

PRİMER SANTRAL SİNİR SİSTEMİ VASKÜLİTLERİ

Bahadır KONUŞKAN¹

Sevde SEÇER²

GİRİŞ

Çocukluk çağı serebral vaskülitleri multifaktöriyel etiyojolojiye sahip heterojen bir gruptur. Önceden sağlıklı bir çocuk, tedavi edilmediği takdirde yıkıcı nörolojik hasara ve hatta ölüme yol açabilecek ciddi nörolojik problemlerle başvurur. Erken tanı ve hedefe yönelik tedavi ile uzun dönem sonuçların daha yüz güldürücü olması sağlanabilir. İlk kez 1959'da yetişkinlerde Cravito ve Feigin tarafından tanımlanmıştır. 1988 yılında Leonard Calabrese 8 yetişkin hastalık tek merkezli seride izole santral sinir sistemi anjiiti tanımlamasını terminolojiye kazandırmıştır.¹ Primer serebral vaskülitler veya diğer adıyla santral sinir sisteminin primer anjiiti, pediatrik arteriyel inme ayırıcı tanısında oldukça önemlidir. Primer santral sinir sistemi vaskülit (PSSSV) inflamatuvar bir hastalıktır, beyin ve spinal kord kan damarlarını hedef alır. Altta yatan romatolojik, sistemik, enfektif bir hastalık veya malignensi

¹ Doç. Dr., Ankara Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Nöroloji Bölümü, bahadirkonuskan@gmail.com

² Uzm. Dr., Yan Dal Asistanı Ankara Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Nöroloji Bölümü, drsevdeseccer@gmail.com

İndüksiyon tedavisi (0-6 ay arası): Prednison 2mg/kg/gün (max:60 mg) oral yolla 12 ayda azaltılarak kesilir (idame tedavisi ilk 6 ayında verilir)

Siklofosamid 500-750 mg/m² akut dönemde ilk dozu aldıktan sonra aylık uygulamalar şeklinde 6 kez devam edilir.

Ek tedavi: trimetoprim sulfometaksazol profilaksisi, Ca ve vit D desteği

İdame tedavisi (6-24 ay arası): Mikofenolat mofetil 800-1200 mg/m²/gün 2 doz oral yolla yada

Mikofenolik asit 500-800 mg/m²/gün 2 doz oral yolla

Uzun dönem MMF tedavisinin etkili olduğuna dair vaka serileri vardır.^{24,25} Dirençli hastalıkta ileri tedavi olarak infliximab kullanılabilir.²⁶

SONUÇ

PSSSV farklı nedenlerle SSS damar duvarlarının inflamasyonu sonucu ortaya çıkan bir hastalık grubudur. Son dönemde görüntüleme yöntemlerindeki gelişmelere bağlı olarak hastalığın farkındalığı ve tanımlanması artmıştır. Bu görüntüleme yöntemleri hastalığın ayırıcı tanılarının daraltılmasında ve uygun yönetimin uygulanmasında hayati öneme sahiptir. Özellikle dirençli vakaların etkili tedavileri için daha geniş hasta serilerine ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR

1. P. Gowdie, M. Twilt, and S. M. Benseler, 'Primary and secondary central nervous system vasculitis', *Journal of Child Neurology*, vol. 27, no. 11. pp. 1448-1459, Nov. 2012. doi: 10.1177/0883073812459352.
2. S. Benseler and D. Pohl, 'Childhood central nervous system vasculitis', in *Handbook of Clinical Neurology*, vol. 112, Elsevier B.V., 2013, pp. 1065-1078. doi: 10.1016/B978-0-444-52910-7.00024-6.
3. M. Smitka, N. Bruck, K. Engelland, G. Hahn, R. Knoefler, and M. von der Hagen, 'Clinical Perspective on Primary Angiitis of the Central Nervous System in Childhood (cPACNS)', *Frontiers in Pediatrics*, vol. 8. Frontiers Media S.A., Jul. 03, 2020. doi: 10.3389/fped.2020.00281.
4. B. S. A. R. A. T. J. P. V. J. C. M. D. N. J. B. B. D. J. R. K T Gallagher 1, 'Pri-

