

واسکولیت های سیستمیک نادر در دوران کودکی

نسخه 2016

7- آنژییت اولیه سیستم عصبی مرکزی

7.1 این چه بیماری است ؟

آنژییت اولیه سیستم عصبی مرکزی دوران کودکی یک بیماری التهابی مغزی است که عروق مغزی ونخاعی کوچک و متوسط را درگیر می کند . علت آن نامعلوم است ، اگر چه در تعدادی از کودکان ابتلا به آبله مرغان این احتمال را افزایش می دهد، که یک عفونت، میتواند باعث بروز پروسه های التهابی باشد.

7.2 شیوع آن چگونه است ؟

این بیماری بسیار نادر است .

7.3 علایم اصلی آن چیست ؟

شروع ممکن است بسیار ناگهانی و با اختلال حرکتی اندام ،سکته،تشنجهای سخت کنترل شونده و یا سردرد شدید باشد. گاهی اوقات علایم آن عوارض عصبی یا روانی است همانند : تغییرات روحی و رفتاری که ممکن است علایمی را نشان دهند . التهاب عمومی باعث تب و افزایش مارکرهای التهابی خون ، معمولا وجود ندارند

7.4 تشخیص آن چگونه است ؟

آزمایش خون و تجزیه و بررسی مایع مغزی نخاعی اختصاصی نیستند اما استفاده از آنها برای این است که اختلالات دیگری را که باعث به وجود آمدن علایم عصبی می شوند کنار گذاشته شود. مانند : عفونتها ،التهاب مغزی غیر عفونی و اختلالات انعقادی خون . عکس برداری از مغز و طناب نخاعی یکی از رویکردهای اصلی تشخیص بیماری است .ام آر ای و رادیوگرافی یکی از روش های تشخیص بیماری شریان های بزرگ و متوسط است . تکرار کردن بررسی های انجام شده ضروری است تا بتوان پیشرفت بیماری را ارزیابی کرد . وقتی که درگیری عروقی با ضایعات مغزی در کودک شناسایی نشود . درگیری عروق مغزی

کوچک انتظار می رود ، این در نهایت با بیوپسی مغز تایید می گردد .

7.5 درمان چیست ؟

برای موارد بعد از آبله مرغان یک دوره کوتاه مدت از مصرف کورتیکواستروئیدها حدود سه ماه کافی است که باعث متوقف شدن پیشرفت بیماری شود . در صورت لزوم داروی ضد ویروس (اسیکلوویر) نیز تجویز می شود . چنین دوره های از مصرف کورتیکواستروئید تنها برای درمان بیماران با آنژیوگرافی- مثبت و غیر پیشرونده است . اما در صورت پیشرفت این بیماری ، داروهای سرکوب گر ایمنی ضرورت دارد تا بتواند از آسیب بیشتر مغز جلوگیری کند. معمولاً از سیکلوفسفامید در بیماری فعال وخیم ابتدا استفاده می شود و سپس آنها را با داروهای دیگر مانند ازاتیوپرین ، مایکوفنولات جایگزین خواهند نمود . داروهایی که از لخته ی خون جلوگیری می کنند (اسپرین) نیز بایستی اضافه شوند .