

جلد ۱۹

مجموعه سوالات

بر اساس هفتری ۲۰۲۲

پاتولوژی بالینه

با طبقه‌بندی موضوعی و پاسخ تشریحی
فصل‌های ۵۳ و ۵۴

آزمون‌های ارتقاء و بوردر رشته پاتولوژی، علوم آزمایشگاهی
و رشته‌های گروه علوم پزشکی وزارت بهداشت

ترجمه و نگارش
دکتر مهسا ضیائی اردستانی
متخصص پاتولوژی

6	 مقدمه
Clinical and laboratory evaluation of systemic autoimmune	فصل 53
9	Rheumatic diseases
144	 Vasculitis فصل 54
219	 فهرست منابع

به نام خدا

مقدمه

مجموعه پیش رو شامل سوالات مرتبط با رشته پاتولوژی، زیر شاخه پاتولوژی کلینیکال (Clinical pathology & laboratory medicine) می باشد که بر اساس کتاب Henry's Clinical diagnosis and management by laboratory methods (24th edition) مورد طبقه بندی موضوعی به شکل سطر به سطر قرار گرفته است. در نگارش این کتاب از آزمون های ارتقاء و ورود رشته پاتولوژی، دوره های تکمیلی علوم آزمایشگاهی و برخی آزمون های وزارت بهداشت استفاده شده است. همچنین، به جهت درک بهتر مطالب، از منابع و عکس های مختلف استفاده شده است که همگی با ذکر شماره در انتهای کتاب فهرست شده اند. امید است مجموعه حاضر مورد توجه دانش پژوهان قرار گیرد. بیان هر گونه نواقص احتمالی کتاب مزید امتنان خواهد بود.

دکتر مهسا ضیائی اردستانی، متخصص پاتولوژی
ziaeiardestani@gmail.com

در هر حرفه‌ای که هستید نه اجازه دهید که به بدبینی‌های بی‌حاصل آلوده شوید و نه بگذارید که بعضی لحظات تأسفبار که برای هر ملتی پیش می‌آید، شما را به یأس و ناامیدی بکشاند، در آرامش حاکم بر آزمایشگاه‌ها و کتابخانه‌هایتان زندگی کنید.

نخست از خود بپرسید: من برای خودآموزی و یادگیری چه کرده‌ام؟ سپس همچنان که پیشتر می‌روید بپرسید: من برای کشورم چه کرده‌ام؟ و این پرسش را آن قدر ادامه دهید تا به این احساس شادی‌بخش و هیجان‌انگیز برسید که شاید سهم کوچکی در پیشرفت اعتلای بشریت داشته‌اید.

اما هر پاداشی که زندگی به تلاش‌هایمان بدهد یا ندهد، هنگامی که به پایان تلاش‌هایمان نزدیک می‌شویم، هر یک از ما باید حق آن را داشته باشیم که با صدای بلند بگوییم: من هر چه در توان داشته‌ام، انجام داده‌ام.

لویی پاستور

Clinical and laboratory evaluation of systemic autoimmune rheumatic diseases

طبقه‌بندی انواع مختلف SARDs به دلیل مشخص نبودن اتیولوژی قطعی اکثر بیماری‌ها دشوار بوده است، اما اخیراً بر اساس اتوانتی‌بادی‌ها و مارکرهای مولکولی، طبقه‌بندی مجدد برای این بیماری‌ها در حال انجام است. طبقه‌بندی خلاصه‌ای از SARDs و اختلالات مرتبط در کادر 1-53 نشان داده شده است.

BOX 53.1

Systemic Autoimmune Rheumatic Diseases and Related Disorders

1. Systemic lupus erythematosus (SLE)
 - a. Drug-induced lupus erythematosus
2. Sjögren syndrome (primary and secondary)
3. Systemic sclerosis (scleroderma)
 - a. Diffuse
 - b. Limited/CREST syndrome
 - c. Sine scleroderma
4. Rheumatoid arthritis (RA)
 - a. Juvenile inflammatory arthritis
 - b. Still disease (juvenile and adult)
5. Idiopathic inflammatory myopathies
 - a. Dermatomyositis (adult and juvenile; amyopathic form)
 - b. Antisynthetase syndrome
 - c. Necrotizing myopathies
 - d. Inclusion body myositis
6. Overlap syndromes
 - a. Mixed connective tissue disease (MCTD)
 - b. RA and SLE (lupus)
 - c. SLE and scleroderma (lupoderma)
 - d. Scleroderma and dermatomyositis (sclerodermatomyositis)
7. Systemic vasculitis
 - a. Takayasu arteritis
 - b. Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica
 - c. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener granulomatosis)
 - d. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss syndrome)
 - e. Polyarteritis nodosa
8. Other syndromes
 - a. Undifferentiated connective tissue disease
 - b. Behçet disease
 - c. Autoimmune syndrome induced by adjuvants (ASIA)^a

