



www.printo.it/pediatric-rheumatology/AM/intro

Հազվադեպ հանդիպող յուզվենիլ, առաջնային համակարգային վասկուլիտներ

Տարբերակ 2016

7. Կենտրոնական նյարդային համակարգի առաջնային անգիիտ

7.1 Ի՞նչ է սա:

Երեխաների մոտ Կենտրոնական նյարդային համակարգի առաջնային անգիիտը (ԿՆՀԱԱ) հանդիսանում է գլխուղեղի բորբոքային հիվանդություն, որի թիրախն են գլխուղեղի փոքր և միջին տրամաչափի անոթները: Պատճառները անհայտ են: Բայց քանի որ որոշ երեխաներ նախապես հիվանդացած են լինում ջրծաղիկով, մեծացնում է հավանականությունը, որ բորբոքային պրոցեսի համար ինֆեկցիան խթանիչ գործոն է հանդիսանում:

7.2 Ի՞նչ հաճախականությամբ է այն հանդիպում:

Այն շատ հազվադեպ հիվանդություն է:

7.3 Որո՞նք են հիմնական նշանները:

Հիվանդությունը կարող է զարգանալ շատ հանկարծակի մարմնի մի կողմի վերջույթների (ինսուլտ) շարժողական խանգարման (պարալիչ) զարգացման, դժվար կառավարվող ցնցումների կամ ծանր գլխացավերի ձևով: Երբեմն դիֆուզ նյարդաբանական կամ հոգեբանական նշաններից կարող են առաջանալ վարքի կամ տրամադրության խանգարում: Համակարգային բորբոքային այնպիսի նշանները, ինչպիսիք են տենդը և արյան բորբոքային ցուցանիշների բարձրացումը, կարող են բացակայել:

7.4 Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում:

Արյան և ուղեղ-ողնուղեղային հեղուկի հետազոտությունները սպեցիֆիկ չեն, և հիմնականում կատարվում են նյարդաբանական նշաններով ուղեկցվող այլ վիճակները բացառելու համար, ինչպիսիք են ինֆեկցիաները, գլխուղեղի այլ, ոչ ինֆեկցիոն բորբոքային ախտահարումները և արյան մակարդման խանգարումներ: Ուղեղի կամ ողնուղեղի վիզուալիզացումը հիմնական ախտորոշիչ հետազոտություններն են: Մագնիսառեզոնանսային անգիոգրաֆիան (ՄՌԱ) և/կամ կոնվենցիոն անգիոգրաֆիան (ռենտգեն հետազոտություն) հաճախ կիրառվում են խոշոր և միջին տրամաչափի անոթների ախտահարումը հայտնաբերելու համար: Հետազոտությունների կրկնումը անհրաժեշտ է հիվանդության զարգացումը տեսնելու համար: Երբ անբացատրելի ուղեղային երևույթներ ունեցող երեխայի մոտ չի հայտնաբերվում զարկերակի ախտահարում, պետք է ենթադրել փոքր անոթների ախտահարման մասին: Սա հնարավոր է վերջնականապես հաստատել ուղեղի բիոպսիայի միջոցով:

7.5 Ո՞րն է բուժումը:

Ջրծաղիկին հաջորդող հիվանդության դեպքերի բուժման համար, կորտիկոստերոիդների կարճատև ընդունումը (մոտ 3 ամիս), սովորաբար բավարար է լինում հիվանդության զարգացումը կանխելու համար: Անհրաժեշտության դեպքում, կարող է նշանակվել նաև հակավիրուսային դեղ (Ացիկլովիր): Կորտիկոստերոիդների այսպիսի սխեմայով բուժումը արվում է միայն անգիոգրաֆիա-դրական, չզարգացող հիվանդության ժամանակ: Եթե հիվանդությունը պրեգրեսիվում է (այսինքն ուղեղի ախտահարումը ավելի է արտահայտվում) , ապա ուղեղի հետագա վնասումը կանխելու համար շատ կարևոր է ինունոճնշիչ դեղերով ինտենսիվ բուժումը: Հիվանդության սկզբնական սուր փուլում հաճախ օգտագործվում է Ցիկլոֆոսֆամիդ, որը հետո փոխարինվում է պահպանողական բուժմամբ (Ազաթիոպրին, Միկոֆենոլատ Մոֆետիլ): Տրվում է նաև արյան մակարդուկների ձևավորումը խափանող դեղեր (ասպիրին կամ հակակոագուլյանտ):