغرية بدون نقص صفيحات (إصابة جلدية*).
- 2) التهاب مفاصل* وآلام مفصالية.
- 3) ألم بطني* ونزف هضمي إضافة لإقياءات وانغلاف أمعاء.
- 4) والتهاب ككب وكلية*.

✦ إن الثلاثي التشخيصي: **الطفح الفرغري، والتهاب المفاصل، والشذوذات بفحص البول.**

✦ وصف من قبل شونلاين عام 1837م، بينما وصف هينوخ تشارك **الطفح الفرغري مع الألم البطني** المترافق بإسهال مدمى، **والبيلة البروتينية** عام 1874م.

✦ وقد وضعت معايير لتشخيص الفرغرية في عام 2010م وتتطلب: **فرغريات مجسوسة** (ولا تزول بالضغط) مسيطرة على الطرفين السفليين ويمكن أن تظهر على الطرفين العلويين **كمعيار إلزامي*** (الصورة إلى



الأسفل)، إضافة لوجود **واحد على الأقل** من المظاهر الأربعة التالية*:

- ألم بطني معمم.
- التهاب مفاصل أو آلام مفصالية.
- خزعة تظهر التهاب أوعية كاسر للبيض بشكل نموذجي، أو التهاب ككب وكلية منمي مع سيطرة الأمينوغلوبولين A (IgA).
- إصابة كلوية (بيلة دموية و/أو بيلة بروتينية).

ملاحظة:

وإضافةً للتظاهرات الجلدية والهضمية والمفصالية والكلوية، هناك تظاهرات أقل شيوعاً ولا تدخل ضمن معايير التشخيص مثل الإصابة العصبية ومنها: التهاب أوعية الجهاز العصبي المركزي المعزول والاختلاج والسبات والنزف وتناذر غيلان بارييه والرنح واعتلال الأعصاب المحيطي والمركزي، والإصابة العينية، والإصابة الرئوية كذات الرئة الخلالية، والنزف، إضافة إلى الألم والتورم الصفني الشائع نسبياً.

المعالجة

- المعالجة داعمة (لأنه مرض محدد لذاته غالباً خلال أسبوعين أو ثلاثة) مع الإبقاء على إمامة وتغذية وتوازن شاردي جيد، وتسكين الألم (بشكل خاص استخدام الأسييتامينوفين)، وضبط الضغط الشرياني في حال اضطرابه.
- لا يعد استخدام الكورتيزون **مستطياً** في: x الإصابات الجلدية العادية و x الإصابة المفصالية البسيطة رغم تحسن الأعراض عليه وإنما نستعمل أسييتامينوفين و NSAID، وإنما له بعض الاستطبابات المحددة مثل: هام
 - الإصابة الهضمية الشديدة والنزف الهضمي بشكل خاص. (3) التهاب الخصية.
 - الإصابة الجلدية مع تقرحات. (4) الإصابة العصبية.
- أما الإصابة الكلوية المترقية فلها علاجها الخاص، ولا يقي استخدام الكورتيزون الباكر من تطور الإصابة الكلوية اللاحقة حسب عدة دراسات حتى الآن.
- أضاف الدكتور أنه في حال الإصابات المفصالية والتورمات الشديدة يمكن حينها استعمال الكورتيزون.

داء كاوازاكي Kawasaki Disease هام

- ❖ يعتبر داء كاوازاكي أيضاً أحد أشيع التهابات الأوعية عند الأطفال.
- ❖ ويملك هذا المرض احتمالية تطور اختلاطات شديدة، وإمراضية وحتى نسبة وفيات واضحة.
- ❖ ولكن العلاج المبكر يقي من هذه الاختلاطات (أمهات دم وإصابة قلبية)، ومن هنا تأتي أهمية التشخيص الباكر.
- ❖ إن داء كاوازاكي عبارة عن التهاب أوعية محدد لذاته عادةً، وبسبب غير معروف.

المعايير السريرية:

- أما تشخيص المرض فيعتمد على مجموعة من المعايير السريرية وهي:
 - 👉 **حرارة مستمرة لـ 5 أيام*** أو أكثر (4 أيام في حال زوال الحرارة على الأمينوغلوبولين الوريدي (IVIG) مع **أربعة** على الأقل من العلامات السريرية التالية غير المفسرة في سياق مرض آخر:

1. احتقان ملتحمة ثنائي الجانب.