CREST, Calcinosis cutis, Raynaud phenomenon, esophageal dysmotility, sclerodactyly, telangiectasias.

^aData from Shoenfeld & Agmon-Levin, 2011; Perricone et al., 2013; Watad et al., 2019.

Introduction and classification of systemic autoimmune rheumatic diseases

بسیاری از بیماری‌های روماتیسمی خودایمنی سیستمیک (SARDs) با حضور یک یا چند اتوانتی‌بادی مشخص می‌شوند که ممکن است علیه اجزای سطح، سیتوپلاسم، پوشش هسته‌ای، هسته یا اجزای خاص چرخه سلولی سلول تشکیل شوند. چنین اتوانتی‌بادی‌هایی که در مجموع به عنوان anticellular antibodies شناخته می‌شوند.

hallmark یا شاه‌علامت SARDs هستند. این اتوانتی‌بادی‌ها در گذشته با نام آنتی‌بادی‌های ضد هسته‌ای یا antinuclear antibodies (ANA) شناخته می‌شدند. بسیاری از SARDs دارای پروفایل اتوانتی‌بادی مشخصی هستند که در تشخیص و پیش‌آگهی بیماری اثرگذار هستند. علاوه بر این، با استفاده از سرم بیماران SARD، عملکردهای بیوشیمیایی و بیولوژیکی بسیاری از آنتی‌ژن‌های هدف در این بیماری‌ها آشکار شد، آنتی‌ژن‌هایی دخیل در فرایندهای مختلفی چون:

- ✓ DNA replication
- ✓ cell division
- ✓ splicing of mRNA
- ✓ RNA processing
- ✓ protein quality control
- ✓ other fine biologic processes

تظاهرات خارج غده‌ای¹ شامل موارد زیر است:

- ✓ lymphadenopathy
- ✓ cutaneous vasculitis
- ✓ interstitial pneumonitis
- ✓ peripheral neuropathy

این بیماری به دو گروه عمده تقسیم می‌شود:

- (1) Primary SjS: با بیماری خودایمنی دیگری همراه نیست و isolated sicca complex شاه‌علامت آن می‌باشد. این کمپلکس شامل کراتوکونژکتیویت سیکا و خشکی دهان می‌باشد.
- (2) Secondary SjS: که در آن بیماری‌های خودایمنی سیستمیک (SARDs) یا سایر اختلالات خودایمنی وجود دارد.
- اتوانتی‌بادی‌ها در SjS عمدتاً ضد آنتی‌ژن‌های زیر تشکیل می‌شوند:

- SS-A/Ro
- SS-B/ La

اما بیمارانی با سایر ویژگی‌های آنتی‌بادی‌های خودایمنی نیز گزارش شده‌اند، مانند:

- anti-Golgi complex
- GW/processing body²
- anti-NuMA

آنتی‌بادی‌های ضد SS-A/Ro و ضد SS-B/La در SLE وجود دارند، اما شیوع آنها کمتر از SjS است. ویژگی‌های بالینی و آزمایشگاهی بیماری در شکل 53-2 مشاهده می‌شود.

است از درگیری غدد اگزوکراین به یک اختلال سیستمیک و همچنین به بیماری لنفوپرولیفراتیو سلول B تبدیل شود. این بیماری در زنان بسیار بیشتر از مردان دیده می‌شود و شیوع آن در طول زندگی یک فرد بزرگسال رو به افزایش است.

