



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

Васкулитът

Версия на 2016

1. КАКВО Е ВАСКУЛИТ?

1.1 Какво е това?

Васкулитът е възпаление на стените на кръвоносните съдове. Васкулитите включват широка група от заболявания. Терминът "първичен" означава, че кръвоносният съд е основна мишена на заболяването без друго подлежащо състояние. Класификацията на васкулитите зависи главно от размера и вида на участващите кръвоносни съдове. Има много форми на васкулит, вариращи от леки до потенциално животозастрашаващи. Терминът "редки" се отнася до факта, че тази група болести е много рядка в детството.

1.2 Колко често се среща?

Някои от острите първични васкулити са често срещани педиатрични заболявания (например пурпурата на Henoch-Schönlein и болестта на Kawasaki), докато другите описани по-долу са редки и тяхната честота не е известна. Понякога родителите изобщо не са чували термина "васкулит" преди детето да бъде диагностицирано. Пурпурата на Henoch-Schönlein и болестта на Kawasaki са описани в отделни секции.

1.3 Какви са причините за заболяването? Наследствено ли е? Заразно ли е? Може ли да бъде предотвратено?

Първичните васкулити обикновено нямат фамилност. В повечето случаи пациентът е единственият, засегнат в семейството, и е много малко вероятно братята и сестрите да се разболеят от

същата болест. Най-вероятно комбинацията от различни фактори играе роля като причина за болестта. Смята се, че за развитието на болестта може да имат значение различни гени, инфекции (отключващи фактори) и фактори на околната среда. Тези заболявания не са инфекциозни и не могат да бъдат предотвратени или излекувани, но те се контролират, което означава, че болестта не е активна и признаците и симптомите преминават. Това състояние се нарича "ремисия".

1.4 Какво се случва с кръвоносните съдове при васкулит?

Стената на кръвоносните съдове е атакувана от имунната система на организма, което води до оток и структурна увреда. Кръвният ток се нарушава и във възпалените съдове може да се образуват кръвни съсиреци. Заедно с отока на съдовите стени, този ефект може да допринесе за стесняване на кръвоносните съдове или запушване.

Възпалителните клетки от кръвния ток се натрупват в стената на съда, причинявайки допълнително увреждане на съда и на околните тъкани. Това може да се види в материал от тъканна биопсия.

Самата стена на съда става по-"пропусклива", позволявайки течността от кръвоносните съдове да навлезе в околните тъкани и да причини оток. Тези ефекти предизвикват различни видове обриви и промени по кожата, наблюдавани при тази група от заболявания.

Намаленото кръвоснабдяване от стеснените или блокирани съдове или по-рядко разкъсването на стената на кръвоносните съдове с кървене уврежда тъканите. Засягането на съдовете, кръвоснабдяващи жизненоважни органи като мозъка, бъбреците, белите дробове или сърцето, може да доведе до много сериозно състояние. Разпространеният (системен) васкулит обикновено се съпровожда от мощно отделяне на възпалителни молекули, причинявайки общи симптоми като треска, неразположение, както и абнормни лабораторни тестове за възпаление: скорост на утаяване на еритроцитите (ESR) и С-реактивен протеин (CRP). Аномалиите във формата на съда при по-големите артерии могат да бъдат открити чрез ангиография (рентгенологично изследване, което ни позволява да виждаме кръвоносните съдове).

2. ДИАГНОЗА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1 Какви са видовете васкулити? Как се класифицира васкулитът?

Класифирането на васкулитите при деца се основава на размера на съответния кръвоносен съд. Васкулитът на големите съдове, напр. Takayasu arteritis, засяга аортата и нейните основни клонове. Васкулитът на средните съдове обикновено засяга артериите, кръвоснабдяващи бъбреците, червата, мозъка или сърцето (напр. полиартериитис нодоза, болест на Кавазаки). Васкулитът на малките съдове засяга кръвоносни съдове с малък калибър, в т.ч. капиляри (например пурпурата на Henoch-Schönlein, грануломатоза с полиангиит, синдром на Churg-Strauss, кожен левкоцитокластичен васкулит, микроскопичен полиангиит).

2.2 Какви са главните симптоми?

