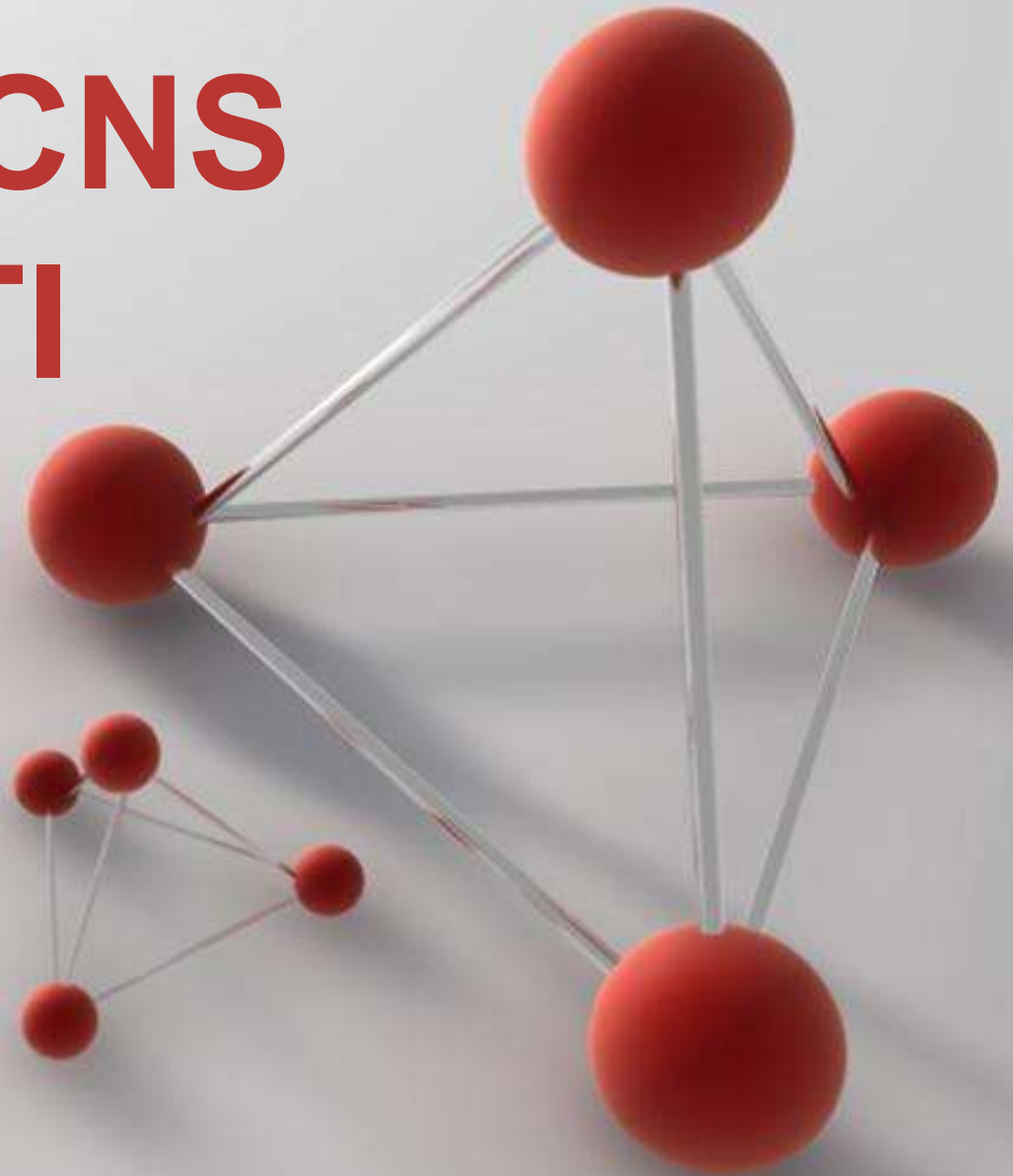
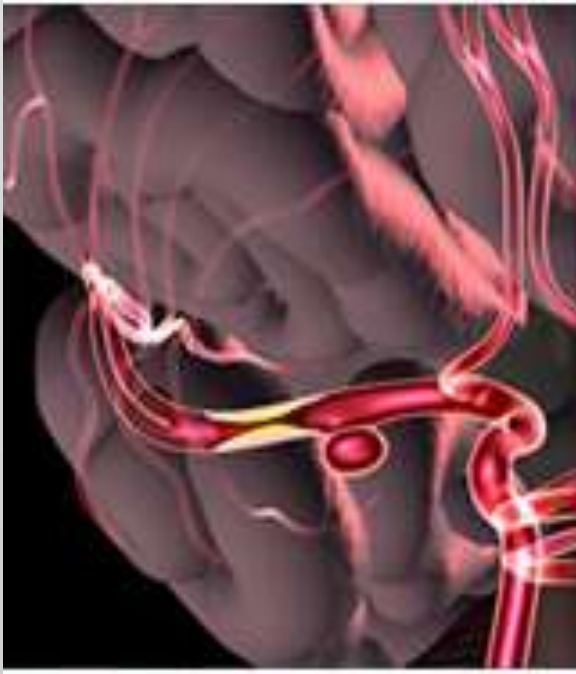
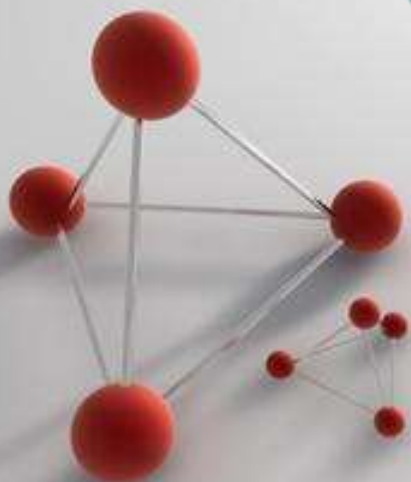
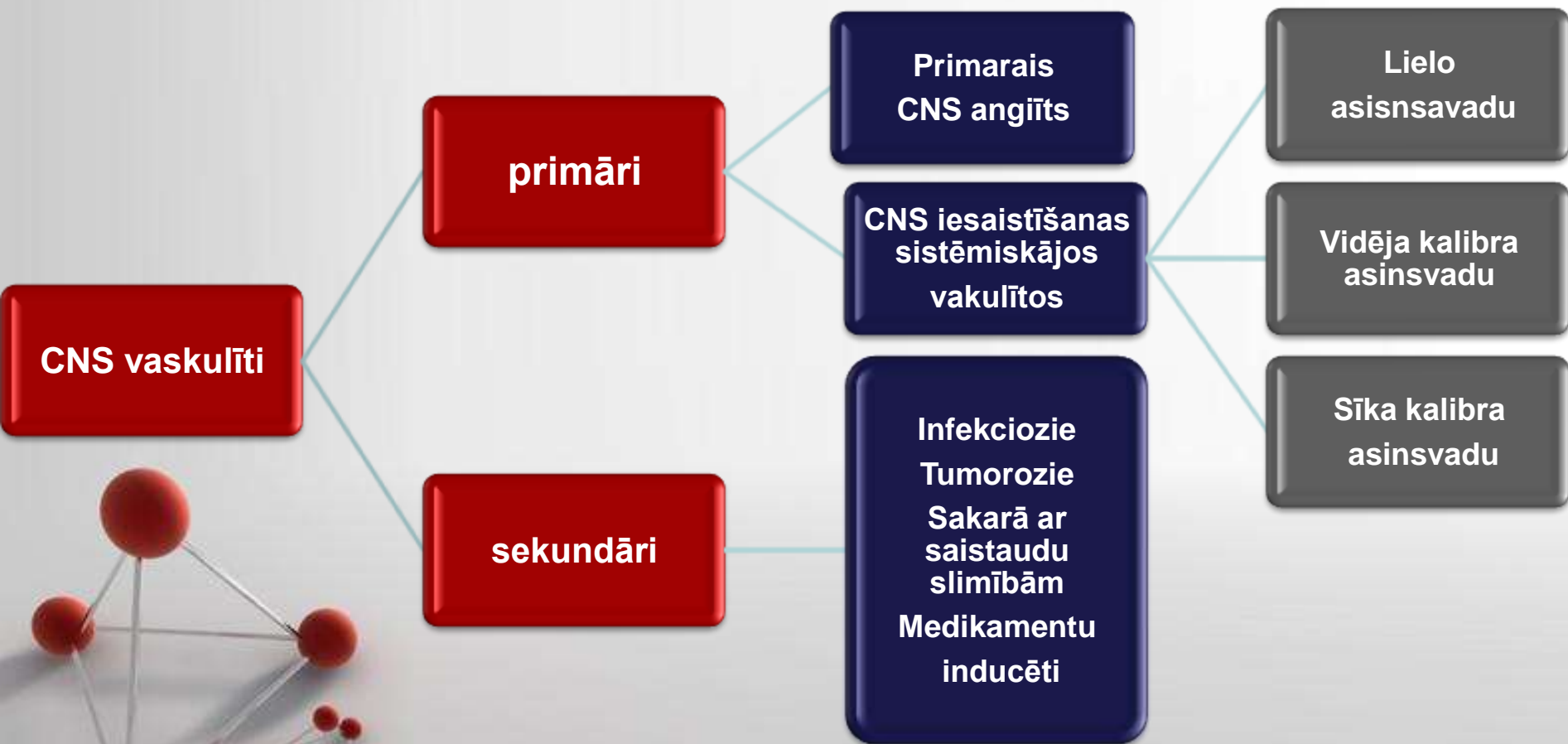