سایر بیماری‌های خودایمنی مرتبط با SjS عبارتند از (کادر 53-3):

- ✓ RA
- ✓ SLE
- ✓ Primary biliary cholangitis
- ✓ Systemic sclerosis

BOX 53.3

Clinical Conditions Associated With Sjögren Syndrome

1. Rheumatoid arthritis
2. Systemic lupus erythematosus
3. Polydermatomyositis
4. Mixed connective tissue disease
5. Primary biliary cholangitis
6. Necrotizing systemic vasculitis
7. Autoimmune thyroiditis
8. Chronic active hepatitis
9. Mixed cryoglobulinemia
10. Hypergammaglobulinemic purpura
11. Systemic sclerosis
12. Ataxia and other nervous system diseases
13. Renal tubular acidosis

در این سندرم، تجمع لنفوسیت‌ها به درون غدد بزاقی یا اشکی آسیب دیده ارتشاح می‌یابند. عکس زیر از کتاب پاتولوژی رابینز انتخاب شده است.

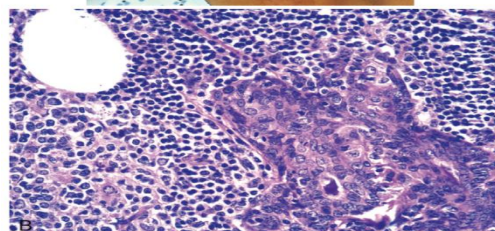
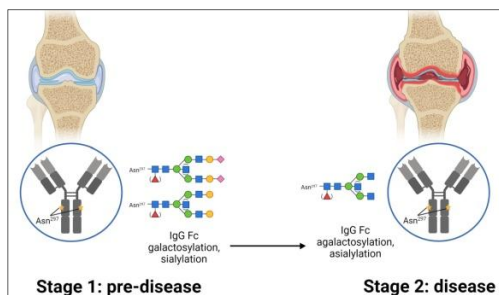


Figure 6.29 Sjögren syndrome. (A) Enlargement of the salivary gland. (B) Intense lymphocytic and plasma cell infiltration with ductal epithelial hyperplasia in a salivary gland.

¹ Extraglandular manifestations

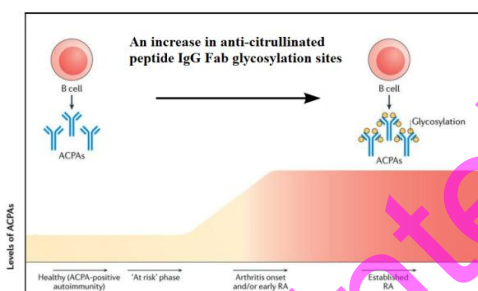
² GW bodies, also known as mammalian P-bodies, are cytoplasmic foci involved in the post-transcriptional regulation of eukaryotic gene expression.



در حین بیماری‌های التهابی همانند روماتیسم مفصلی کدام یک از اسید آمینه‌های پروتئین‌های خودی به سیتروکلین تبدیل شده و علیه آن اتوآنتی‌بادی تولید می‌شود؟ (ارشد 99)

- الف) لوسین
ب) سیستئین
ج) آلانین
د) آرژنین
پاسخ: د

اما در نواحی Fab، سطح گلیکوزیلاسیون به تدریج با پیشرفت بیماری افزایش می‌یابد و این موجب می‌شود خواص آنتی‌بادی در RA در مقایسه با افراد سالم تغییر کند.



گلیکوزیلاسیون در طی فرایند جهش‌های سوماتیک در complementary-determining regions رخ می‌دهد و ممکن است بر ویژگی‌های اتصال آنتی‌ژن تأثیر بگذارد. مطالعات اخیر نشان داده‌اند که میل ترکیبی (افینیتی) ACPA می‌تواند بر اساس گلیکوزیلاسیون variable domains افزایش یا کاهش یابد، علاوه بر این، ممکن است پایداری آنتی‌بادی پس از گلیکوزیلاسیون Fab افزایش یافته، منجر به تشکیل کمپلکس‌های ایمنی نیز شود. بنابراین، glycome status می‌تواند شواهد ارزشمندی در پیش‌بینی RA و سایر بیماری‌های SARD ارائه دهد.

