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

Seltene Primäre Systemische Vaskulitiden Des Kindes- Und Jugendalters

Version von 2016

7. PRIMÄRE ANGIITIS DES ZENTRALEN NERVENSYSTEMS

7.1 Was ist das?

Die primäre Angiitis des zentralen Nervensystems (PACNS) im Kindes- und Jugendalter ist eine Gefäßentzündung, bei der die kleinen oder mittelgroßen Gefäße des Gehirns und/oder des Rückenmarks betroffen sind. Die Ursache der Erkrankung ist nicht bekannt. Bei einigen Kindern liegt jedoch die Vermutung nahe, dass eine frühere Varizellen-Infektion (Windpocken) den entzündlichen Prozess ausgelöst hat.

7.2 Wie häufig tritt die Erkrankung auf?

Es ist eine sehr seltene Erkrankung.

7.3 Welches sind die Hauptsymptome?

Die Krankheit kann sehr schnell in Form von halbseitigen Bewegungsstörungen (Lähmung, Schlaganfall), unkontrollierbaren Krampfanfällen oder starken Kopfschmerzen ausbrechen. Gelegentlich treten auch unschärfere neurologische oder psychiatrische Symptome, wie z. B. Stimmungsschwankungen und Verhaltensänderungen, auf. Eine den ganzen Körper betreffende (systemische) Entzündung, die zu Fieber und erhöhten Entzündungsmarkern im Blutbild führt, liegt in der Regel nicht vor.

7.4 Wie wird die Erkrankung diagnostiziert?

Diese Erkrankung lässt sich nicht durch Untersuchungen des Bluts und der Rückenmarksflüssigkeit diagnostizieren, da diese unspezifisch sind. Stattdessen werden diese Verfahren hauptsächlich angewandt, um andere Krankheiten auszuschließen, die sich ebenfalls durch neurologische Symptome bemerkbar machen. Dazu zählen Infektionen und andere nicht infektiöse entzündliche Hirnerkrankungen oder Blutgerinnungsstörungen. Die wichtigsten diagnostischen Verfahren bestehen aus bildgebenden Untersuchungen des Gehirns und des Rückenmarks. In der Regel werden Magnetresonanzangiographie (MRA) and/oder konventionelle Angiographie (Röntgen) eingesetzt, um die Beteiligung der mittelgroßen und großen Arterien zu bestimmen. Die weitere Entwicklung der Erkrankung muss mittels regelmäßiger Untersuchungen beobachtet werden. Wird bei einem Kind mit fortschreitenden, ungeklärten Veränderungen der Hirngefäße keine Beteiligung der Arterien nachgewiesen, ist von einer Beteiligung der kleinen Gefäße auszugehen. Dieser Verdacht kann mittels einer Hirnbiopsie bestätigt werden.

7.5 Wie sieht die Behandlung aus?

Bei einer Erkrankung nach einer Windpockeninfektion ist in der Regel eine Kurzzeitbehandlung (ca. 3 Monate) mit Kortikosteroiden ausreichend, um die Erkrankung zum Stillstand zu bringen. Im Bedarfsfall wird auch ein antivirales Medikament (Acyclovir) verschrieben. Ein solcher Behandlungszyklus mit Kortikosteroiden ist in der Regel jedoch nur bei der Behandlung von Erkrankungen ausreichend, die gemäß angiographischem Nachweis nicht fortschreitend sind. Bei Fortschreiten der Erkrankung (z. B. Zunahme der Gefäßveränderungen im Gehirn) ist eine intensive Behandlung mit immunsuppressiven Medikamenten unbedingt erforderlich, um einer weiteren Schädigung des Gehirns vorzubeugen. In der ersten akuten Krankheitsphase wird am häufigsten Cyclophosphamid eingesetzt, das dann durch eine Erhaltungstherapie (z. B. Azathioprin, Mycophenolat Mofetil) ersetzt wird. Zusätzlich sollten blutverdünnende Medikamente (Aspirin oder Antikoagulanzien) verabreicht werden.