https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/FI/intro

# Harvinainen Lapsuusiän Primaarinen Systeeminen Vaskuliitti,

Versio 2016

## 7. KESKUSHERMOSTON PRIMAARINEN ANGIITTI

### 7.1 Mikä se on?

Lapsuudessa esiintyvä keskushermoston primaarinen angiitti (PACNS) on aivojen tai selkäytimen pieniin ja keskisuuriin verisuoniin rajoittuva tulehdus. Sen aiheuttajaa ei tiedetä, mutta joillakin lapsilla edeltävä altistuminen vesirokolle on herättänyt epäilyksen, että infektio toimii taudin puhkeamisen laukaisevana tekijä.

### 7.2 Kuinka tavallinen se on?

Keskushermoston primaarinen angiitti (PACNS) on erittäin harvinainen tauti.

### 7.3 Mitkä ovat sen pääasialliset oireet?

Tauti voi alkaa äkillisesti raajan toispuoleisella halvauksella, vaikeilla kouristuskohtauksilla tai kivuliaina päänsärkyinä. Joskus potilas saapuu lääkärin vastaanotolle laaja-alaisten neuropsykiatristen oireiden takia, jotka ilmenevät mielialan vaihteluina ja muuttuneena käytöksenä. Kuumetta aiheuttava systeeminen tulehdus ja tulehdusarvojen nousu eivät tavallisesti kuulu keskushermoston primaarisen angiitin taudinkuvaan.

### 7.4 Miten tauti todetaan?

Verikokeilla ja selkäydinnesteen tutkimuksilla voidaan sulkea pois muut taudit, joiden oireisiin kuuluu neurologisia oireita, esimerkiksi infektiot, infektioon liittymättömät aivojen tulehdussairaudet ja veren hyytymishäiriöt. Taudin toteamisen kannalta tärkeimpiä tutkimuksia ovat aivojen ja selkäytimen magneettiangiografia (MRA) ja tavanomainen katetriangiografia. Angiografialla eli verisuonten varjoainekuvauksella voidaan selvittää, esiintyykö keskisuurissa ja suurissa verisuonissa tulehdusmuutoksia. Taudin etenemistä seurataan toistamalla tutkimukset säännöllisin väliajoin. Jos lapsen (keskisuurissa tai suurissa) valtimoissa ei havaita tulehdusmuutoksia, mutta selittämättömät, etenevät aivojen tulehdusoireet jatkuvat, on syytä epäillä pienten verisuonten tulehdusta. Epäily varmistetaan ottamalla aivoista koepala (biopsia).

## 7.5 Miten tautia hoidetaan?

Jos tauti on puhjennut vesirokon jälkeen, taudin eteneminen saadaan yleensä pysähtymään määräämällä potilaalle lyhyt, noin 3 kuukautta kestävä kortikosteroidikuuri. Tarvittaessa lääkäri määrää myös viruslääkettä (asykloviiria). Tällainen kortikosteroidikuuri saattaa riittää hoidoksi, jos verisuonitulehdus on todettu verisuonten varjoainekuvauksessa eikä tulehdus etene. Jos tulehdus etenee (esimerkiksi aivoissa näkyvät muutokset kehittyvät pahemmiksi), potilaalle määrätään tehokkaasti immuunivastetta heikentäviä lääkkeitä (immunosuppressiivisia lääkkeitä), jotta tulehduksen aiheuttaman aivokudoksen vaurion eteneminen voitaisiin estää. Syklofosfamidia määrätään yleensä taudin akuutissa alkuvaiheessa, ja ylläpitohoidoksi määrätään esimerkiksi atsatiopriinia tai mykofenolaattimofetiilia. Lisäksi potilaalle on syytä määrätä veren hyytymistä ehkäisevää lääkettä (aspiriini, hyytymisenestolääke).