در بیماران آرتریت روماتوئید، اسید آمینه مورد شناسایی توسط antiperinuclear factor کدام است؟ (بورد 84)

- الف) Citrulline
ب) Cystine
ج) Lysin
د) Cysteine
پاسخ: الف

Glycosylated antibodies

شواهد جدید نشان می‌دهد که گلیکوزیلاسیون آنتی‌بادی‌ها می‌تواند در پیش‌بینی RA سودمند باشد. از گذشته مشخص شده بود که گلیکوزیلاسیون آنتی‌بادی‌ها با خودایمنی مرتبط است. مطالعات متعددی نشان داده‌اند که بخش Fc از IgG الگوهای گلیکوزیلاسیون متفاوتی را در مبتلایان به بیماری‌های خودایمنی در مقایسه با افراد سالم نشان می‌دهد؛ همچنین بر اساس شواهد روزافزون، تفاوت در گلیکوزیلاسیون می‌تواند نشان‌دهنده تغییرات در فعالیت بیماری باشد.

زمانی که بیماری از فاز پره‌کلینیکال به کلینیکال تبدیل می‌شود، وضعیت گلیکوزیلاسیون و نسبت بین انواع گلیکوزیلاسیون G0/G1 تغییر می‌کند و میزان گلیکوزیلاسیون در Fc به تدریج کاهش می‌یابد (دگلیکوزیلاسیون).

مشاهده‌گران را افزایش می‌دهند¹. تصاویر دیجیتال را می‌توان برای آموزش، مستندسازی، آنالیزهای بعدی و تغییرات متوالی در واکنش‌پذیری ذخیره کرد؛ این اطلاعات را می‌توان به راحتی انتقال داد یا در پرونده پزشکی الکترونیکی بیمار EMR بارگذاری نمود، مانند آنچه برای تصاویر دیجیتال رادیوگرافی یا سایر بررسی‌های بصری انجام می‌شود.

EMR = electronic medical record

سیستم‌های موجود در حال حاضر در توانایی خود برای تمایز واکنش‌های مثبت از منفی و تخمین شدت فلورسانس بسیار قابل اعتماد هستند، اما صحت و استحکام تشخیص الگو هنوز به دقت تفسیر انسانی نرسیده است.

از آنجایی که تفسیر نهایی توسط اپراتور انجام می‌شود، شخصی بودن تفسیر یا subjectivity مرتفع نمی‌شود. علاوه بر این، ویژگی‌های سوبستراهای HEp-2، کونژوگه‌ها و پیچیدگی سرم‌های آزمایش بر ظاهر الگوهای خاص ANA تأثیر می‌گذارند و شناسایی خودکار الگوهای سیستم‌های مختلف بر اساس الگوریتم‌های برنامه‌نویسی نرم‌افزاری تا حدودی متفاوت است. با این وجود، این سیستم‌های خودکار برای تجزیه و تحلیل HEp-2 ANA گامی مهم در جهت کاهش واریاسیون هستند و می‌توانند فرصت‌هایی برای افزایش هماهنگی تفسیر ANA یا harmonization فراهم آورند.

سیستم‌های ایمونوفلورسانس غیرمستقیم (IIF) اتوماتیک جهت سنجش ANA، در مقایسه با پروتکل‌های قدیمی IIF، توانسته است همه محدودیت‌های زیر را برطرف کند، بجز؟ (بورد 96)

در حال حاضر تقریباً شش سیستم خودکار IFA با ویژگی‌های مختلف کاربرپسند وجود دارد. این سیستم‌ها از نظر موارد زیر با یکدیگر تفاوت دارند:

- ✓ استفاده از nuclear counterstains
- ✓ عدم انعطاف‌پذیری در کیت ANA برای استفاده در سیستم‌های مربوطه (به عنوان مثال، اکثر سیستم‌ها محدود به استفاده از اسلایدهای سازنده هستند)
- ✓ توان عملیاتی: throughput
- ✓ تعداد الگوهای قابل شناسایی
- ✓ ویژگی‌های نرم‌افزاری

این سیستم‌های خودکار شامل اجزای زیر است:

- ✓ microscope with an automated stage
- ✓ digital camera
- ✓ light-emitting diode (LED) light source
- ✓ software

نرم‌افزار، قطعات متحرک را کنترل می‌کند و دریافت و ذخیره تصویر را هدایت می‌کند. همه سیستم‌ها می‌توانند کارهای زیر را انجام دهند:

- ✓ اندازه‌گیری شدت نور فلورسنت
- ✓ دسته‌بندی اولیه روی نمونه‌های تحت آزمایش به عنوان مثبت یا منفی
- ✓ تفسیر الگوی رنگ‌آمیزی

