https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/RU/intro

РЕДКИЕ ФОРМЫ ЮВЕНИЛЬНЫХ ПЕРВИЧНЫХ СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТОВ

Версия 2016

7. ПЕРВИЧНЫЙ АНГИИТ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

7.1 Что это такое?

Первичный ангиит центральной нервной системы (ПАЦНС) у детей является воспалительным заболеванием головного мозга, поражающим небольшие или средние кровеносные сосуды головного и/или спинного мозга. Его причина неизвестна, но так как некоторые пациенты ранее болели ветряной оспой (ветрянкой), есть основания полагать, что толчком к развитию этого воспалительного процесса служит инфекция.

7.2 Как часто встречается это заболевание?

Это очень редкое заболевание.

7.3 Каковы основные симптомы?

Болезнь может развиться совсем внезапно в виде двигательных расстройств (паралич) конечностей на одной стороне (инсульт), трудно контролируемых эпилептических припадков или сильных головных болей. Иногда характерными симптомами являются более диффузные неврологические или психиатрические симптомы, такие как перепады настроения и изменения поведения. Системное воспаление, обуславливающее лихорадку и уровни маркеров воспаления в крови, как правило, не наблюдается.

7.4 Как диагностируется данное заболевание?

Анализы крови и анализ спинномозговой жидкости не являются специфичными и в основном используются для исключения других видов патологии, которые могут сопровождаться неврологическими симптомами, таких как инфекции, других неинфекционных воспалительных заболеваний мозга или нарушений свертываемости крови. Методы визуализации головного или спинного мозга являются основным средством диагностических исследований. Магнитно-резонансная ангиография (МРА) и/или обычная ангиография обычно используются для определения поражения средних и крупных артерий. Повторные исследования необходимы для того, чтобы оценить динамику заболевания. В случае если у ребенка с прогрессирующим необъяснимым поражением головного мозга поражение артерий не определяется, следует подозревать поражение мелких сосудов. В конечном итоге это может быть подтверждено биопсией мозга.

7.5 Какое лечение применяется?

Для лечения заболевания, которому предшествовала ветряная оспа, короткого курса (около 3 месяцев) кортикостероидов, как правило, достаточно, чтобы остановить прогрессирование заболевания. При необходимости также назначают антивирусный препарат (ацикловир). Такой курс кортикостероидов может потребоваться только для лечения непрогрессирующего заболевания, если оно характеризуется положительными данными ангиографии. Если болезнь прогрессирует (то есть поражение головного мозга усиливается), то жизненно важным для предотвращения дальнейшего повреждения головного мозга является интенсивное лечение иммуносупрессивными препаратами. Циклофосфамид используется чаще всего в начальной острой фазе болезни, а затем его заменяют поддерживающей терапией (например, азатиоприном, мофетила микофенолатом). Следует добавить также лекарства, которые влияют на свертываемость крови (аспирин или антикоагулянты).