2. تبدلات بالغشاء المخاطي* الفموي والأنفي تتضمن واحداً أو أكثر مما يلي:

شفاه مشققة و/أو محتقنة، لسان فريزي، احتقان بالبلعوم.

3. تبدلات بالأطراف المحيطية تتضمن:

حمامى و/أو وذمة على ظهر اليدين والقدمين (الطور الحاد)، وظهور تقشرات حول الأظافر (طور النقاهة).

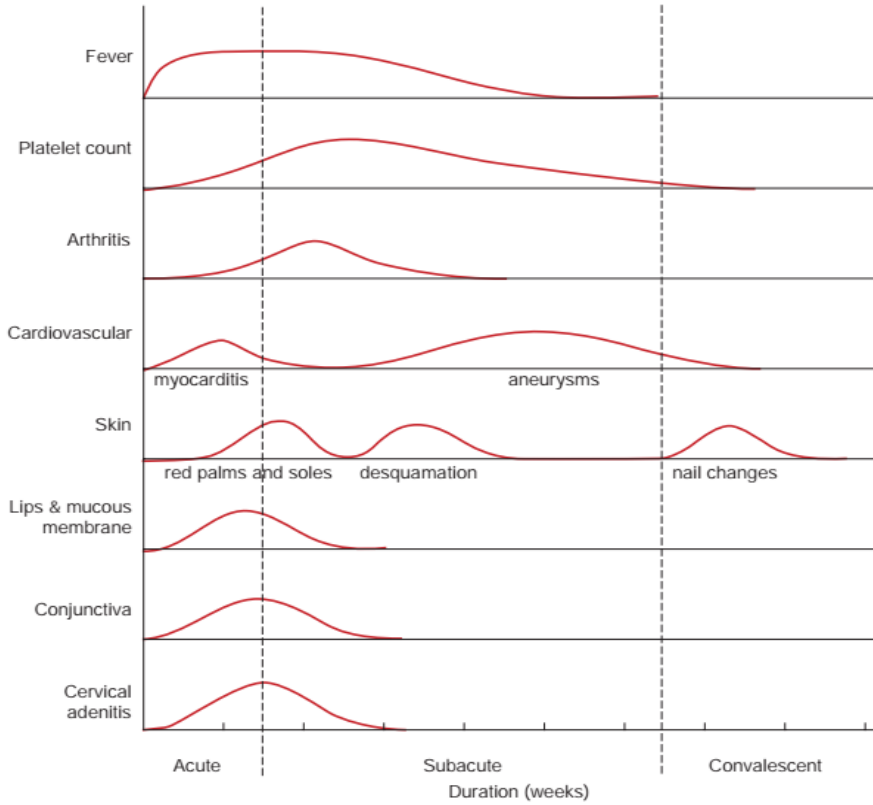
4. طفح متعدد الأشكال*.

أول ما يظهر على الجذع، غير حويصلي.

5. ضخامة عقد بلغمية رقبية على الأقل واحدة منها < 1.5 سم*.

ملاحظتان:

كما يعتبر التهاب الأوعية الإكليلية علامة مؤكدة لكawasaki، لكن بالطبع لا ننتظر حدوثها حتى نشخص، والمرضى الذين لا يحققون المعايير السابقة يصنفون تحت اسم داء كاوازاكي غير التام أو غير النموذجي. يتفرق عن داء ستيل بأن مريض كاوازاكي يبدي طوال الوقت مظهر التعب وعدم الراحة.



تذكر أن لداء كاوازاكي عدة أطوار، يمثلها المخطط المجاور، إذ لا تظهر جميع التظاهرات السريرية معاً بنفس الوقت، لاحظ مثلاً أن أمهات الدم الإكليلية لا تتطور في الطور الحاد الإصابة هام، وكذلك ارتفاع الصفائح لا يحدث قبل الأسبوع الثاني عادةً، كما يتأخر ظهور التقشرات الجلدية (تذكر أن هذه المظاهر الثلاثة تتبع للطور تحت الحاد من المرض).



لاحظ إلى اليسار مظهر الشفاه المشققة بشكل عمودي والمتوذمة والمحمرة، وإلى اليمين اللسان الفريزي.



لاحظ إلى اليمين الطفح متعدد الأشكال ومظهر الطفل المريض، ولاحظ إلى اليسار التقشرات الجلدية. النهاية * *

