



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

Reti sastopamie Juvenīlie Primārie Sistēmiskie Vaskulīti

Versija 2016

7. CENTRĀLĀS NERVU SISTĒMAS PRIMĀRAIS ANGĪTS

7.1 Kas tas ir?

Centrālās nervu sistēmas primārais angīts (PACNS) ir smadzeņu iekaisums, kas skar sīkās un vidējās smadzeņu artērijas un/ vai muguras smadzenes. Slimības cēloņi nav zināmi, kā arī dažiem bērniem tā var būt saistīta ar vējbakām, kas izraisījušas infekciozu iekaisuma procesu.

7.2 Cik bieži slimība sastopama?

Tā ir ļoti reta slimība.

7.3 Kādi ir slimības galvenie simptomi?

Slimības sākums var būt ļoti pēkšņs, kā kustību traucējumi (parēze) ķermeņa vienas puses ekstremitātēm (insults), grūti kontrolējamas lēkmes vai smagas galvassāpes. Dažreiz sastopami neiroloģiski vai psihiatriski simptomi, kā piemēram, garastāvokļa izmaiņas. Sistēmisks iekaisums var izraisīt drudzi un uzrādīt paaugstinātus iekaisuma marķierus.

7.4 Kā tā tiek diagnosticēta?

Parasti, lai izslēgtu slimības ar līdzīgiem simptomiem, kā piemēram, neiroloģiskas infekcijas vai neinfekciozas smadzeņu iekaisuma slimības,

vai asins recēšanas traucējumus, ārsts nozīmē asins analīzes un cerebrospinālā šķidrums analīzes. Smadzeņu un muguras smadzeņu diagnostika ir galvenie izmeklējumi diagnozes noteikšanai. Magnētiskās rezonanses angiogrāfija (MRA) un rentgena angiogrāfija ir visbiežāk izmantojamās diagnostikas ierīces, kas palīdz noteikt vidējo un lielo artēriju iesaisti. Nepieciešami atkārtoti diagnostikas izmeklējumi, lai noteiktu slimības attīstības gaitu. Ja artēriju iesaiste netiek novērota bērnam ar progresējošiem, neizskaidrojamiem smadzeņu bojājumiem, mazo asinsvadu iesaiste var tikt apšaubīta. Smadzeņu biopsija ir viens no diagnostikas veidiem.

7.5 Kāda ir ārstēšana?

Vējbaku saslimšanas gadījumā, vajadzētu pietikt ar īso kortikosteroīdu ārstēšanas kursu (apmēram 3 mēnešu garumā), lai apturētu slimības progresēšanu. Ja nepieciešams, var tikt nozīmēti pretvīrusu medikamenti (aciklovīrs). Tāds kortikosteroīdu ārstēšanas kurss var būt nepieciešams pozitīvas angiogrāfijas rezultātā neprogresējošas slimības gadījumā. Ja slimība progresē, kas nozīmē smadzeņu bojājumu attīstību, var tikt nozīmēta intensīva ārstēšana ar imūnsupresīviem medikamentiem, lai pasargātu smadzenes no tālākiem bojājumiem. Ciklofosfamīds visbiežāk tiek plaši pielietots slimības sākuma stadijā un vēlāk aizstāts ar tā devēto uzturošo terpiju (piem., azatioprīns, mikofenolāta mofetils). Medikamenti, kas aizkavē trombu veidošanos (aspirīns un antikoagulantī) var tikt nozīmēti papildus uzturošajai terapijai.