

## **וסקוליטיס (דלקת כלי דם) מערכתית (מפושטת) ראשונית נדירה של גיל הילדות**

גרסת 2016

### **7. אנגיטיס ראשונית של מערכת העצבים המרכזית**

#### **7.1 מהי המחלה?**

אנגיטיס ראשונית של מערכת העצבים המרכזית בילדות היא מחלה דלקתית של המוח, בה נפגעים כלי דם קטנים או בינוניים במוח ו/או בחוט השדרה. לא ידוע מה גורם למחלה, אם כי בילדים מסוימים חשיפה קודמת לנגיף אבעבועות רוח (וריצלה) מעלה את החשד לתהליך דלקתי שמתעורר בעקבות זיהום.

#### **7.2 מהי שכיחות המחלה?**

זו מחלה נדירה מאוד.

#### **7.3 מהם תסמיני המחלה העיקריים?**

המחלה יכולה להתחיל באופן פתאומי מאוד בתור הפרעת תנועה (שיתוק/חולשה) של הגפיים בצד אחד של הגוף (שבץ מוחי), פרכוסים קשים לטיפול או כאבי ראש קשים. לעיתים ההתייצגות הראשונה תהיה עם תסמינים נוירולוגיים או פסיכיאטריים כלליים יותר, כגון שינויים במצב הרוח ובהתנהגות. בדרך כלל לא תהיה דלקת מערכתית הגורמת לחום ועליה של מדדי הדלקת בדם.

#### **7.4 כיצד מאובחנת המחלה?**

בדיקות דם וניתוח הממצאים בנוזל מוחי-שדרתי אינן ספציפיות, ונועדו בעיקר כדי לשלול מצבים אחרים שיכולים להתייצג עם תסמינים נוירולוגיים כגון זיהומים, מחלות מוח דלקתיות אחרות שאינן זיהומיות, או הפרעה בקרישת הדם. בדיקות הדמיה של המוח או חוט השדרה הן הבדיקות האבחנתיות העיקריות. אנגיוגרפיה באמצעות תהודה מגנטית

---

כלי של מעורבות לזהות עוזרות (רנטגן קרני עם) קונבנציונלית אנגיוגרפיה או/ו (MRA) הדם הבינוניים והגדולים. יש צורך בבדיקות חוזרות על מנת להעריך את השתלשלות המחלה. כאשר לא מגלים מעורבות של עורקים בילד עם נגעים מוחיים לא מוסברים מתקדמים, יש לחשוד במעורבות כלי דם קטנים. ניתן לאשר חשד זה בסופו של דבר באמצעות ביופסיית מוח.

### **7.5 מהו הטיפול במחלה?**

במחלה שמופיעה לאחר זיהום באבעבועות רוח, טיפול קצר יחסית (כ-3 חודשים) בקורטיקוסטרואידים מספיק בדרך כלל כדי לעצור את התקדמות המחלה. ניתן גם לטפל בתרופה אנטי-וירלית (אציקלוביר) בהתאם לצורך. קורס כזה של טיפול בקורטיקוסטרואידים מתאים רק במקרה של עדות למחלה באנגיוגרפיה שאינה מתקדמת. אם המחלה מתקדמת (כלומר הנגעים המוחיים מחמירים), טיפול אינטנסיבי בתרופות מדכאות את מערכת החיסון חיוני למניעת נזק מוחי נוסף. בתחילת המחלה החריפה נעשה בדרך כלל שימוש בציקלופוספאמיד, ולאחר מכן מחליפים אותו בטיפול אחזקה (כגון אזתיופרין, מיקופנולט מופטיל). יש להוסיף תרופות למניעת היווצרות קרישי דם (אספירין או נוגדי קרישה).