پس از خوانش خودکار مبتنی بر نرم‌افزار، تفسیر بصری تصاویر دیجیتالی نمایش داده شده روی یک مانیتور با وضوح بالا توسط انسان انجام می‌شود تا امکان تأیید یا اصلاح نتایج اولیه برای کاربر فراهم شود. این سیستم‌های خودکار با ارائه تصاویر دیجیتال با کیفیت بالا و طبقه‌بندی اولیه و تفسیر الگوها، در تصمیم‌گیری نهایی به اپراتورها کمک کرده و سازگاری نتایج بین آزمون‌ها و بین

¹ consistency of intertest and interobserver results

تمامی انواع واسکولیت‌های زیر دارای گرفتاری عروق کوچک می‌باشد، بجز: (اصفهان 91)

الف) Churg-strauss

ب) Wegener's granulomatosis

ج) Henoch-schonlein purpura

د) Kawasaki disease

پاسخ: د

همه زوج عبارت‌های زیر در مورد مکانیسم آسیب عروقی و بیماری مربوطه صحیح است، بجز:

الف) Immune Complex-Mediated Vasculitis: پورپورای هنوخ شوئن لاین

ب) ANCA-Mediated Vasculitis: سندرم چرچ اشتراوس

ج) Cell-Mediated Immune Vasculitis: آرتریت تاکایاسو

د) Immune Complex-Mediated Vasculitis: گرانولوماتوز وگنر

پاسخ: د

در کدام انواع واسکولیت ذیل، آزمایش ایمونوفلورسنت روی نمونه بیوپسی برای تعیین علت آن نقش دارد، بجز: (کرمان 95)

الف) Polyarteritis nodosa

ب) Temporal arteritis

ج) Wegener's granulomatosis

د) Henoch- schonelin purpura

پاسخ: ب

Large vessel vasculitis

CHCC 2012، LVV را به عنوان واسکولیتی تعریف می‌کند که آئورت و شاخه‌های اصلی آن را بیشتر از سایر عروق تحت تأثیر قرار می‌دهد، اگرچه هر شریانی با هر اندازه‌ای ممکن است تحت تأثیر قرار گیرد. در واقع، در برخی از بیماران تعداد شریان‌های متوسط و کوچک درگیر بیشتر از تعداد شریان‌های بزرگ درگیر است. برای مثال، در GCA، اگرچه درگیری شریان‌های کوچک متعددی که به سر و

Immune Complex-Mediated Vasculitis

Cryoglobulinemic vasculitis
Polyarteritis nodosa
IgA vasculitis (Henoch-Schönlein)
Hypocomplementemic urticarial vasculitis
Lupus vasculitis
Rheumatoid vasculitis
Drug-induced immune complex vasculitis
Cancer-induced (paraneoplastic) immune complex vasculitis
Antiglomerular basement membrane disease

گرفتاری عروق کوچک در تمام انواع واسکولیت‌های زیر دیده می‌شود، بجز:

الف) Wegener
ب) Henoch-Schönlein
ج) Microscopic polyangiitis
د) Takayasu arteritis

پاسخ: د

Small Vessel Vasculitis (SVV)

Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (AAV)
Microscopic polyangiitis (MPA)
Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) (GPA)
Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) (EGPA)
Immune complex SVV
Antiglomerular basement membrane (anti-GBM) disease
Cryoglobulinemic vasculitis (CV)
IgA vasculitis (Henoch-Schönlein) (IgAV)
Hypocomplementemic urticarial vasculitis (HUV) (anti-C1q vasculitis)

در کدام یک از بیماری‌های زیر تخریب عروقی با واسطه تشکیل کمپلکس ایمنی می‌باشد؟ (اصفهان 90)

الف) Hepatitis B-associated polyarteritis nodosa
ب) Microscopic polyangiitis
ج) Takayasu arteritis
د) Churg-strauss syndrome

پاسخ: الف

Immune Complex-Mediated Vasculitis

Cryoglobulinemic vasculitis
Polyarteritis nodosa
IgA vasculitis (Henoch-Schönlein)
Hypocomplementemic urticarial vasculitis
Lupus vasculitis
Rheumatoid vasculitis
Drug-induced immune complex vasculitis
Cancer-induced (paraneoplastic) immune complex vasculitis
Antiglomerular basement membrane disease

اُتوزینوفیل‌های متعدد در التهاب گرانولوماتوز و واسکولیت به نفع EGPA هستند (شکل B 54-7).

