

## 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. معمولا 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 .