



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/RS/intro>

Retki primarni sistemski vaskulitisi u detinjstvu

Verzija 2016

7. PRIMARNI ANGITIS CENTRALNOG NERVNOG SISTEMA

7.1. Kakva je to bolest?

Primarni angitis centralnog nervnog sistema je oblik vaskulitisa u kome se promene nalaze samo u malim i srednjim arterijama mozga i/ili kičmene moždine. Uzrok ove bolesti je nepoznat, mada se smatra da je u pitanju upala pokrenuta infekcijom, jer su pojedina deca prethodno bila izložena virusu ovčijih boginja (varičela).

7.2. Koliko je bolest česta?

Ovo je veoma retka bolest.

7.3. Koji su glavni znaci bolesti?

Bolest može početi naglo sa pojavom otežanog kretanja (paraliza) jedne strane tela (moždani udar), epileptičnim napadima koji se teško kontrolišu ili teškim glavoboljama. Ponekad se kao glavni simptomi javljaju drugi neurološki ili psihijatrijski znaci kao promene ponašanja i raspoloženja. Sistemska upala može da prouzrokuje povišenu temperature, ali pokazatelji zapaljenja nisu prisutni.

7.4. Kako se postavlja dijagnoza?

Laboratorijske analize krvi i cerebrospinalne tečnosti nisu specifične i uglavnom se koriste kako bi se isključile druge neurološke bolesti kao što su infekcije, druge nezapaljenjske bolesti mozga ili bolesti zgrušavanja krvi. Glavne dijagnostičke metode su vizualizacijone

tehnike mozga ili kičmene moždine. Magnetna rezonanca (MRA) i/ili konvencionalna angiografija se obično koriste kako bi se otkrila zahvaćenost srednjih i velikih arterija. Ponovljena ispitivanja su neophodna za procenu toka bolesti. Kada kod dece sa neobjašnjivim progresivnim lezijama mozga arterije nisu zahvaćene, treba sumnjati na oboljenje malih krvnih sudova mozga, to se potvrđuje biopsijom.

7.5. Koji se lekovi koriste?

Za bolest koja se javlja nakon varičele, kratkotrajna upotreba kortikosteroida (obično oko 3 meseca) je dovoljna da se zaustavi dalje napredovanje bolesti. Može se prepisati i antivirusni lek (aciklovir). Ovakav vid lečenja kortikosteroidima može biti potreban samo za lečenje bolesti koja ne napreduje i koja je potvrđena angiografijom. Ako bolest napreduje (lezije mozga se pogoršavaju), koristi se intenzivno lečenje imunosupresivnim lekovima kako bi se sprečilo dalje oštećenje mozga. Ciklofosfamid se koristi u početnoj akutnoj bolesti, a zatim zamenjuje terapijom održavanja (azatioprin, mikofenolat mefetil). Treba koristiti i lekove koji sprečavaju stvaranje krvnih ugrušaka (aspirin ili antikoagulansi).