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

Zeldzame juveniele primaire systemische vasculitis

Versie 2016

7. PRIMAIRE ANGIITIS VAN HET CENTRAAL ZENUWSTELSEL

7.1 Wat is het?

Primaire Angiitis van het Centraal Zenuwstelsel (PACNS) bij kinderen is een inflammatoire hersenaandoening, waarbij de kleine of middelgrote bloedvaten van de hersenen en/of het ruggenmerg wordt aangetast. De oorzaak is onbekend, al bestaat er een verdenking dat doorgemaakte waterpokken het ontstekingsproces kan triggeren.

7.2 Hoe vaak komt het voor?

Het is een zeer zeldzame ziekte.

7.3 Wat zijn de belangrijkste symptomen?

De aandoening kan onverwachts optreden als een bewegingsstoornis (verlamming) van de extremiteiten aan één kant (beroerte), stuipen of ernstige hoofdpijn. Soms kunnen de eerste klachtenmeer diffuse neurologische of psychiatrische symptomen zijn, zoals stemmings- en gedragsveranderingen. Vaak worden in het bloed geen verhoogde onstekingswaarden gevonden en is er vaak ook geen koorts. .

7.4 Hoe wordt het gediagnosticeerd?

De bloedonderzoeken en analyse van het hersenvocht via een ruggeprik zijn niet specifiek en worden voornamelijk gebruikt om

andere aandoeningen met neurologische klachten, zoals infecties, andere niet-infectueuze hersenaandoeningen of bloedstollingsstoornissen uit te sluiten De belangrijkste diagnostische onderzoeken zijn beeldvormende technieken van de hersenen en het ruggenmerg. Magnetische resonantie angiografie (MRA) en/of conventionele angiografie (röntgenfoto's) worden vaak gebruikt om te kijken of de middelgrote en grote arteriën zijn aangetast. Herhaaldelijke onderzoeken zijn nodig om de evolutie van de ziekte te beoordelen. Als er geen aangetaste slagaders (arteriën) gezien worden bij een kind met verslechterend, onverklaarbaar hersenletsel, dan de zouden de kleine vaten aangetast kunnen zijn. Dit kan eventueel bevestigd worden door een hersenbiopsie.

7.5 Wat is de behandeling?

Voor de aandoening die na waterpokken ontstaat is een korte behandeling (circa 3 maanden) met corticosteroïden over het algemeen voldoende om de voortgang van de ziekte te stoppen. Indien nodig wordt er ook een anti-viraal middel voorgeschreven (acyclovir). Soms is deze behandeling met corticosteroïden voldoende, met name als het gaat om de behandeling van de angiitis waarbij de angiografie afwijkend was en de afwijkingen niet doorzetten. Als de aandoening verder verslechtert (bijv. het hersenletsel wordt erger), dan is een intensieve behandeling met afweeronderdrukkende medicijnen van vitaal belang om verdere hersenbeschadiging te voorkomen. Cyclofosfamide wordt meestal aan het begin van de behandeling gebruikt en wordt daarna vervangen door de onderhoudsbehandeling (bijv. azathioprine, mycofenolaat mofetil). Oook worden medicijnen voorgeschreven die de kans op trombose verminderen (aspirine of bloedverdunners).