PRIMĀRI CNS VASKULĪTI

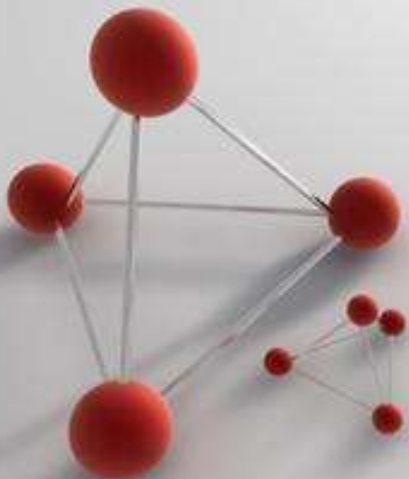


CNS VASKULĪTI



PRIMĀRAIS CNS VASKULĪTS

- **Primārais CNS vaskulīts (PACNS)** – stāvoklis, kuru nosaka difūza rakstura iekaisums sīka un vidēja kalibra CNS asinsvados.

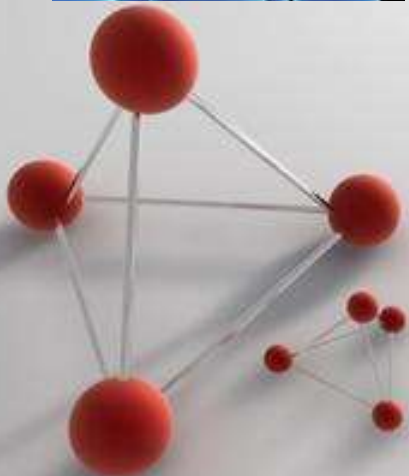


Cravioto H, Feigin I. Noninfectious granulomatous angiitis with a predilection for the nervous system. *Neurology* 1959;9:599-609.

PRIMĀRAIS CNS VASKULĪTS



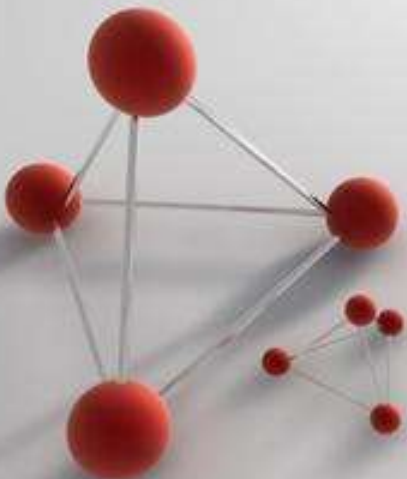
- **Galvassāpes**
- **Kognitīvie traucējumi**
- **Išēmiskie insulti – 30-50%**
- **Kraniālo nervu bojājums**
- **Krampju lēkmes**
- **Muguras smadzeņu bojājums (mielopātija)**



Calabrese LH, Duna GF, Lie JT. Vasculitis in the central nervous system. *Arthritis Rheum* 1997;40(7):1189-201.