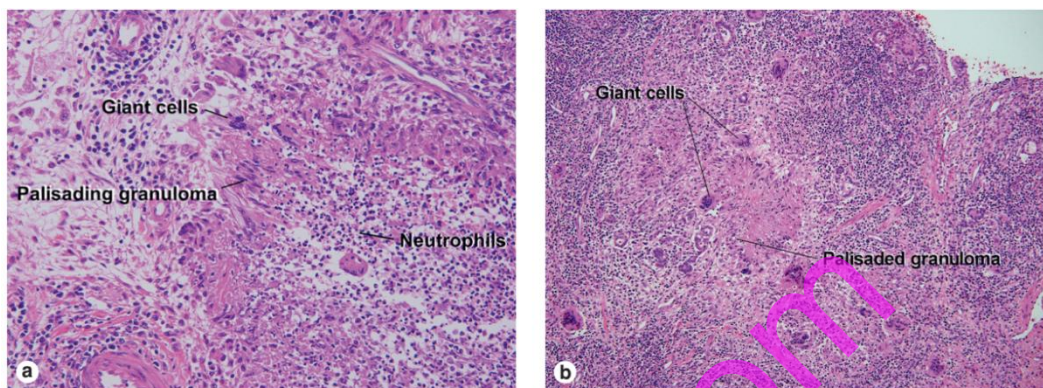


Fig 11-9 Wegener's granulomatosis, palisading granuloma with stellate abscess

Granulomatosis With Polyangiitis.

MORPHOLOGY

Renal lesions range from mild, focal glomerular necrosis with isolated capillary loop thrombosis (**focal and segmental necrotizing glomerulonephritis**) to more advanced glomerular lesions with diffuse necrosis and parietal cell proliferation resulting in crescent formation (**crescentic glomerulonephritis**).

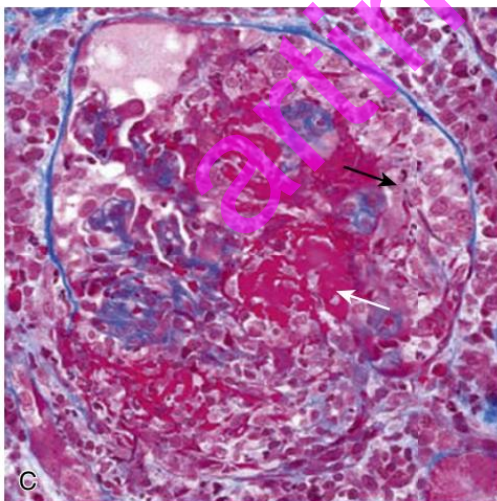
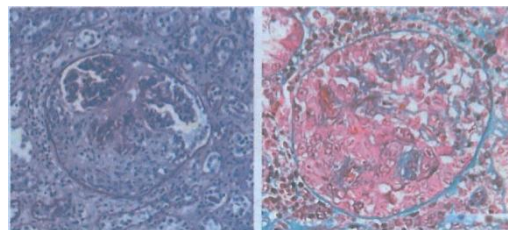


Fig. 54.6 C, Glomerulonephritis with fibrinoid necrosis of glomerular capillaries (white arrow) and adjacent cellular crescent formation (black arrow) (Masson trichrome stain, $\times 500$).

مرد 43 ساله با سرفه و خلط خونی مراجعه کرده، در آزمایش ادرار پروتئینوری 1+ و همآچوری میکروسکوپی به همراه سیلندر گلبول قرمز دیده شده. هیچگونه رسوب ایمنی در آزمایش ایمونوفلورسانس مستقیم نمونه کلیوی مشاهده نشده است. وضعیت گلومرول‌های کلیه در مطالعه با میکروسکوپ نوری در تصاویر زیر مشاهده می‌شود.



