



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

Рідкісні ювенільні первинні системні васкуліти

Версія 2016

7. ПЕРВИННИЙ АНГІІТ ЦЕНТРАЛЬНОЇ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ

7.1 Що це таке?

Первинний ангіїт центральної нервової системи (ПАЦНС) в дитинстві – це запальне захворювання головного мозку з ураженням малих і середніх кровоносних судин головного мозку та/або спинного мозку. Його причина невідома, хоча у деяких дітей наявність в анамнезі вітряної віспи (вітрянки) викликає підозру, що інфекція є тригером запального процесу.

7.2 Як часто воно зустрічається?

Це дуже рідкісне захворювання.

7.3 Які основні симптоми?

Початок може бути дуже раптовий: розлади руху (параліч) кінцівок з одного боку (інсульт), важко контрольовані напади або сильний головний біль. Іноді більш дифузні неврологічні або психіатричні симптоми, такі як зміни настрою та поведінки. Системне запалення, яке спричинило лихоманку, та підвищення в крові маркерів запалення, як правило, відсутні.

7.4 Як захворювання діагностувати?

Аналізи крові та аналіз спинномозкової рідини неспецифічні і в основному використовуються для виключення інших захворювань, які можуть мати неврологічні симптоми, такі як інфекційне та

неінфекційне запалення мозку, або розлади згортання крові. Методи візуалізації головного мозку чи спинного мозку є основними діагностичними дослідженнями. Магнітно-резонансна ангіографія (МРА) та/або звичайна ангіографія (Х-промені), як правило, використовуються для виявлення залучення середніх і великих артерій. Повторні дослідження необхідні для того, щоб оцінити еволюцію захворювання. Якщо ураження артерії у дитини з прогресивним нез'ясованим ураженням головного мозку не виявлено, слід запідозрити залучення невеликих судин. Це може в кінцевому результаті підтвердитися біопсією мозку.

7.5 Яке лікування?

Для хвороби, яка виникла після вітряної віспи, короткого курсу (близько 3 місяців) кортикостероїдів, як правило, достатньо, щоб зупинити прогресування захворювання. При необхідності призначають також антивірусний препарат (ацикловір). В такому разі кортикостероїди можуть бути необхідні тільки для лікування ангіографо-позитивних непрогресуючих захворювань. Якщо хвороба прогресує (тобто ураження головного мозку погіршується), інтенсивне лікування із застосуванням імуносупресивних препаратів є життєво важливим, щоб запобігти подальшому пошкодженню головного мозку. Циклофосфамід використовується найчастіше в початковий період гострої хвороби, а потім замінюється на підтримуючу терапію (наприклад, азатіоприн, мікофенолят мофетіл). Слід додати ліки, які попереджують утворення згустка крові (аспірин або антикоагулянти).