PRIMĀRAIS CNS VASKULĪTS

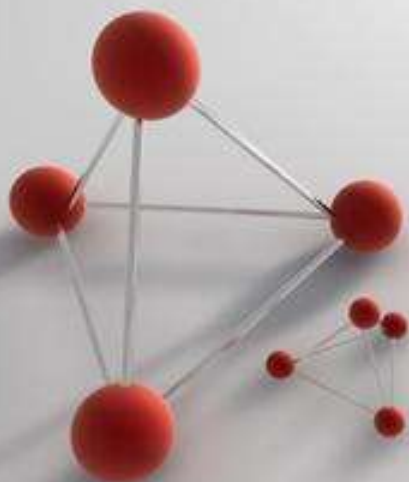
- **Iekaisīgas izmaiņas CSŠ** pacientam ar multiplām **cerebrālām išēmijām**, kuras lokalizētās dažādos baseinos.
- Klīniski subakūtas vai hroniskās **galvassāpes** ar **kognitīvo disfunkciju** un/vai asociācijā ar hronisko **aseptisko meningītu**.
- Pacients ar **hronisko meningītu** bez infekciozās vai neoplastiskās etioloģijas.



PRIMĀRAIS CNS VASKULĪTS

diagnostiskie kritēriji

- Neizskaidrojams **neiroloģiskais deficīts**
- Klasiskā **angiogrāfiskā vai histopatoloģiskā CNS angīta aina**
- **Nav datu par sistēmisko vaskulītu** un citām saslimšanām, kas var dot līdzīgu angiogrāfisko vai histopatoloģisko ainu

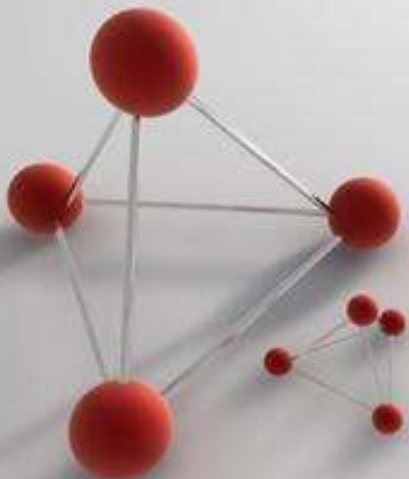


Calabrese LH, Mallek JA. Primary angiitis of the central nervous system. Report of 8 new cases, review of the literature, and proposal for diagnostic criteria. *Medicine (Baltimore)* 1988;67(1):20-39.

PRIMĀRAIS CNS VASKULĪTS

CSŠ analīze

- Nespecifiskās izmaiņas
- Svarīga nozīme lai izslēgtu infekcijas un malignitāti
- 80-90%- abnormāla



PRIMĀRAIS CNS VASKULĪTS

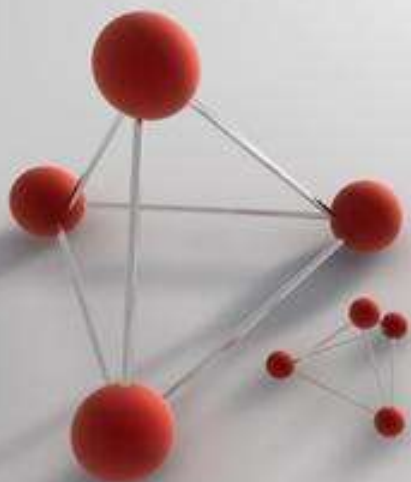
radioloģiskā aina

- **MRI**

- Nespecifiskā augstās densitātes baltas vielas bojājumi T2WI/FLAIR- visbiežāka atradne, bet nav specifiskā diagnozei
- Ja MRI un LP ir bez patoloģijas – PACNS diagnoze maz ticama

- **MRI + Ag**

- PACNS skar sīkus asinsvadus, līdz ar to MRI ar Ag **nav informatīva**



PRIMĀRAIS CNS VASKULĪTS

radioloģiskā aina

- **Cerebrāla angiogrāfija**

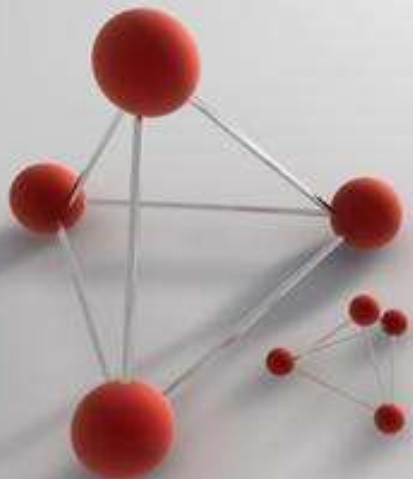
- asinsvadu stenozes un dilatācijas

- nav mikroaneirismu

(kā pie sistēmas vaskulītiem)

- specifitāte **30%**

- negatīva atradne neizslēdz diagnozi,
pozitīva neapstiprina



Duna GF, Calabrese LH. Limitations of invasive modalities in the diagnosis of primary angiitis of the central nervous system. J Rheumatol 1995 Apr;22(4):662–7.