Симптомите на заболяването варират в зависимост от общия брой възпалени кръвоносни съдове (разпространен или само на няколко места), тяхното местоположение (жизненоважни органи като мозък и сърце или кожа и мускули), както и от степента на нарушаване на кръвоснабдяването. Последното може да варира от преходно леко намаление на кръвния поток до пълно запушване с последващи промени в некръвоснабдената тъкан, в резултат от липса на кислород и хранителни вещества. Това може в крайна сметка да доведе до увреда на тъканите с последващо образуване на съединителна тъкан. Степента на увреждане на тъканите определя степента на тъканна или органна дисфункция. Типичните симптоми са описани в разделите за отделните заболявания по-долу.

2.3 Как се диагностицира?

Диагнозата на васкулита обикновено не е лесна. Симптомите наподобяват различни други по-чести детски болести. Диагнозата се основава на експертна оценка на клиничните симптоми, заедно с резултатите от изследванията на кръвта и урината и образни

изследвания (например ултразвуково изследване, рентгенови снимки, КТ и ЯМР, ангиография). Когато е необходимо, диагнозата се потвърждава от биопсии, взети от засегнатите и най-достъпни тъкани или органи. Поради редкостта на тези болести, често е нужно детето да бъде насочено към център, където има детска ревматология, други педиатрични специалности и специалисти по образна диагноза.

2.4 Може ли да се лекува?

Може, в наши дни васкулитът може да се лекува, въпреки че някои усложнени случаи са истинско предизвикателство. При повечето правилно лекувани болни може да се постигне контрол на заболяването (ремисия).

2.5 Какво е лечението ?

Лечението на първичния хроничен васкулит е продължително и сложно. Основната му цел е болестта да бъде контролирана възможно най-бързо (индукционна терапия) и да се поддържа продължителен контрол (поддържаща терапия) като се избягват нежелани странични ефекти на лекарствата. Лекарствата се избират строго индивидуално, според възрастта на пациента и тежестта на заболяването.

Кортикостероидите са доказали, че са най-ефективни за постигане на ремисия на заболяването в комбинация с имunosупресивни лекарства, като циклофосфамид.

Лекарства, редовно използвани в поддържащото лечение са: азатиоприн, метотрексат, микофенолат мофетил и ниски дози преднизон. Различни други лекарства се използват за подтискане на активираната имунна система и борба с възпалението. Те се избират строго индивидуално, най- често когато другите лекарства не помагат. Това са най-новите биологични агенти (например TNF инхибитори и ритуксимаб), колхицин и талидомид. При продължителна кортикостероидна терапия, трябва да се профилактира остеопорозата с достатъчен прием на калций и витамин D. Може да бъдат предписани лекарства, които действат върху кръвосъсирването, (например ниски дози аспирин или антикоагулант). В случай на повишено кръвно налягане се

използват средства за понижаване на кръвното налягане. Може да е необходима физиотерапия за подобряване на мускулно-скелетната функция, а психологичната и социална подкрепа помага на семействата да се справят със стреса и товара от хроничното заболяване.

2.6 Какво е мнението за неконвенционални/допълнителни терапии?

Има много допълнителни и алтернативни терапии, които могат да объркат болните и техните семейства. Помислете внимателно за рисковете и ползите от опитването на тези терапии, тъй като има малко доказана полза, а те могат да струват скъпо по отношение на загубено време, последствия за детето и пари. Ако искате да проучите допълнителни и алтернативни терапии, разумно е да обсъдите тези варианти с вашия детски ревматолог. Някои терапии могат да взаимодействат с традиционните медикаменти. Повечето лекари няма да се противопоставят на допълнителни терапии, при условие, че следват медицинските съвети. Много е важно да не спирате приема на предписаните лекарства. Когато са необходими лекарства като кортикостероидите, за да се запази болестта под контрол, тяхното спиране може да е много опасно, ако болестта е все още активна. Моля, обсъдете проблемите относно лечението с лекаря на детето си.

2.7 Контролни прегледи

Основната цел на редовното проследяване е да се оцени активността на болестта, ефикасността и възможните странични ефекти на лечението, за да се постигне максимална полза за дете ви. Честотата и видът на последващите прегледи зависи от вида и тежестта на заболяването, както и от използваните лекарства. В ранните стадии на заболяването обикновено се извършват амбулаторни прегледи, а в по-сложни случаи се налага по-често стационарно лечение. Прегледите обикновено стават по-редки щом се постигне контрол на болестта.

