

<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 عدوى 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 أعراضاً عصبية و نفسية من بداية المرض مثل تغير الحالة المزاجية والسلوكيات، الالتهاب بصفة عامة يتسبب في ارتفاع درجة الحرارة وظهور علامات التهابات مرتفعة في الدم.

4-7 كيف يتم تشخيصه؟

تحاليل الدم وتحليل السائل النخاعي لا تشخص 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 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 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.

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، ويوصف أيضاً عند الاقتضاء دواء مضاد للفيروسات (أسيكلوفير acyclovir)، وقد يُلجأ إلى تناول الكورتيكوستيرويدات لهذه الفترة لعلاج المرض غير المتطور الذي شخص بتصوير الأوعية بالصبغة. وفي حال تطور المرض (أي أعراض إصابة المخ تزداد سوءاً)، يكون العلاج المكثف بالأدوية المثبطة للمناعة أمر مهم وحاسم لمنع تلف الدماغ بشكل أكبر. يُستخدم السيكلوفوسفاميد في المعتاد في حالة الإصابة الحادة الأولية بالمرض ثم يُستبدل بعد ذلك بعلاج مداومة (مثل: الآزاثيوبرين، الميكوفينولات موفيتيل)، كما يلزم إضافة الأدوية المضادة لتكوّن الجلطات الدموية (الأسبرين أو مضادات التخثر).