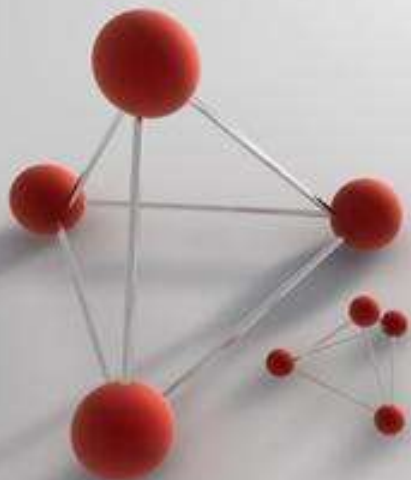
PRIMĀRAIS CNS VASKULĪTS

histopatologija

- **Smadzeņu biopsija**

- vairāk palīdz izslēgt citas diagnozes
- zema sensitivitāte un specifitāte (pseido pozitīvi rezultāti **25%**)
- izvēles metode – atvērta biopsija (vietu izvelas radiologiski vai ne-dominanta puslode temporāli leptomeningeālie apvalki un garoza)

Parisi JE, Moore PM. The role of biopsy in vasculitis of the central nervous system. *Semin Neurol* 1994;14(4):341-8.

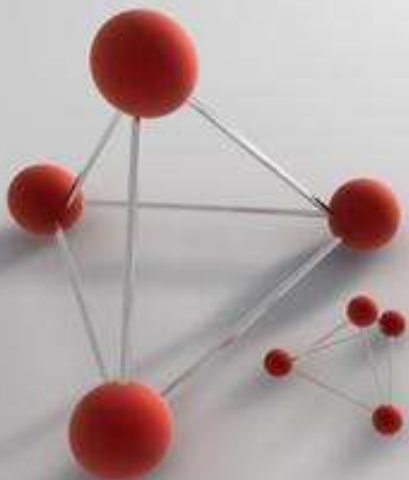


PRIMĀRAIS CNS VASKULĪTS

histopatologija


- Histoloģiski iekaisums prevalē vidēja un sīka kalibra asinsvados (arterijas un apvalku, garozas arteriolas), reto vanās un venulās
- Klasiski – **segmentārs granulomatozais vaskulīts** ar multinukleārām milžu sūnām (mazāk nekā 50% no pacientiem)
- Biežāk – **limfocītarais iekaisums** ar dažādu plazmas šūnu, neitrofīlu un eozinofīlu daudzumu.
- Nekrotizējošs vaskulīts – **25%** no visiem pacientiem

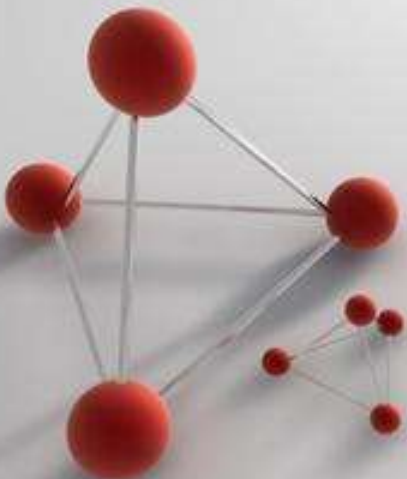
Lie JT. Classification and histopathologic spectrum of central nervous system vasculitis. *Neurol Clin* 1997; **15**: 805–19.



PRIMĀRAIS CNS VASKULĪTS

ārstēšana

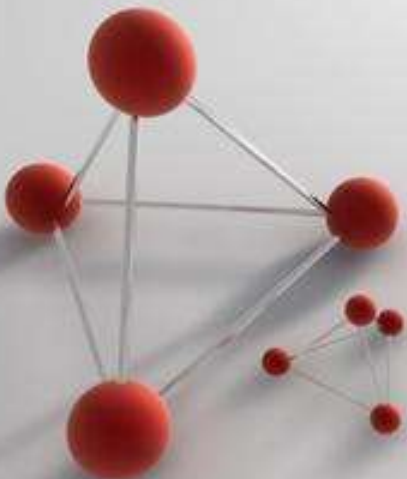
- **Steroīdi** I/V metilprednosolons 1g dienā/3 dienas, pēc tam p/o lielās devas (līdz 80 mg/dienā)
- **Steroīdu kombinācija ar ciklofosfamīdu** (3–6 mēnešu kurss p/o- 2 mg/kg dienā) vai pulsa terapija I/V 0,75 g/ m² reizi 6 mēnešos  **azatioprīns**(1–2 mg/kgdienā), vai **mikofenolāts**(1–2 g dienā)



PRIMĀRAIS CNS VASKULĪTS

ārstēšana

- Osteoporozes profilaktiskā terapija
- *Pneumocystis jirovecii* (*carinii*) infekcijas profilakse -
co-trimoxazole
(trimethoprim 80 mg and sulfamethoxazole 400 mg. dienā)



Lielo asinsvadu vaskulīts

Gigantisko šūnu arterīts

***Takayasu's* arterīts**

Vidējo asinsvadu vaskulīts

Nodozais poliaterīts

***Kawasaki's* slimība**

Primārais CNS vaskulīts

Sīko asinsvadu vaskulīts

Anti-neutrofilu citoplazmatiskās antivielas (ANCA)-asociēti sīko asinsvadu vaskulīti:

- Mikroskopiskais poliangiīts
- **Vegenera granulomatoze**
- ***Churg–Strauss* syndrome**
- **Medikamentu inducēts ANCA-asociēts vaskulīts**

Imūno kompleksu sīko asinsvadu vaskulīts:

- Krioglobulinēmiskais vaskulīts
- **Saistaudu slimības (*lupus* un citas)**
- ***Behçet's* slimība**
- **Infekciju inducētais vaskulīts**

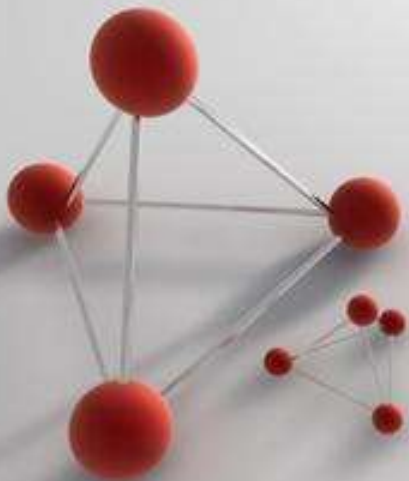
Paraneoplastiskais sīko asinsvadu vaskulīts