وجود آنتی‌بادی علیه کدام یک از آنتی‌ژن‌های زیر در سرم چنین بیماری محتمل‌تر است؟ (بورد 91)

الف) Neutrophilic proteinase 3

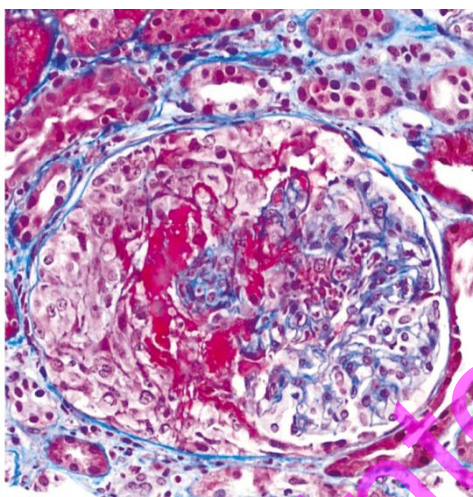
ب) Glomerular basement membrane

ج) DNA Topoisomerase I

د) beta 2- glycoprotein I

پاسخ: الف، مطلبی از کتاب پاتولوژی رابینز:

مشاهدات بالینی و سرولوژیکی مطابقت دارد، چون بیماری anti-GBM و مثبت بودن آنتی‌بادی ضد GBM معمولاً به صورت یک دوره با عودهای غیرمعمول رخ می‌دهند، در حالی که بیماری ANCA و مثبت بودن ANCA اغلب پایدار بوده و حتی پس از القای اولیه بهبودی، عودهای متعددی دارند.



• **Fig. 90.6** Anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated crescentic glomerulonephritis. This periodic acid-Schiff-stained section demonstrates a glomerulus with a cellular crescent partially obliterating Bowman's space. Because all types of crescentic glomerulonephritis appear similar by light microscopy, immunofluorescence is needed to distinguish among pauci-immune, immune complex, and anti-glomerular basement membrane antibody-mediated etiologies. (Courtesy Dr. S. Bagnasco.)

بیماری ریوی Anti-GBM با خونریزی گسترده به داخل فضاهای هوایی آلوئولی مشخص می‌شود، اما در مقایسه با ANCA pulmonary capillaritis، با هجوم کمتر نوتروفیل‌ها به داخل مویرگ‌های آلوئولی مشخص می‌شود. شناسایی التهاب شریانی در کلیه یا ریه بیمار مبتلا به بیماری ضد GBM، دلیل محکمی برای وجود همزمان بیماری ضد GBM به همراه بیماری ANCA است.

قطعی‌ترین یافته پاتولوژی، مشاهده رنگ‌آمیزی خطی IgG در امتداد غشاهای پایه مویرگی گلوبرولی یا

مویرگ‌های گلوبرولی کلیه‌ها و مویرگ‌های آلوئولی ریه‌ها حاوی این اتوانتی‌ژن هستند و ممکن است در بیماری anti-GBM، یکی از این دو عضو یا هر دو آسیب ببینند. وقتی هر دو درگیر باشند، سندرم ریوی-کلیوی حاصل، سندرم گودپاسچر نامیده می‌شود. اکثر بیماران مبتلا به بیماری anti-GBM گلوبرولونفریت به سرعت پیشرونده RPGN دارند، تقریباً نیمی از آنها بیماری ریوی دارند و تنها تعداد کمی بیماری ریوی ایزوله دارند.

میزان بروز بیماری ضد GBM سالانه 1 در میلیون تخمین زده می‌شود. این بیماری در سفیدپوستان بیشتر از سیاه‌پوستان رخ می‌دهد. توزیع سنی bimodal است و شایع‌ترین سنین درگیری بین 20 تا 30 سال و بین 60 تا 70 سال است. بیماران جوان‌تر عمدتاً مذکر هستند و شیوع بیماری ریوی در آنها بیشتر است. بیماران مسن‌تر عمدتاً مؤنث هستند و شیوع بیماری ریوی در آنها کمتر است.

Pathology

ویژگی‌های میکروسکوپ نوری گلوبرولونفریت anti-GBM قابل تشخیص از گلوبرولونفریت ANCA نیستند، اگرچه به طور متوسط، میزان آسیب در anti-GBM GN در مقایسه با ANCA GN شدیدتر است. به عنوان مثال، در زمان بیوپسی، anti-GBM GN به طور متوسط 77% کرسنت دارد، در حالی که ANCA GN 49% کرسنت دارد. وقوع همزمان گلوبرولونفریت anti-GBM و ANCA با تشکیل 62% کرسنت همراه است.