Има различни начини за оценка на активността на заболяването при васкулит. Необходимо е да съобщавате за всички промени в състоянието на вашето дете и в някои случаи да проследявате

кръвното налягане или урината. Подробният клиничен преглед заедно с анализа на оплакванията на вашето дете са важна част от оценката на активността на заболяването. Извършват се изследвания на кръв и урина за откриване на възпалителна активност, промени във функциите на органите и потенциални странични ефекти на лекарствата. В зависимост от индивидуалното засягане на вътрешните органи, могат да се извършват различни други изследвания от различни специалисти и може да се наложат образни изследвания.

2.8 Колко дълго продължава заболяването?

Редките първични васкулити са продължителни, понякога заболявания за цял живот. Те могат да започнат остро, често с тежки или дори животозастрашаващи състояния и впоследствие да се превърнат в хронично заболяване с ниска степен на активност.

2.9 Каква е дългосрочната прогноза/еволюция на заболяването?

Прогнозата на редки първични васкулити е много индивидуална. Тя зависи не само от вида и степента на засягане на съдовете и съответния орган, но и от интервала между началото на заболяването и началото на лечението, както и от индивидуалния отговор на терапията. Рискът от увреждане на органите е свързан с продължителността на активното заболяване. Увреждането на жизненоважните органи може да има последствия за цял живот. При правилно лечение често се постига клинична ремисия в рамките на първата година. Ремисията може да бъде продължителна, но често е необходима дългосрочна поддържаща терапия. Периодите на ремисия могат да бъдат прекъснати от рецидиви на заболяването, изискващи по-интензивна терапия. Нелекуваната болест има относително висок риск от смърт. Тъй като болестта е рядка, точните данни за дългосрочното ѝ развитие и смъртността са оскъдни.

3. ЕЖЕДНЕВИЕ

3.1 Как се отразява заболяването на ежедневието на детето и неговото семейство?

В началото на заболяването, когато детето е зле и диагнозата все още е неясна, цялото семейство е подложено на голям стрес. Познаването на болестта и нейната терапия помага на родителите и на детето да се справят с често неприятните диагностични и терапевтични процедури и честите посещения в болницата. След като болестта е под контрол, животът в дома и в училище обикновено може да се нормализира.

3.2 Може ли да посещава училище?

След като заболяването е достатъчно контролирано, пациентите се насърчават да се върнат в училище възможно най-скоро. Важно е училището да бъде информирано и да има предвид състоянието на детето.

3.3 Може ли да спортува?

Децата се насърчават да участват в любимите си спортни дейности, след като се постигне ремисия на заболяването. Препоръките варират в зависимост от възможно наличие на увреждане функцията на различни органи, включително мускулите, ставите и костите, което може да бъдат повлияно и от предишна употреба на кортикостероиди.

3.4 Необходима ли е диета?

Няма доказателства, че специална диета може да повлияе на курса на заболяването и изхода. За растящото дете се препоръчва здравословно, добре балансирано хранене с достатъчно протеини, калций и витамини. Докато пациентът се лекува с кортикостероиди, приемът на сладки, мазни или солени храни трябва да бъде ограничен, за да се сведат до минимум страничните ефекти на кортикостероидите.

3.5 Влияе ли климатът на курса на заболяването?

Няма данни за влияние на климата върху хода на заболяването. В случай на нарушено кръвообращение, главно в случаи на васкулит на пръстите и краката, излагането на студ може да влоши симптомите.

3.6 Как влияят инфекциите и ваксинациите?

Някои инфекции могат да имат по-сериозни последствия при болни, лекувани с имunosупресивни лекарства. В случай на контакт с варицела или херпес зостер трябва незабавно да се свържете с вашия лекар, за да получите антивирусно лекарство и/или специфичен анти-вирусен имуноглобулин. Рискът от обикновени инфекции може да бъде малко по-висок при лекуваните деца. Те могат също да развият необичайни инфекции с микроби, които не засягат лица с напълно функционираща имунна система. Понякога се прилагат дългосрочно антибиотици (ко-тримоксазол) за предотвратяване на белодробна инфекция с бактерия, наречена *Pneumocystis*, която може да доведе до животозастрашаващо усложнение при имunosупресирани болни. Живите ваксини (напр. паротит, морбили, рубеола, полиомиелит, туберкулоза) трябва да се отложат при пациенти, получаващи имunosупресивно лечение.