Iekaisīgo zarnu slimību vaskulīts

K
L
A
S
I
F
I
K
Ā
C
I
J
A

Gigantisko šūnu arterīts

- Prevalence **2-20/100000**
- Biežāk tiek iesaistīta ***a.carotis externa***
- Aprakstītie cerebrāli infarkti – **VB baseinā (1-3%)**
- Retinālas išēmijas un optiskās neiropātijas



Gigantisko šūnu arterīts

klīniskie kritēriji



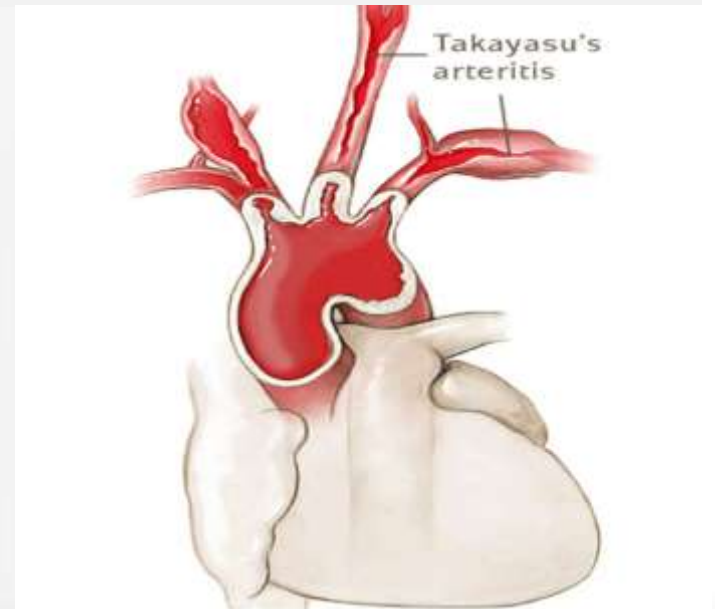
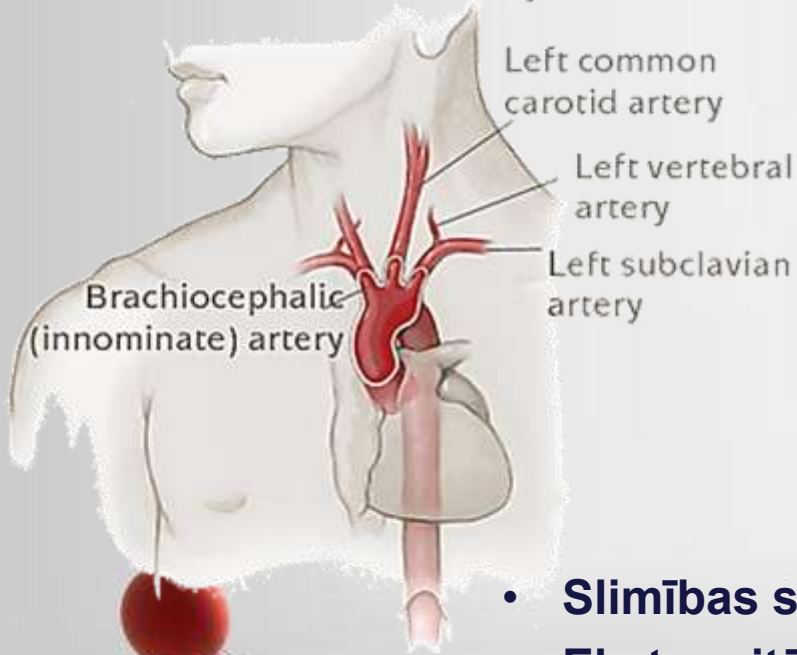
- **Vecums** virs 50 gadiem
- **Galvassāpes**
- **EGĀ** virs 50 mm/st.
- Temporālas artērijas patoloģija (blīva, ar reducēto pulsāciju)
- Tipiskas izmaiņas **biopsijā**
* lai apstiprinātu diagnoze nepieciešami 3 no 5 kritērijiem

American College of Rheumatology (ACR)

Takajasu arterīts

klīniskie kritēriji

Normal Anatomy

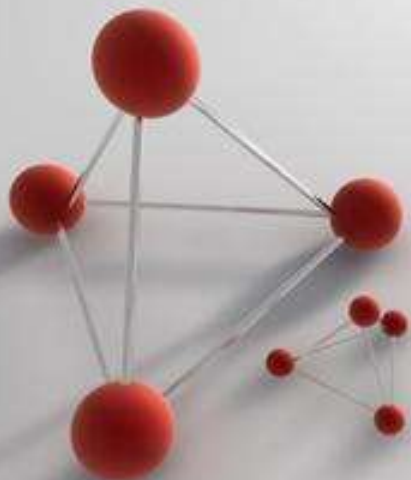


- Slimības sākums līdz 40 gadiem
- Ekstremitāšu *claudicatio*
- Samazināts brahiālas artērijas pulss
- Pulsa starpība rikās vairāk nekā 10 mm Hg
- Troksnis virs a.subclavia vai aortas
- Arteriogrāfiski aortas vai to zaru sašaurinājums vai oklūzija

*Iai apstiprinātu diagnoze nepieciešami 3 no 6 kritērijiem

NODOZAIS POLIARTERĪTS

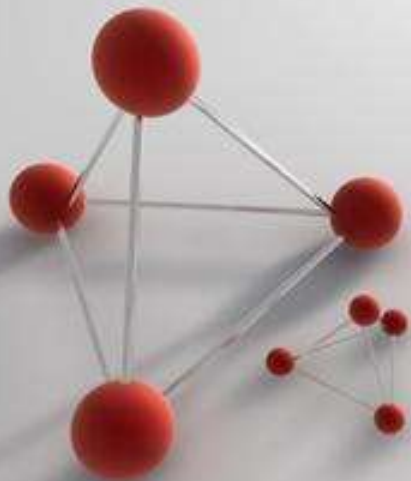
- Svāra zūdums
 - *Livedo reticularis*
 - Testikularās sāpes
 - Mialģija
 - Mono- or polineuropātija
 - Hipertensija
 - Urea, kreatinīns paaugstināts
 - B vīrusa hepatīts
 - Arteriogrāfija – aneirismas un oklūzijas
 - Biopsijā- vidēja un maza kalibra asinsvados polimorfonukleārās šūnas
- *lai apstiprinātu diagnozi nepieciešami 3 no 10 kritērijiem