activity and chronicity ضایعات anti-GBM GN هماهنگ‌تر از ضایعات ANCA GN می‌باشند. یعنی، ضایعات anti-GBM یا عمدتاً حاد هستند یا عمدتاً مزمن، در حالی که ضایعات ANCA GN اغلب ترکیبی از ضایعات حاد و مزمن دارند. این با

داشته باشد. معیارهای EULAR کودکان، به ویژه اگر در مورد بزرگسالان اعمال شود، لازم است آزمایشان زیر نیز انجام شود:

- ✓ ANCA
- ✓ cryoglobulins
- ✓ HCV infection
- ✓ hypocomplementemia

از آنجا که سیر بالینی IgAV در اکثر بیماران نسبتاً خوش‌خیم است، درمان معمولاً محافظه‌کارانه است و با هدف تسکین علائم انجام می‌شود. بیمارانی که دچار عوارض شدید گوارشی می‌شوند، ممکن است به استروئیدها و یا داروهای سرکوب‌کننده سیستم ایمنی نیاز داشته باشند. وقتی عوارض کلیوی با IgAV ایجاد می‌شود، می‌توان از دستورالعمل‌های بهبود کلی بیماری کلیوی (KDIGO) استفاده کرد. KDIGO = Kidney Disease Improving Global Outcome

پروتئینوری مداوم باید با مهارکننده‌های آنزیم تبدیل‌کننده آنژیوتانسین یا مسدودکننده‌های گیرنده آنژیوتانسین درمان شود. اگر پروتئینوری ادامه یابد و میزان فیلتراسیون گلومرولی بیش از 50 میلی‌لیتر در دقیقه به ازای 1/73 متر مربع باشد، باید یک دوره 6 ماهه درمان با کورتیکواستروئید تجویز شود. بیوپسی کلیه می‌تواند هم برای تشخیص و هم در تعیین پروگنوز کمک‌کننده باشد. اگر نارسایی کلیوی شدید و گلومرولونفریت هلالی مشاهده شود، باید درمان سرکوب‌کننده سیستم ایمنی مشابه آنچه برای سایر اشکال گلومرولونفریت هلالی استفاده می‌شود، از جمله سیکلوفسفامید، تجویز شود.

🔪 **بیوپسی انجام شده در کودکی با ضایعات پوستی، واسکولیت لوکوسیتوکللاستی در ونول‌های درم را نشان**

پوستی که در بررسی میکروسکوپ نوری آنژیوت لکوسیتوکللاستیک نشان می‌دهد، می‌تواند یکی از تشخیص‌های زیر را در بررسی میکروسکوپ ایمونوفلورسانس آشکار کند:

- ✓ مشاهده رسوبات غالب IgA: IgAV
- ✓ مشاهده رسوبات IgM و C3: CV
- ✓ عدم رسوب ایمونوگلوبولین و کمپلمان: واسکولیت ANCA

تریاد کلاسیک علائم و نشانه‌های IgAV شامل پورپورا، آرترالژی و درد شکم است. فراوانی بیماری کلیوی در گروه‌های مختلف از 45% تا 85% متغیر است. برخی انجمن‌های بین‌المللی¹ معیارهای طبقه‌بندی برای این بیماری در کودکان ارائه داده‌اند. بر اساس این معیارها، اگر بیمار پورپورا با غلبه در اندام تحتانی به همراه یکی از چهار معیار زیر را داشته باشد، به عنوان IgAV طبقه‌بندی می‌شود:

- ✓ abdominal pain
- ✓ histopathology demonstrating IgA-dominant deposits in vessels or glomeruli
- ✓ arthritis or arthralgia
- ✓ renal involvement

این معیارها برای بزرگسالان پذیرفته نشده‌اند و استفاده از آنها در بزرگسالان چالش‌برانگیز خواهد بود، زیرا شیوع IgAV بسیار کمتر از شیوع سایر اشکال SVV است که علائم و نشانه‌های مشابهی ایجاد می‌کنند، به ویژه بیماری ANCA. برای مثال، بیماری که پورپورا، آرترالژی و نفریت دارد، معیارهای EULAR برای IgAV را برآورده می‌کند. چنین بیماری همچنین می‌تواند واسکولیت ANCA، واسکولیت کرایوگلوبولینمی یا سایر اشکال SVV

¹ The EULAR, the Paediatric Rheumatology International Trials Organisation, and the Paediatric Rheumatology European Society

