



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

Nadir Görülen Çocukluk Çağı Birincil Sistemik Vaskülit

2016'un türevi

7. MERKEZİ SINİR SİSTEMİNİN PRİMER ANJİYİTİ

7.1 Nedir?

Çocuklukta merkezi sinir sisteminin primer anjiyiti (İngilizce kısaltması; PACNS, Primary Angiitis of the Central Nervous System), beyindeki ve/veya omurilikteki küçük veya orta çaplı damarları hedef alan iltihaplı bir beyin hastalığıdır. Nedeni bilinmemektedir fakat bazı çocuklarda, daha önce varisella (suçiçeği) geçirmiş olması, enfeksiyonun yol açtığı iltihaplanma sürecinin buna neden olabileceğini düşündürmektedir.

7.2 Ne kadar siktir?

Oldukça seyrek görülen bir hastalıktır.

7.3 Başlıca belirtileri nelerdir?

Başlangıcı, kol ve bacakta tek taraflı bir hareket bozukluğu (palsi, inme) gibi, kontrol etmesi zor nöbetler veya ciddi baş ağrıları gibi ani olabilir. Bazen ruh halinde ve davranışlarda değişiklik gibi yaygın nörolojik veya psikiyatrik belirtiler de aslında hastalığa ait olabilir. Ateşlenmeye ve kandaki iltihap belirteçlerinin yüksekliğine neden olan sistemik iltihaplanma genellikle yoktur.

7.4 Nasıl teşhis edilir?

Kan testleri ve beyin omurilik sıvısı analizi bu hastalığa özgün değildir

ve genellikle nörolojik belirtilere neden olan enfeksiyon, diğer bulaşıcı olmayan beyin iltihapları veya kan pıhtılaşması rahatsızlıkları gibi başka rahatsızlıkların varlık ihtimallerini elemek için gerçekleştirilir. Beyin veya omurilik görüntüleme teknikleri başlıca teşhis yöntemleridir. Manyetik rezonans anjiyografisi (MRA) ve/veya standart anjiyografi (röntgen) orta çaplı ve geniş damarların etkilenip etkilenmediğini anlamak için yaygın olarak kullanılır. Hastalığın seyrini tespit etmek için tekrarlı incelemeler gereklidir. Eğer nedeni bilinmeyen ilerleyici beyin lezyonları olan bir çocukta atardamar tutulumu tespit edilmediyse, küçük çaplı damarların etkilendiğinden şüphelenilmelidir. Bu da ancak beyin biyopsisiyle kanıtlanabilir.

7.5 Tedavisi nedir?

Hastalık suçüçeğı kaynaklıysa, kısa dönem (3 ay kadar) kortikosteroid tedavisi, hastalığın ilerlemesini durdurmak için genellikle yeterli olmaktadır. Mümkünse, antiviral bir ilaç da tedaviye eklenir (asiklovir). Böyle bir kortikosteroid tedavisi sadece anjiyografide pozitif çıkan ve ilerlemeyen hastalık için gerekli olabilir. Eğer hastalık ilerlerse (yani beyindeki lezyonlar kötüleşirse), bağışıklık sistemini baskılayan ilaçlarla yoğun bir tedavi uygulamak, beyne daha fazla zarar gelmesini önlemek için hayati önem taşır. Siklofosfamid, en yaygın olarak hastalığın başlangıçtaki akut döneminde kullanılır ve daha sonra yerini idame tedavisi alır (örn. azatiyoprin, mikofenolat mofetil). Kan pıhtısı oluşumunu engelleyen ilaçlar (aspirin veya antikoagülanlar) da tedaviye eklenmelidir.