



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

Васкулитът

Версия на 2016

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).