3.7 Какво е мнението относно половия живот, бременност и забременяване?

При сексуално активните юноши контролът върху раждаемостта е важен, тъй като по-голямата част от използваните лекарства могат да увредят развиващия се плод. Има опасения, че някои цитостатици (главно циклофосфамид) могат да повлияят на способността на пациента да има дете (фертилитет). Това зависи главно от общата (кумулятивна) доза на лекарството, получена през периода на лечение и е по-малко значима, когато лекарството се прилага при деца или юноши.

4. ПОЛИАРТЕРИИТИС НОДОЗА

4.1 Какво е това?

Полиартериитис нодоза (ПАН) е форма на разрушаващ съдовата стена (некротизиращ) васкулит, засягащ предимно средни и малки артерии. Съдовите стени на много ("поли") артерии - полиартрит - са засегнати в определени участъци. Възпалението прави определени зони от стената на артериите по-слаби и под натиска на кръвообращението се формират малки възловидни издувания (аневризми) по артерията. От тук произхожда името "nodosa". Кожният полиартерит засяга предимно кожата и мускулно-скелетната тъкан (понякога също мускулите и ставите), а не вътрешните органи.

4.2 Колко често се среща?

ПАН е много рядък при деца, като броят на новите случаи е около 1 на милион. Засяга еднакво момчетата и момичетата и е по-често срещан при деца на възраст между 9 и 11 години. При децата може да се свърже със стрептококова инфекция или много по-рядко с хепатит В или С.

4.3 Какви са основните симптоми?

Най-честите общи (конституционални) симптоми са продължителна треска, неразположение, умора и загуба на тегло. Многообразието от локални симптоми зависи от засегнатите органи. Недостатъчното кръвоснабдяване на тъканите причинява болка. Следователно, болката на различни места може да бъде водещ симптом на ПАН. При децата болката в мускулите и ставите е толкова честа, колкото и коремната болка, която се дължи на засягане на артериите, кръвоснабдяващи червата. Ако са засегнати съдовете на тестисите, може да възникне и скротална болка. Кожното засягане може да се прояви в широк спектър промени от безболезнени обриви с различен външен вид (напр. петна, наречени пурпура или лилава кожа, наречена livedo reticularis) до болезнени кожни възли и дори язви или гангрена (от пълна загуба на кръвоснабдяване на пръстите на ръцете и краката, ушите или върха на носа). Засягането на бъбреците може да доведе до наличие на кръв и протеини в урината и/или повишено кръвно налягане (хипертония). Нервната система също може да бъде засегната в различна степен и детето може да има

припадъци, инсулт или други неврологични прояви. В някои тежки случаи състоянието може да се влоши много бързо. Лабораторните тестове обикновено показват значителни признаци на възпаление в кръвта, с висок брой бели кръвни клетки (левкоцитоза) и ниско ниво на хемоглобин (анемия).

4.4 Как се диагностицира?

За да се обсъжда диагнозата ПАН, трябва да се изключат други потенциални причини за персистираща треска в детска възраст, като инфекции. По-нататък, диагнозата се подкрепя при персистиране на системни и локализирани прояви въпреки антимикробното лечение, което обикновено се прилага при деца с постоянна треска. Диагнозата се потвърждава чрез доказване на промени в съдовете чрез образна диагностика (ангиография) или чрез белези на възпаление на съдовата стена от тъканна биопсия. Ангиографията е рентгенологичен метод, при който кръвоносните съдове, които не са видими при обикновено рентгеново изследване, се визуализират от контрастната течност, която е била инжектирана директно в кръвния ток. Този метод е известен като конвенционална ангиография. Може да се използва и компютърна томография (КТ ангиография).

4.5 Какво е лечението?

