



[https://printo.it/pediatric-rheumatology/BE\\_FM/intro](https://printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FM/intro)

## **Zeldzame Juvenile 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 vermoeden dat eerdere blootstelling aan varicella (waterpokken) het ontstekingsproces kan uitlokken.

#### **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 ledematen aan één kant (beroerte), moeilijk te controleren epilepsie of ernstige hoofdpijn. Soms kunnen de eerste symptomen meer vage neurologische of psychiatrische symptomen zijn, zoals stemmings- en gedragsveranderingen. De systemische ontsteking, die koorts en verhoogde ontstekingsmarkers in het bloed veroorzaakt is vaak niet aanwezig.

#### **7.4 Hoe wordt het gediagnosticeerd?**

---

De bloedonderzoeken en analyse van de cerebrospinale vloeistof zijn niet-specifiek en worden voornamelijk gebruikt om andere aandoeningen met neurologische symptomen, zoals infecties, andere niet-infectieuze 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 slagaders zijn aangetast. Herhaaldelijke onderzoeken zijn nodig om de evolutie van de ziekte te beoordelen. Als er geen aangetaste slagaders gezien worden bij een kind met progressief, onverklaarbaar hersenletsel, dan zouden de kleine vaten aangetast kunnen zijn. Dit kan eventueel bevestigd worden door een hersenbiopsie.

### **7.5 Wat is de behandeling?**

Voor de post-varicella-aandoening is een korte behandeling (ongeveer 3 maanden) met corticosteroiden over het algemeen voldoende om de progressie van de ziekte te stoppen. Indien nodig wordt er ook een anti-viraal middel voorgeschreven (acyclovir). Een dergelijke behandeling met corticosteroiden kan nodig zijn voor de behandeling van de angiografiepositieve niet-progressieve aandoening. Als de aandoening zich verder ontwikkelt (bijv. het hersenletsel wordt erger), dan is een intensieve behandeling met immuunonderdrukkende 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). Er moeten geneesmiddelen worden toegevoegd die de bloedstolling voorkomen (aspirine of anticoagulantia).