American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa

NODOZAIS POLIARTERĪTS

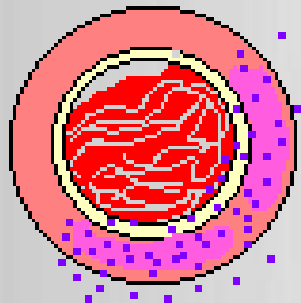
- **Multi organu vaskulīts**, izņemot plaušas un liesu
- **Hipertensija un renālas problēma (80%)**
- **Gastrointestināla trakta iesaistīšanas (50%)**
- **Neiroloģiskās problēmas (50-60%)**- parsvarā PNS
- **Nav specifisku** seroloģisku testu (izslēgšanas diagnoze)
- Asociācija ar **hepatītu (B nepatīts)**



Polyarterteritis Nodosa

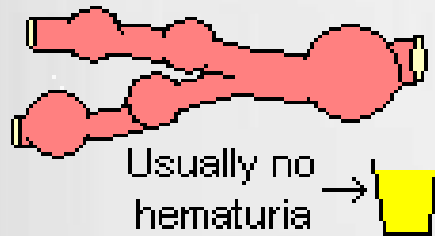
Large-Vessel Type

Easy to diagnose and treat -- if you think of it.



Patchy inflammation of all 3 layers of larger arteries. Veins are spared.

Remember hepatitis B, hepatitis C, & cryoglobulins as etiologies.



"Migraine"

Vague aches and pains

Lungs spared

Liver infarcts

I told you I was sick!

Stroke

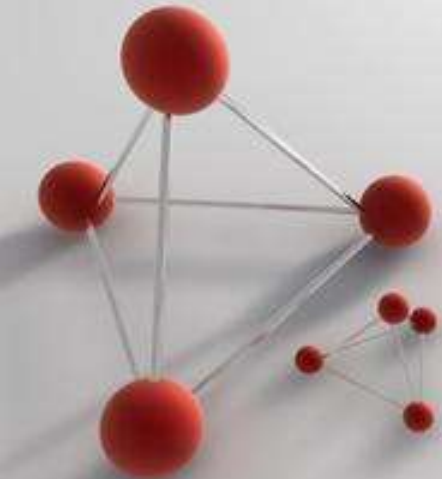
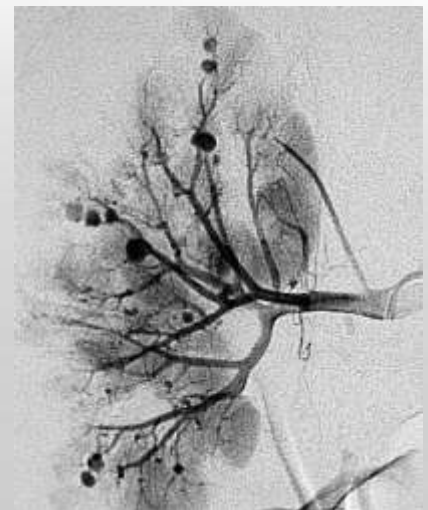
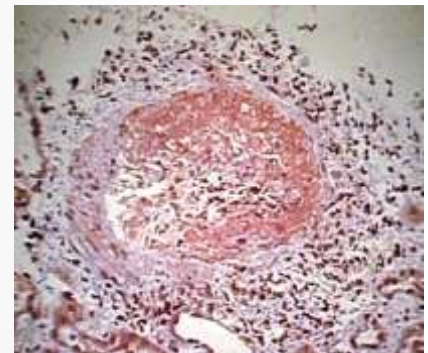
Heart attack

Bowel infarcts

Hypertension

Gangrene

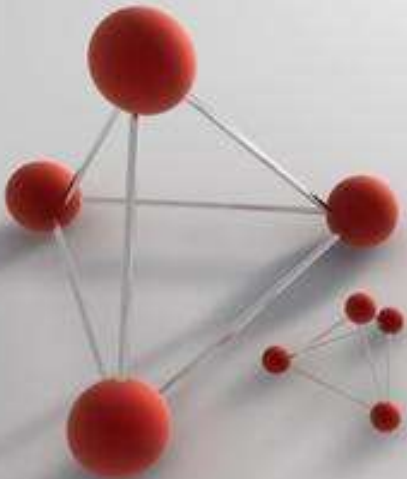
Peripheral nerve damage



VEGENERA GRANULOMATOZE (VG)

- Deguna vai mutes dobuma iekaisums
- Krūšu dobuma izmeklējumā mezgli, fiksētie infiltrāti vai dobumi
- Mikrohematūrija
- Biopsija- granulomatozs iekaisums

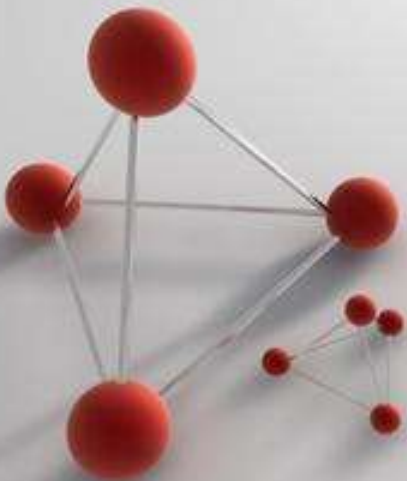
*Lai uzstādītu diagnoze, nepieciešami 2 no 4 kritērijiem



