



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/NO/intro>

## **Sjelden Juvenil Primær Systemisk Vaskulitt**

Versjon av 2016

### **7. CNS-VASKULITT (PACNS)**

#### **7.1 Hva er CNS-vaskulitt?**

CNS-vaskulitt (Primær angitt av sentralnervesystemet, PACNS) hos barn er en betennelse (inflammasjon) som rammer små eller mellomstore blodårer i hjernen og /eller ryggmargen. Årsaken er ukjent, men siden noen barn har vært utsatt for vannkopper i forkant, mistenker man at det kan være en betennelsesprosess som er utløst av en infeksjon.

#### **7.2 Hvor vanlig er sykdommen?**

PACNS er veldig sjelden.

#### **7.3 Hva er de viktigste symptomene?**

Sykdommen kan starte akutt med lammelser av en arm og et ben på samme side av kroppen (hjerneslag), kramper som er vanskelig å kontrollere eller kraftig hodepine. Noen ganger kan det starte med mer diffuse neurologiske eller psykiatriske symptomer, som forandret humør og oppførsel. Det er ikke vanlig at de viser tegn til en generell infeksjonstilstand, som feber og blodprøver med tegn på infeksjon (forhøyet SR og CRP).

#### **7.4 Hvordan stilles diagnosen?**

Blodprøver og undersøkelse av spinalvæsken er uspesifikke for denne diagnosen og er i hovedsak brukt til å utelukke andre tilstander som kan gi neurologiske symptomer. Eksempler på slike tilstander er

---

infeksjoner, andre ikke-smittsomme betennelser (inflammasjoner) i hjernen eller sykdommer i tilknytning til blodpropp. Røntgenlignende bilder av hjernen eller ryggmargen er de viktigste undersøkelsene for å kunne bestemme diagnosen. MRA av blodårene (MR angiografi) og/eller tradisjonell angiografi (røntgen av blodårene) blir ofte brukt for å undersøke om mellomstore og store arterier er rammet. For å vurdere sykdomsutviklingen, må man gjøre undersøkelser flere ganger. Når man ikke finner at arteriene er rammet hos barn med økende, uforklarlige hjerneskader, må man mistenke at de små blodårene kan være involvert. Dette kan endelig bekreftes ved en vevsprøve (biopsi) av hjernen.

### **7.5 Hva er behandlingen?**

Hvis sykdommen oppstår etter vannkopper, er en kort kur med kortikosteroider (i ca. 3 mnd.) vanligvis nok til å stoppe sykdomsutviklingen. Barnet kan i tillegg få anti-virus medisin (acyclovir), hvis det vurderes som hensiktsmessig. En slik kur med kortikosteroider kan være den eneste behandlingen som er nødvendig ved angiografi-positiv sykdom som ikke utvikler seg i negativ retning. Dersom sykdommen utvikler seg, dvs. skaden i hjernen blir verre, er det nødvendig med intensiv behandling med immundempende medisiner for å hindre ytterligere skade av hjernen. Cyklofosamid brukes oftest i den første akutte fasen av sykdommen. Deretter erstattes den av vedlikeholdsbehandling (for eksempel azatioprin, mykofenolat mofetil. I tillegg bør pasienten ha medisiner som påvirker blodproppdannelse (acetylsalisylsyre eller antikoagulantia).