Кортикостероидите остават основно лечение на детския ПАН. Начинът на приложение на тези лекарства (често директно венозно, когато заболяването е много активно, по-късно на таблетки), дозата и продължителността на лечението са индивидуално съобразени след внимателна оценка на степента и тежестта на заболяването. Когато заболяването е ограничено до кожата и мускулно-скелетната система, може да не са необходими други лекарства, които подтискат имунната функция. Обаче тежко заболяване със засягане на жизненоважни органи изисква ранно добавяне на друго лекарство, обикновено циклофосфамид, за да се постигне контрол на заболяването (така наречената индукционна терапия). В случаи с тежко и неотговарящо на лечение заболяване понякога се използват други лекарства, включително биологични агенти, но тяхната

ефикасност при ПАН не е специално изследвана.

След като активността на заболяването се овладее, тя се контролира с поддържаща терапия, обикновено с азатиоприн, метотрексат или микофенолат мофетил.

Допълнителни медикаменти, използвани при индивидуални показания са: пеницилин (в случай на след- стрептококова болест); лекарства, които разширяват кръвоносните съдове (вазодилатори); средства за понижаване на кръвното налягане; лекарства против образуване на кръвни съсиреци (аспирин или антикоагуланти); болкоуспокояващи - противовъзпалителни лекарства, НСПВС).

5. АРТЕРИИТ НА ТАКАЯСУ

5.1 Какво е това?

Такаyasu артериитът (ТА) засяга главно големи артерии, предимно аортата и нейните клонове и главните белодробни (пулмонални) артерии. Понякога се използват термините "грануломатозен" или "гигантоклетъчен" васкулит, отнасящи се до основната микроскопска характеристика на малките нодуларни лезии, образувани около специален тип голяма клетка ("гигантска клетка") в артериалната стена. В популярната литература се нарича също "безпулсова болест", тъй като в някои случаи пулсът в крайниците може да липсва или да е неравномерен.

5.2 Колко е чест?

В световен мащаб ТА се счита за относително чест поради честото му наличие при население различно от бялата раса (предимно азиатско). При европейци е много е рядък. Момчетата (обикновено по време на юношеството) са засегнати по-често от момчетата.

5.3 Какви са основните симптоми?

Ранните симптоми на заболяването са треска, загуба на апетит, загуба на тегло, болки в мускулите и ставите, главоболие и нощно изпотяване. Лабораторните маркери за възпаление са повишени.

При прогресиране на възпалението на артериите се явяват признаци на намалено кръвоснабдяване. Повишеното кръвно налягане (хипертония) е много често срещан първоначален симптом в детска възраст, дължащ се на засягане на коремните артерии, повлияващо кръвоснабдяването на бъбреците. Чести признаци са: загуба на периферен пулс на крайниците; разлики в кръвното налягане на различните крайници; шумове, установени със стетоскоп върху стеснените артерии и остри болки в крайниците (клаудикация). Главоболието, различни неврологични и очни симптоми може да са последица от нарушеното кръвоснабдяване на мозъка.

5.4 Как се диагностицира?

Ултразвуковото изследване с доплеров метод (за оценка на кръвния ток), е подходящо за скрининг или проследяване на промени в главните артериални трункуси в близост до сърцето, въпреки че този метод често не успява да открие ангажирането на повечето периферни артерии.

Магнитният резонанс (МР) визуализира структурата на кръвоносните съдове и кръвния ток, а (МР- ангиография, МРА) е най-подходящият метод за визуализиране на големите артерии като аортата и нейните основни клонове. За да се видят по-малки кръвоносни съдове, може да се използва рентгеново изследване, при което кръвоносните съдове се визуализират с контрастна течност (която се инжектира директно в кръвния ток). Това е известно като конвенционална ангиография.

Може да се използва и компютърна томография (КТ ангиография). Ядрената медицина предлага изследване, наречено PET (Позитронна емисионна томография). Във вената се инжектира радиоизотоп и се отчита с помощта на скенер. Натрупването на радиоизотоп в места с активно възпаление показва степента на участие на артериалната стена.

5.5 Какво е лечението?