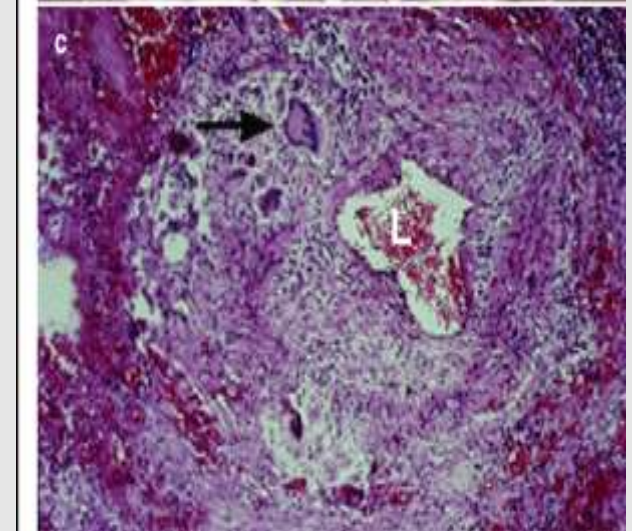
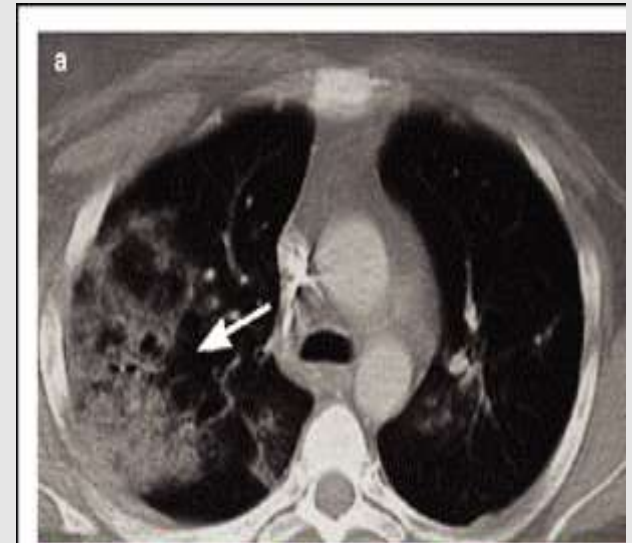
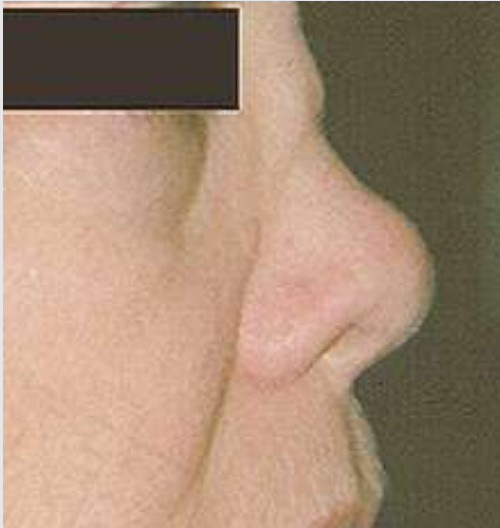
Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. Arthritis Rheum. August 1990;33(8):1101-1107.

VEGENERA GRANULOMATOZE (VG)

- **VEGENERA GRANULOMATOZE** pārsvarā bojā augšējo un apakšējo elpošanas traktu (sedlveida deguna deformācija, sinusu, trahejas, plaušu bojājums), acu patoloģija (orbitāls pseidotumors), nieru problēmas (80%)
- **Neiroloģiska simptomātika (10-35%)**
 - biežāk PNS nekā CNS (7. un 8. nerva neiropātijas)
 - sīko asinsvadu vaskulīts ar encefalopātiju, krampju lēkmēm un hipofīzes disfunkcija, metastatiskās granulomas CNS

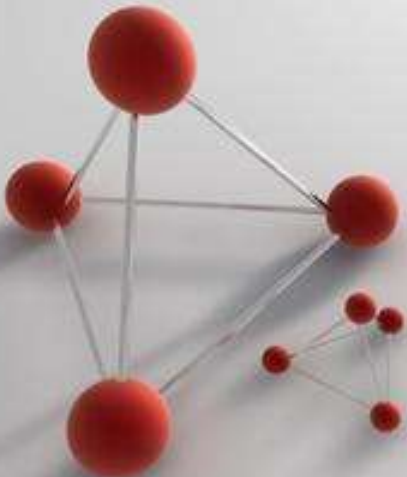


VEGENERA GRANULOMATOZE



Čērdža—Strosas sindroms

- Līdzīga **Vegenera granulomatozei**, jo tipiska augšēja elpošanas trakta iesaistīšanas procesā
- Veidojas **granulomas**
- **Hipereozinofīlija**
- **Astma**
- **Izsitumi**
- **PNS** – multiplās mononeiropātijas
- **CNS (7%)**- **subkortikālie infarkti**

