https://printo.it/pediatric-rheumatology/DZ/intro

التهاب وعائي مجموعي أولي يفعي نادر

نسخة من 2016

7- التهاب الأوعية الدموية الأوّلى للجهاز العصبي المركزي

1-7 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.

2-7 ما مدى شيوعه؟

هذا المرض نادر جداً.

3-7 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).