



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

## **Σπανια Νεανικη Πρωτοπαθης Συστηματικη Αγγειιτιδα**

Έκδοση από 2016

### **7. ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΑ ΤΟΥ ΚΕΝΤΡΙΚΟΥ ΝΕΥΡΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ**

#### **7.1 Τι είναι ?**

Η πρωτοπαθής αγγειίτιδα του κεντρικού νευρικού συστήματος (PACNS ) στην παιδική ηλικία είναι μια φλεγμονώδης νόσος του εγκεφάλου που προσβάλλει τα μικρού και μεσαίου μεγέθους αιμοφόρα αγγεία του εγκεφάλου και / ή του νωτιαίου μυελού . Η αιτία της μας είναι ακόμα άγνωστη , αν και το γεγονός ότι σε ορισμένα παιδιά εμφανίζεται αφού αυτά εκτεθούν στον ιό της ανεμοβλογιάς , μας κάνει να υποψιαζόμαστε ότι ενδεχομένως η λοίμωξη από τον ιό της ανεμοβλογιάς δρα ως εκλυτικός παράγοντας για την εμφάνιση της PACNS .

#### **7.2 Πόσο συχνή είναι ?**

Είναι μια εξαιρετικά σπάνια πάθηση .

#### **7.3 Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα ?**

Η έναρξη της νόσου μπορεί να είναι ξαφνική με συμπτώματα όπως κινητικές διαταραχές των ακρών της μιας πλευράς του σώματος ( εγκεφαλικό επεισόδιο) , δύσκολα ελεγχόμενες επιληπτικές κρίσεις και έντονοι πονοκέφαλοι . Μερικές φορές μπορεί να εμφανιστούν πιο διάχυτα νευρολογικά ή ψυχιατρικά συμπτώματα , όπως αλλαγές της διάθεσης και της συμπεριφοράς .

---

#### **7.4 Πως γίνεται η διάγνωση ?**

Οι αιματολογικές εξετάσεις και η ανάλυση του εγκεφαλονωτιαίου υγρού είναι μη ειδικές εξετάσεις και χρησιμοποιούνται κυρίως για να αποκλειστούν άλλες παθήσεις που μπορεί να παρουσιάζουν παρόμοια νευρολογικά συμπτώματα , όπως λοιμώξεις , άλλες μη λοιμώδεις φλεγμονώδεις παθήσεις του εγκεφάλου ή διαταραχές που προκαλούν θρομβώσεις . Οι απεικονιστικές εξετάσεις του εγκεφάλου και του νωτιαίου μυελού αποτελούν τα κύρια διαγνωστικά εργαλεία στα χέρια του γιατρού . Για τη διάγνωση της προσβολής αρτηριών μεσαίου και μεγάλου μεγέθους χρησιμοποιούνται συνηθέστερα η τομογραφία μαγνητικού συντονισμού (MRA ) και / ή συμβατική αγγειογραφία ( ακτινογραφία ) . Η επανάληψη των κλινικών αυτών εξετάσεων είναι απαραίτητη για την εκτίμηση της εξέλιξης της νόσου . Αν δεν ανιχνεύεται προσβολή αρτηριών σε παιδιά που παρουσιάζουν ανεξήγητες προοδευτικές εγκεφαλικές βλάβες , τότε πρέπει να ερευνηθεί η προσβολή μικρότερων αγγείων . Αυτό θα επιβεβαιωθεί από τη βιοψία εγκεφάλου .

#### **7.5 Ποια είναι η θεραπεία ?**

Για τη νόσο που έπεται της λοίμωξης από τον ιό της ανεμοβλογιάς , μια μικρής διάρκειας θεραπεία ( περίπου τριών μηνών ) είναι συνήθως αρκετή για να ανασχεθεί η εξέλιξή της . Αν κριθεί αναγκαίο συνταγογραφείται και χορηγείται παράλληλα και ένα αντικό φάρμακο ( ακυκλοβίρη ) . Το θεραπευτικό αυτό σχήμα με κορτικοστεροειδή ακολουθείται στην περίπτωση μη εξελισσόμενης νόσου με θετικά ευρήματα στην αγγειογραφία . Αν η νόσος εξελίσσεται ( π.χ. οι εγκεφαλικές βλάβες επιδεινώνονται ) τότε η χορήγηση πιο εντατικής θεραπείας με ανοσοκατασταλτικά είναι ζωτικής σημασίας για να αποφευχθεί περαιτέρω βλάβη του εγκεφάλου . Η κυκλοφωσφαμίδη χρησιμοποιείται κατά κύριο λόγο στην πρώιμη οξεία φάση της νόσου και στη συνέχεια αντικαθιστάται από θεραπεία συντήρησης ( αζαθειοπρίνη , μυκοφαινολική μοφετίλη ) . Στην αγωγή πρέπει να προστίθενται και φάρμακα που επιδρούν στο σχηματισμό θρόμβων ( ασπιρίνη ή αντιπηκτικά ) .