



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

## **Redki Primarni Sistemski Vaskulitisi v Otroštvu**

Različica

### **7. PRIMARNI VASKULITIS CENTRALNEGA ŽIVČNEGA SISTEMA**

#### **7.1 Kaj je to?**

Primarni vaskulitis centralnega živčnega sistema (PVCŽS) v otroštvu je vnetna bolezen malih in srednje velikih žil v možganih in ali hrbtenjači. Vzrok je neznan, povezanost posameznih primerov z izpostavljenostjo noricam pa nakazuje, da gre lahko za vnetni proces sprožen z okužbo.

#### **7.2 Kako pogosta je ta bolezen?**

PVCŽS je zelo redka bolezen.

#### **7.3. Kakšne so glavne klinične značilnosti?**

Pričetek bolezni je lahko nenaden z enostranskimi motnjami v gibljivosti (parezo) okončin – kap, slabo odzivnimi krči, močnim glavobolom. Prvi simptomi se lahko kažejo tudi kot razširjeni nevrološki ali psihiatrični, kot npr. sprememba vedenja in razpoloženja. Pogosto so odsotni znaki sistemskega vnetja ali povišanih vnetnih parametrov.

#### **7.4 Kako postavimo diagnozo?**

Krvni izvidi in preiskave cerebrospinalne tekočine so nespecifični. Večinoma se uporabljajo za izključevanje drugih stanj, ki se lahko pokažejo z nevrološkimi simptomi kot okužbe, motnje strjevanja krvi, druga neinfektivna vnetna stanja. Poglavitne diagnostične preiskave so slikovne preiskave možganov ali hrbtenjače. Magnetno resonančna angiografija (MRA) in/ali konvencionalna angiografija se uporabljata za

---

iskanje prizadetosti srednje velikih in velikih žil. Za oceno razvoja bolezni je potrebno preiskave ponavljati. Kadar pri otroku s progresivno nepojasnjeno prizadetostjo možgan ne ugotovimo prizadetosti žil, je potrebno pomisliti na prizadetost malih žil. Bolezen lahko potrdimo z biopsijo možgan.

### **7.5 Kako bolezen zdravimo?**

Pri bolezni, ki se pojavi po izpostavljenosti noricam je kratkotrajno, 3 mesečno zdravljenje s kortikosteroidi običajno zadostno za umiritev napredovanja bolezni. V kolikor je smiselno se hkrati predpiše tudi protivirusno zdravilo – aciklovir. Takšna vrsta zdravljenja je zadostna le pri nenapredujoči bolezni, ki jo potrdimo z angiografijo. Kadar bolezen napreduje in se možganske spremembe poslabšujejo, je za preprečitev nadaljnjih možganskih sprememb ključno zdravljenje z imunosupresijskimi zdravili. Kot začetno zdravljenje se najpogosteje uporablja ciklofosfamid, ki ga kasneje za vzdrževalno zdravljenje nadomestimo z azatioprinom ali mikofenolat mofetilom. Dodatno se uporabljajo tudi zdravila, ki preprečujejo strjevanje krvi (aspirin ali antikoagulanti).