



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

少见的儿童原发性系统性血管炎

第几版本2016

7. 中枢神经系统的原发性血管炎

7.1 什么是中枢神经系统的原发性血管炎？

中枢神经系统的原发性血管炎（PACNS）是一种主要侵犯脑部和/或脊髓的小/中等血管的炎症性脑病。少数病人有前驱水痘感染，故怀疑本病是由感染诱发的炎症性疾病，但病因仍不明确。

7.2 它是常见病吗？

本病是非常少见的。

7.2 主要症状是什么？

本病起病急，常表现为突然出现的一侧躯体的运动障碍（中风）、难以控制的癫痫发作或剧烈头痛。有时表现为弥漫性神经或精神症状，例如情绪和行为改变。全身性炎症可引起发热，通常血液中炎性指标不高。

7.4 如何进行诊断？

血液和脑脊液检查缺乏特异性，常用于排除其他可以引起神经系统症状的感染或非感染性疾病。脑和脊髓的影像学检查是主要的诊断方法。磁共振血管成像和/或传统的血管造影术常用于检测中小动脉的病变。为监测病情变化，需重复多次检查。在未能检测到动脉损害的患儿，如无法解释的神经损害进行性加重，需怀疑有无小血管受累的可能，脑组织活检可以最终确诊。

7.5 如何进行治疗？

有前驱水痘感染的病例，需要短疗程（大约3个月）的糖皮质激素治疗来阻止疾病进展，必要时可应用抗病毒药物（阿昔洛韦）。血管造影阳性且病变没有进展的病例，可只应用糖皮质激素治疗。如果病情进展（如神经损害进一步加重），需要联合应用免疫抑制剂加强治疗，这对阻止进一步的脑损害至关重要。急性期最常应用的药物为环磷酰胺，之后可以改为其他药物维持治疗（如硫唑嘌呤、吗替麦考酚酯）。同时应加用抗凝药物（阿司匹林或抗凝剂）。