



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

Sällsynta Juvenila Primära Systemiska Vaskuliter

7. PRIMÄR ANGIT I CENTRALA NERVSYSTEMET

7.1 Vad är primär angit i centrala nervsystemet?

Primär angit i centrala nervsystemet (PACNS) hos barn är en inflammatorisk hjärnsjukdom som angriper små och medelstora kärl i hjärnan och/eller ryggmärgen. Orsaken är okänd men då sjukdomen ibland uppstår efter vattkopps smitta kan det röra sig om en infektionsutlöst inflammatorisk process.

7.2 Hur vanlig är den?

Det är en mycket ovanlig sjukdom.

7.3 Vilka är de vanligaste symptomen?

Sjukdomen kan uppträda plötsligt med ensidig förlamning, svårbehandlade kramper eller svår huvudvärk. Ibland visar sig sjukdomen med mer diffusa neurologiska eller psykiatriska symptom såsom förändrat humör eller beteende. Systemisk inflammation med feber och förhöjda inflammatoriska markörer förekommer vanligtvis inte.

7.4 Hur ställs diagnosen?

Blodprover och prov på ryggmärgsvätska kan inte användas för att ställa diagnosen utan tas i första hand för att utesluta andra åkommor som kan yttra sig med neurologiska symptom såsom infektioner, andra inflammatoriska hjärnsjukdomar) Bilddiagnostik av hjärna och

ryggmärgen är de viktigaste undersökningarna för att ställa diagnosen. Magnetkamera angiografi och/eller konventionell angiografi används för att visualisera inflammation i medelstora och stora kärl och kan behöva upprepas för att bedöma sjukdomsförloppet. Vid misstanke om småkärlsinflammation krävs ett vävnadsprov för att bekräfta diagnosen.

7.5 Vad är behandlingen?

Vid vattkoppsutlöst sjukdom räcker oftast behandling med kortison under en kort tid (3 månader) för att stävja sjukdomen. Ibland ges även antiviral medicin (aciclovir). Om sjukdomen fortskrider (med försämring av förändringar i hjärnan påvisade med bilddiagnostik) behövs kraftig behandling med immunhämmande mediciner för att förhindra ytterligare hjärnskada. Vanligtvis inleds behandlingen med cyklofosamid med efterföljande underhållsbehandling (t.ex. behandling med azatioprin eller mykofenolatmofetil). Blodförtunnande mediciner (acetylsalicylsyra eller antikoagulerande medel) bör även insättas.