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

Rijetki juvenilni primarni sistemski vaskulitisi

Verzija 2016

7. PRIMARNI ANGIITIS CENTRALNOG ŽIVČANOG SUSTAVA

7.1 Što je to?

Primarni angitis središnjeg živčanog sustava (PACNS) u djetinjstvu je upalna bolest mozga koja zahvaća srednje velike krvne žile mozga i/ili leđne moždine. Nepoznatog je uzroka, iako se kod neke djece prethodna izloženost varičelama (vodene kozice) smatra okidačem upalnog procesa.

7.2 Koliko je čest?

To je jako rijetka bolest.

7.3 Koji su glavni simptomi?

Početak može biti nagao sa paralizom jedne strane tijela (moždani udar), epileptičkim napadima koje je teško kontrolirati ili teškim glavoboljama. Ponekad se može manifestirati difuznim neurološkim ili psihijatrijskim simptomima kao što su promjene raspoloženja ili ponašanja. Sistemska upala koja uzrokuje vrućicu te povišeni upalni parametri su obično odsutni.

7.4 Kako se dijagnosticira?

Krvne pretrage i pretrage likvora nespecifične su i uglavnom ih koristimo kako bi isključili druge poremećaje kao što su infekcije, druge neinfektivne bolesti mozga ili poremećaje zgrušavanja. Glavne dijagnostičke pretrage su slikovne pretrage mozga i leđne moždine. MR

angiografija i/ili konvencionalna angiografija obično se upotrebljava kako bi detektirali velike ili srednje velike arterije. Kako bi procijenili tijek bolesti potrebno ih je ponavljati. Kada se u djeteta s progresivnim neobjašnjivim oštećenjem mozga ne dokaže zahvaćenost arterija, potrebno je posumnjati na zahvaćenost malih krvnih žila. To se eventualno može potvrditi biopsijom mozga.

7.5 Kako se liječi?

U slučaju bolesti koja se razvila nakon infekcije varičelama dovoljno je primijeniti kratkotrajnu (kroz 3 mjeseca) terapiju glukokortikoidima kako bi se zaustavila progresija bolesti. Ukoliko je potrebno, može se primijeniti i antivirusni lijek (aciklovir). Terapija glukokortikoidima potrebna je u slučaju angiografski dokazane neprogresivne bolesti. Ukoliko bolest napreduje (primjerice ukoliko se lezije mozga pogoršavaju), neophodna je terapija imunosupresivima kako bi se zaustavilo daljnje oštećenje mozga. U inicijalnoj fazi bolesti najčešće se koristi ciklofosfamid koji se potom zamijeni terapijom održavanja (npr. azatioprin, mikofenolat mofetil). U terapiju je potrebno dodati lijekove koji sprječavaju zgrušavanje krvi (aspirin ili antikoagulansi).