Кортикостероидите остават основа на лечението на ТА в детската възраст. Техният начин на приложение, дозата и продължителността на лечението са индивидуално адаптирани

след внимателна оценка на степента и тежестта на заболяването. Други агенти, потискащи имунните функции, често се използват рано в курса на заболяването, за да се сведе до минимум необходимостта от кортикостероиди. Често използваните лекарства включват азатиоприн, метотрексат или микофенолат мофетил. В случаи на тежко заболяване, първо се използва циклофосфамид, за да се постигне контрол на заболяването (така наречената индукционна терапия). В случаи с тежко неотговарящо на лечение заболяване понякога се използват други лекарства, включително биологични агенти (като TNF -блокери или тоцилизумаб), но тяхната ефикасност при детските ТА не е специално проучена.

Допълнителни медикаменти, използвани в индивидуални случаи включват лекарства, които разширяват кръвоносните съдове (вазодилататори), средства за понижаване на кръвното налягане, лекарства срещу образуване на кръвни съсиреци (аспирин или антикоагуланти) и болкоуспокояващи (нестероидни противовъзпалителни средства, НСПВС).

6. ANCA-асоциирани васкулити: Грануломатоза с полиангиит (Грануломатоза на Wegener, ГПА) и Микроскопски полиангиит (МПА)

6.1 Какво е това?

ГПА е хроничен системен васкулит, засягащ главно малките кръвоносни съдове и тъканите на горните дихателни пътища (носа и синусите), долните дихателни пътища (белите дробове) и бъбреците. Терминът "грануломатоза" произлиза от външния вид на възпалителните лезии, които образуват малки многослойни възли в и около съдовете.

МПА засяга по-малки съдове. При двете заболявания е налице антитяло, наречено ANCA (анти-неутрофилно цитоплазматично антитяло); затова болестите се наричат ANCA-асоциирани (свързани).

6.2 Колко чести са? Различно ли е заболяването при децата от това при възрастните?

ГПА е необичайно заболяване, особено в детска възраст. Истинската честота не е известна, но вероятно не надвишава 1 нов пациент на 1 милион деца на година. Повече от 97% от съобщените случаи се наблюдават при бялата (кавказка) популация. Двата пола са засегнати еднакво при децата, докато при възрастни мъжете са засегнати малко по-често от жените.

6.3 Какви са основните симптоми?

При голяма част от пациентите заболяването се характеризира с възпаление на синусите, което не се подобрява от антибиотици и деконгестанти. Налице е тенденция за образуване на кори по носната преграда, кървене и улцерации, понякога причиняващи деформация, известна като седловидна.

Възпалението на дихателните пътища под гласните струни може да доведе до стесняване на трахеята, водещо до дрезгав глас и дихателни проблеми. Наличието на възпалителни възли в белите дробове води до симптоми на пневмония с недостиг на въздух, кашлица и гръдна болка.

Бъбречното засягане първоначално се открива само при малка част от пациентите, но зачестява при прогресиране на заболяването, причинявайки абнормна уринна находка, патологични кръвни тестове за бъбречна функция, както и хипертония. Възпалителна тъкан може да се натрупа зад очните ябълки, да ги избута напред (протрузия) или в средното ухо, причинявайки хроничен отит на средното ухо. Често се срещат общи симптоми като загуба на тегло, умораяемост, треска и нощни изпотявания, както и разнообразни кожни и мускулно-скелетни прояви.

При МПА главните засегнати органи са бъбреците и белите дробове.

6.4 Как се диагностицира?

Съмнение за ГПА възниква при клинични симптоми от възпалителните промени в горните и долните дихателни пътища, заедно с бъбречното засягане, обикновено проявено с наличие на кръв и белтък в урината, както и повишени кръвни нива на веществата, които се изчистват от бъбреците (креатинин, урея).

Кръвните тестове обикновено показват повишени неспецифични маркери на възпаление (СУЕ, CRP) и повишени титри ANCA. Диагнозата може да бъде подкрепена от тъканна биопсия.

6.5 Какво е лечението?

Кортикостероидите в комбинация с циклофосфамид са основата на индукционната терапия за ГПА / МПА в детска възраст. Други агенти, потискащи имунната система, като ритуксимаб, могат да бъдат избрани в зависимост от индивидуалната ситуация. След като активността на заболяването се овладее, то се контролира с "поддържаща терапия", обикновено с азатиоприн, метотрексат или микофенолат мофетил.

