



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

Sjældne Primære Vaskulitsygdomme

Version af 2016

7. PRIMÆR ANGIITIS I NERVESYSTEMET

7.1 Hvad er det?

Primær angiitis i centralnervesystemet (PACNS) hos børn er en inflammatorisk tilstand, som rammer små eller mellemstore blodkar i hjerne og/eller rygmarven. Årsagen er ukendt, men da det hos nogle børn er set efter skoldkopper er der mistanke om at det er en infektionsudløst inflammatorisk sygdom.

7.2 Hvor hyppig er den?

Det er en meget sjælden sygdom.

7.3 Hvad er symptomerne?

Der er ofte pludseligt indsættende symptomer med lammelse af arm og/eller ben på den ene side (slagtilfælde), kramper, som er svære at behandle, eller udtalt hovedpine. Nogle gange er det mere diffuse neurologiske eller psykiatriske symptomer med ændringer i humør og adfærd som er de første symptomer. Oftest er der ikke feber eller påviselig inflammation i blodprøver.

7.4 Hvordan stilles diagnosen?

Ved analyse af blodprøver og cerebrospinalvæske er resultaterne oftest uspecifikke. De anvendes primært til at udelukke andre tilstande, som kan starte med symptomer fra nervesystemet som infektioner, inflammatorisk hjernesygdom eller blodstørknings sygdomme. De

væsentligste undersøgelser for at stille diagnosen er MR-angio eller konventionel angiografi. Der skal gentagne undersøgelser til for at vurdere sygdomsudviklingen. Hvis symptomerne fortsat udvikler sig og der ikke kan påvises involvering af kar eller anden årsag, kan det være nødvendigt med hjernebiopsi.

7.5 Hvad er behandlingen?

Hvis sygdommen er på baggrund af skoldkopper gives glukokortikoider i ca. 3 måneder, hvilket er tilstrækkeligt til at standse sygdomsudviklingen. Der kan også gives et antivirus middel (aciclovir). Hvis sygdommen forværres (forandringerne i hjernen tiltager) gives intensive behandling med immundæmpende medicin for at undgå yderligere hjerneskade. Cyclophosphamid bruges sædvanligvis i den akutte fase af sygdommen og efterfølgende gives i stedet vedligeholdelses behandling (f.eks. azathioprin, mycophenolatmofetil). Der skal samtidig gives medicin mod dannelse af blodpropper.