



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

Retas Jaunatvinis Pirminis Sisteminis Vaskulitas

Versija 2016

7. PIRMINIS CENTRINĖS NERVŲ SISTEMOS ANGITAS

7.1. Kokia tai liga?

Pirminis centrinės nervų sistemos angitas (PCNSA) yra uždegiminė vaiko smulkiųjų ar vidutinių galvos ir (ar) nugaros smegenų kraujagyslių liga. Ligos kilmė neaiški, bet įtariama, kad kai kuriems vaikams, kontaktavusiems su sergančiais vėjaraupiais asmenimis, uždegiminį procesą paskatino infekcija.

7.2. Kaip dažnai susergama šia liga?

Tai labai reta liga.

7.3. Kokie pagrindiniai ligos simptomai?

Liga gali pasireikšti labai ūmiai kaip judėjimo sutrikimas (paralyžius), apimantis vienos pusės galūnes (insultas), sunkiai kontroliuojami traukuliai ar stiprūs galvos skausmai. Kartais būdingesni neurologiniai ar psichiatriniai simptomai, tokie kaip nuotaikos ar elgesio pokyčiai. Paprastai nepasireiškia nei sisteminio uždegimo sukeltas karščiavimas, nei uždegimo žymenų kraujyje padidėjimas.

7.4. Kaip ši liga diagnozuojama?

Kraujo ir likvoro tyrimai nėra specifiniai ir naudojami daugiausia norint atmesti kitas neurologinius simptomus galinčias sukelti priežastis, tokias kaip infekcijos, neinfekciniai smegenų uždegimai ar kraujo krešėjimo sutrikimai. Galvos ar nugaros smegenų vaizdo tyrimai laikomi

pagrindiniais diagnostiniais metodais. Magnetinio rezonanso angiografija (MRA) ir (ar) konvencinė angiografija taikoma siekiant nustatyti, kiek pažeistos vidutinės ir stambiosios arterijos. Pakartotiniai tyrimai atskleidžia, ar liga progresuoja. Jeigu ištyrus vaiką, kuriam nustatytas progresuojantis neaiškios kilmės smegenų pažeidimas, nerandama arterijos pažeidimų, reikėtų įtarti smulkiųjų kraujagyslių pažeidimą. Tą gali patvirtinti smegenų biopsija.

7.5. Kaip gydoma ši liga?

Ligai, sukeltai vėjaraupių infekcijos, gydyti reikėtų skirti trumpą (trunkantį apie 3 mėnesius) gliukokortikoidų kursą, kad ji neprogresuotų. Prireikus taip pat skiriamas antivirusinis gydymas (acikloviru). Gydymo gliukokortikoidais užtenka, jeigu liga, nustatyta angiografijos tyrimo metu, neprogresuoja. Jeigu liga progresuoja (smegenų pažeidimai sparčiai vystosi), reikia skirti intensyvų gydymą imunitetą slopinančiais vaistais, kurie apsaugotų smegenis nuo visiško sužalojimo. Ciklofosfamidą dažniausiai naudojamas ūmios ligos pradžioje, vėliau pereinama prie palaikomojo gydymo (pavyzdžiui, azatioprino, mikofenolato mofetilio). Papildomai gali būti paskiriami vaistai, kurie veikia kraujo krešėjimą (aspirinas arba antikoagulantai).