



paediatric
rheumatology
european
society



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/LY/intro>

التهاب وعائي مجموعي أولي يفعي نادر

نسخة من

7- التهاب الأوعية الدموية الأولى للجهاز العصبي المركزي

1-7 ما هو؟

التهاب الأوعية الدموية الأولى 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 تُشير إصابة بعض الأطفال في السابق بالحُمّاق (الجدري المائي) الشكوك حول الإصابة بالمرض نتيجة التهاب تسببت فيها عدوٍ ما سابقاً.

2-7 ما مدى شيوعه؟

هذا المرض نادر جداً.

3-7 ما هي الأعراض الرئيسية؟

قد تكون بداية الظهور مفاجئة بشكل كبير كخلل في حركة (شلل) أحد الأطراف من جانب واحد (سكتة دماغية) أو تشنجات يصعب التحكم فيها أو صداع شديد، كما قد تظهر في بعض الأحيان أعراضًا عصبية ونفسية من بداية المرض مثل تغير الحالة المزاجية والسلوكيات، الالتهاب يصفة عامة يتسبب في ارتفاع درجة الحرارة وظهور علامات التهابات مرتفعة في الدم.

4-7 كيف يتم تشخيصه؟

تحاليل الدم وتحليل السائل النخاعي لا تشخيص المرض ولكنها تُستخدم في الأساس لاستبعاد الحالات الأخرى التي قد تظهر بأعراض عصبية 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 وأو التصوير التقليدي للأوعية الدموية بالصبغة (الأشعة السينية) للكشف عن إصابة الشرايين المتوسطة والكبيرة، ولكن يستلزم الأمر إجراء

فحوصات متكررة لتقدير تطور المرض، ففي حال عدم اكتشاف إصابة شريان ما في أحد الأطفال مع وجود أضرار دماغية تطورية غير مبررة، فيجب الشك في إصابة الأوعية الدموية الصغيرة لدى ذلك الطفل، ويمكن في نهاية المطاف تأكيد ذلك بأخذ خزعة من الدماغ.

7- ما هو العلاج؟

بالنسبة لحالات الإصابة بعد مرض الحماق، عادة ما تكون تكفي فترة قصيرة (3 أشهر تقريباً) من تناول الكورتيكosteroidات لوقف تطور المرض، وبُوصَف أيضاً عند الاقتضاء دواء مضاد للفيروسات (أسيكلوفير acyclovir)، وقد يُلْجأ إلى تناول الكورتيكosteroidات لهذه الفترة لعلاج المرض غير المتتطور الذي شخص بتصوير الأوعية بالصبغة. وفي حال تطور المرض (أي أعراض إصابة المخ تزداد سوءاً)، يكون العلاج المكثف بالأدوية المثبتة للمناعة أمر مهم وحاسم لمنع تلف الدماغ بشكل أكبر. يُستخدم السيكلوفوسفاميد في المعتمد في حالة الإصابة الحادة الأولى بالمرض ثم يُستبدل بعد ذلك بعلاج مداومة (مثل: الآزانثيورين، الميكوفينولات موفيتيل)، كما يلزم إضافة الأدوية المضادة لتكوين التجلطات الدموية (الأسبرين أو مضادات التخثر).