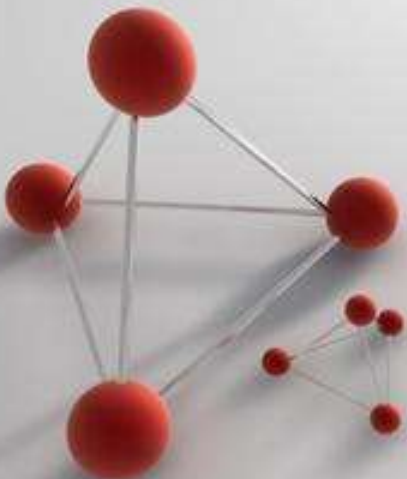


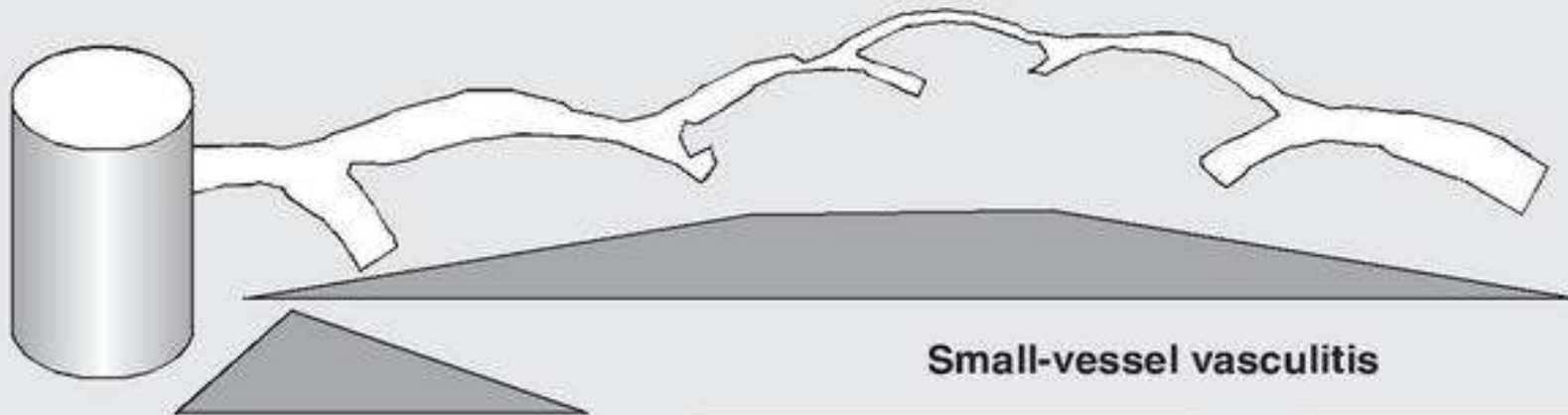
Čērdža—Strosas sindroms

- Astma
- Eozinofīlija >10% no leukocītu skaita leukocītu formulā
- Mononeiropātija vai polineiropātija
- Nefiksēti plaušu infiltrāti
- Deguna blakusdobumu patoloģija
- Biopsija, kura satur asinsvadu ar ekstravaskulāru granulomu, kas satur eozinofīlus

*Lai apstiprinātu diagnozi, nepieciešami 4 no 6 kritērijiem

From Masi A, Hunder G, Lie J, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg–Strauss Arthritis Rheum 1990; 33: 1094.)





Small-vessel vasculitis

Vasculitis of medium-caliber vessels

IF+ immune complexes in the vessel walls

Few or no IF+ (often ANCA+)

Polyarteritis nodosa

Kawasaki disease

Vasculitis
No asthma
No granulomas

Vasculitis
No asthma
Granulomas

Eosinophilia
Asthma
Granulomas

Microscopic polyangiitis

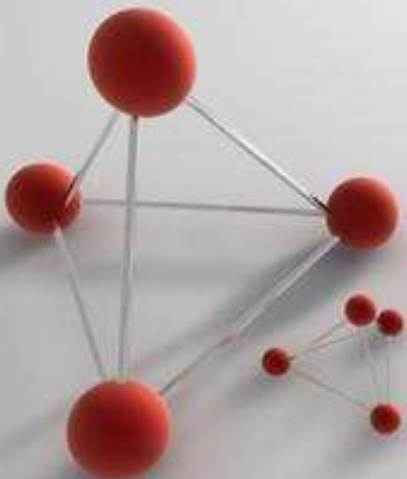
Wegener granulomatosis

Churg-Strauss syndrome

Behčeta slimība

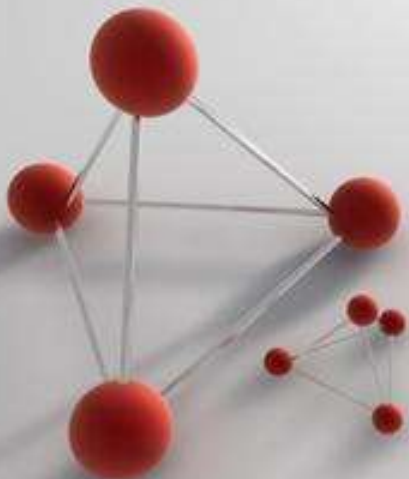
- **Recidivējošās mutes čūlas** (3x gadā)
plus 2 simptomi
- **Recidivējošās ģenitālās čūlas**
- **Acu bojājumi** (uveīts, retinālie vaskulīti)
- **Ādas bojājums** (*erythema nodosum*, pseidofolikulīts)
- **Pozitīvs paterģijas tests**

International Study Group for Behçet's disease



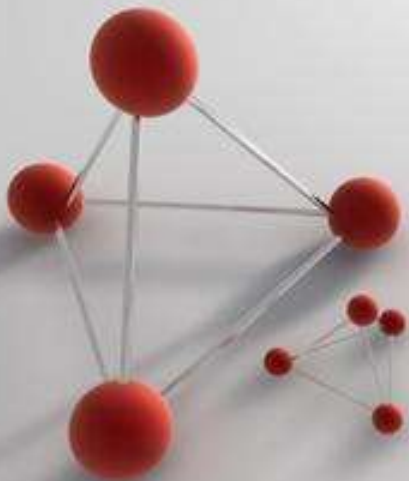
Behčeta slimība

- **Išemiski insulti (t.sk. venozie)**
- **Hemorāģiskie insulti**
- **Epilepsija**
- **Kraniālo nervu bojājumi**
- **Meningoencefalīti**



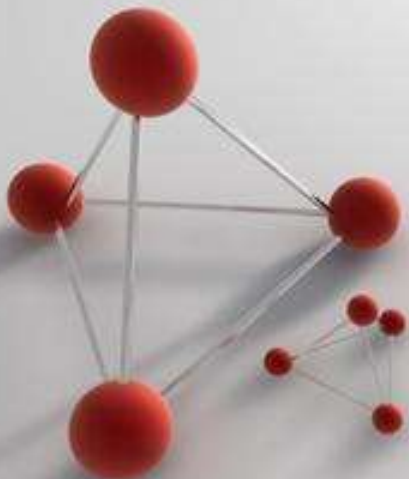
IZMEKLĒJUMI

- **Likvora analīze**
- **MRI**
- **DSA (aortogrāfija)**
- **Okulists**
- **Biopsija**



IZMEKLĒJUMI

- **Asins analīze**
- **Urīna analīze**
- **EGĀ**
- **CRO**
- **ANCA**



ĀRSTĒŠANAS PRINCIPI

- **Kortikosteroīdi, parasti ilgstoši**
- **Citi imunsupresīvie aģenti**