Допълнителното лечение включва антибиотици (обикновено продължително ко-тримоксазол), средства за понижаване на кръвното налягане, лекарства срещу образуване на кръвни съсиреци (аспирин или антикоагуланти) и болкоуспокояващи (нестероидни противовъзпалителни средства, НСПВС).

7. ПЪРВИЧЕН АНГИИТ НА ЦЕНТРАЛНАТА НЕРВНА СИСТЕМА

7.1 Какво е това?

Първичният ангиит на централната нервна система (ПАЦНС) в детска възраст е възпалително мозъчно заболяване, засягащо малки или средни кръвоносни съдове на мозъка и / или гръбначния мозък. Неговата причина е неизвестна, въпреки че при някои деца е установена връзка с преболедуване от варицела. Това повдига подозрението, че тази инфекция може да отключи възпалителния процес.

7.2 Колко често се среща?

Това е много рядко заболяване.

7.3 Какви са основните симптоми?

Началото може да е внезапно с ограничение на движението (парализа) на крайниците от едната страна на тялото (инсулт),

трудни за контрол гърчове или тежки главоболия. Понякога може да се появят симптоми на по-дифузни неврологични или психиатрични симптоми, като промени в настроението и поведението. Маркери за системно възпаление, като повишена температура и кръвни тестове за възпаление често липсват.

7.4 Как се диагностицира?

Кръвните тестове и анализът на цереброспинална течност са неспецифични и се използват главно за изключване на други състояния, които могат да се проявят с неврологични симптоми като инфекции, други неинфекциозни мозъчни възпалителни заболявания или нарушения на кръвосъсирването. Технологиите за изобразяване на мозъка или гръбначния мозък са основните диагностични изследвания. Магнитно-резонансната ангиография (МРА) и / или конвенционална ангиография (рентгенологична) обикновено се използват за откриване на участието на средни и големи артерии. За да се оцени развитието на болестта са необходими многократни изследвания,. Когато не се открива артериално засягане при дете с прогресивни необясними мозъчни лезии, трябва да се подозира участие на малките съдове. Това може да бъде потвърдено чрез мозъчна биопсия.

7.5 Какво е лечението?

При пост-варицелно заболяване обикновено е достатъчен кратък курс (около 3 месеца) на кортикостероиди, за да спре прогресията на заболяването. Ако е подходящо, се предписва и антивирусно лекарство (ацикловир). Подобен кортикостероиден курс се прилага само за лечение ангиографски доказано непрогресиращо заболяване. Ако заболяването прогресира (т.е. мозъчните лезии се влошават), тогава е жизненоважно да се проведе интензивно лечение с имunosупресивни лекарства за предотвратяване на по-нататъшно мозъчно увреждане. Циклофосфамидът се използва най-често в началната фаза на остро заболяване и след това се заменя с поддържащо лечение (например, азатиоприн, микофенолат мофетил). Трябва да се добавят лекарства, които намаляват образуването на кръвни съсиреци (аспирин или антикоагуланти).

8. ДРУГИ ВАСКУЛИТИ И ПОДОБНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ

Кожният левкоцитокластичен васкулит (известен също като хиперсензитивен или алергичен васкулит) обикновено се дължи на възпаление на кръвоносни съдове, причинено от неадекватна свръх-реакция към сенсibiliзиращ източник. Лекарствата и инфекциите са често срещани причини за това състояние при децата. Обикновено засяга малките съдове и има специфичен микроскопски вид при кожна биопсия.

Хипокомплементарният уртикария- васкулит се характеризира с обрив, който често е сърбящ, широко разпространен и наподобява уртики, които не избледняват толкова бързо, колкото обикновената кожна алергична реакция. Кръвните тестове показват намалено ниво на комплемент при това състояние

Еозинофилният полиангиит (по-рано синдром на Churg-Strauss) е изключително рядък вид васкулит при деца. Различни васкулитни симптоми от страна на кожата и вътрешните органи са придружени от астма и повишен брой на определен вид бели кръвни клетки- еозинофили в кръвта и в тъканите.

Синдромът на Sogon е рядко заболяване, характеризиращо се със засягане на очите и вътрешното ухо с фотофобия, замаяност и загуба на слуха. Може да са налице симптоми на по-разпространен васкулит.

Болестта на Behcet е разгледана отделно в друг раздел.