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

少見的兒童原發性系統性血管炎

第? 版本

7.中樞神經系統的原發性血管炎

7.1什麼是中樞神經系統的原發性血管炎?

中樞神經系統的原發性血管炎（PACNS）是一種主要侵犯腦部和/或脊髓的小/中等血管的發炎性腦病。少數病人有前驅水痘感染，故懷疑本病是由感染誘發的發炎性疾病，但病因仍不明確。

7.2它是常見病嗎?

本病是非常少見的。

7.2主要症狀是什麼?

本病起病急，常表現為突然出現的一側軀體的運動障礙（中風）、難以控制的癲癇發作或劇烈頭痛。有時表現為彌漫性神經或精神症狀，例如情緒和行為改變。全身性發炎可引起發熱，通常血液中炎性指標不高。

7.4如何進行診斷?

血液和腦脊液的檢查缺乏特異性，常用於排除其他可以引起神經系統症狀的感染或非感染性疾病。腦和脊髓的影像學檢查是主要的診斷方法。磁共振血管成像和/或傳統的血管造影術常用於檢測中小動脈的病變。為監測病情變化，需重複多次檢查。在未能檢測到動脈損害的病童，如無法解釋的神經損害進行性加重，需懷疑有無小血管受影響的可能，腦組織活檢可以最終確診。

7.5如何進行治療?

有前驅水痘感染的病例，需要短療程（大約3個月）的糖皮質激素治療來阻止疾病進展，必要時可應用抗病毒藥物（阿昔洛韋）。血管造影陽性且病變沒有進展的病例，可只應用糖皮質激素治療。如果病情進展（如神經損害進一步加重），需要聯合應用免疫抑制劑加強治療，這對阻止進一步的腦損害至關重要。急性期最常應用的藥物為環磷醯胺(Cyclophosphamide)，之後可以改為其他藥物維持治療（如硫唑嘌呤(azathioprine)、嗎替麥考酚酯(mycophenolate mofetil)）。同時應加用抗凝藥物（阿司匹林或抗凝劑）。