- mary angiitis of the central nervous system in children: 5 cases, *J Rheumatol*, Mar. 2001.
5. S. Benseler and R. Schneider, 'Central nervous system vasculitis in children', 2003.
 6. H. J. Fullerton, Y. W. Wu, S. Sidney, and S. C. Johnston, 'Risk of recurrent childhood arterial ischemic stroke in a population-based cohort: The importance of cerebrovascular imaging', *Pediatrics*, vol. 119, no. 3, pp. 495–501, Mar. 2007, doi: 10.1542/peds.2006-2791.
 7. T. J. Bernard *et al.*, 'Inter-Rater Reliability of the CASCADE Criteria: Challenges in Classifying Arteriopathies', *Stroke*, vol. 47, no. 10, pp. 2443–2449, Oct. 2016, doi: 10.1161/STROKEAHA.116.013544.
 8. N. Gupta, S. B. Hiremath, R. I. Aviv, and N. Wilson, 'Childhood Cerebral Vasculitis: A Multidisciplinary Approach', *Clinical Neuroradiology*. Springer Science and Business Media Deutschland GmbH, 2022. doi: 10.1007/s00062-022-01185-8.
 9. J. Elbers and S. M. Benseler, 'Central nervous system vasculitis in children.'
 10. P. Gowdie, M. Twilt, and S. M. Benseler, 'Primary and secondary central nervous system vasculitis', *Journal of Child Neurology*, vol. 27, no. 11. pp. 1448–1459, Nov. 2012. doi: 10.1177/0883073812459352.
 11. R. A. Hajj-Ali and L. H. Calabrese, 'Diagnosis and classification of central nervous system vasculitis', *J Autoimmun*, vol. 48–49, pp. 149–152, 2014, doi: 10.1016/j.jaut.2014.01.007.
 12. M. Moharir, M. Shroff, and S. M. Benseler, 'Childhood Central Nervous System Vasculitis', *Neuroimaging Clinics of North America*, vol. 23, no. 2. pp. 293–308, May 2013. doi: 10.1016/j.nic.2012.12.008.
 13. T. Cellucci and S. M. Benseler, 'Central nervous system vasculitis in children', *Current Opinion in Rheumatology*, vol. 22, no. 5. Lippincott Williams and Wilkins, pp. 590–597, 2010. doi: 10.1097/BOR.0b013e32833c723d.
 14. E. Ates, A. Bakkaloglu, U. Saatci, and O. Soylemezoglu, 'Von Willebrand factor antigen compared with other factors in vasculitic syndromes', *Arch Dis Child*, vol. 70, no. 1, pp. 40–43, 1994, doi: 10.1136/adc.70.1.40.
 15. D. Eleftheriou, V. Ganesan, Y. Hong, N. J. Klein, and P. A. Brogan, 'Endothelial injury in childhood stroke with cerebral arteriopathy', *Neurology*, vol. 79, no. 21, pp. 2089–2096, Nov. 2012, doi: 10.1212/WNL.0b013e3182752c7e.
 16. A. Salmela, A. Ekstrand, L. Joutsu-Korhonen, A. Räisänen-Sokolowski, and R. Lassila, 'Activation of endothelium, coagulation and fibrinolysis is enhanced and associates with renal anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis', *Nephrology Dialysis Transplantation*, vol. 30, pp. i53–i59, Sep. 2015, doi: 10.1093/ndt/gfu379.
 17. R. I. Aviv *et al.*, 'MR Imaging and Angiography of Primary CNS Vasculitis of Childhood'. [Online]. Available: www.ajnr.org
 18. A. A. K. Abdel Razek, H. Alvarez, S. Bagg, S. Refaat, and M. Castillo, 'Imaging spectrum of CNS vasculitis', *Radiographics*, vol. 34, no. 4, pp. 873–894,

- 2014, doi: 10.1148/rg.344135028.
19. W. T. O'Brien, A. S. Vagal, and R. S. Cornelius, 'Applications of Computed Tomography Angiography (CTA) in Neuroimaging,' *Semin Roentgenol*, vol. 45, no. 2, pp. 107–115, Apr. 2010, doi: 10.1053/j.ro.2009.09.003.
 20. S. Lanthier, ; A Lortie, ; J Michaud, ; R Laxer, ; v Jay, and G. Deveber, 'Isolated angiitis of the CNS in children', 2001.
 21. M. Twilt and S. M. Benseler, 'The spectrum of CNS vasculitis in children and adults', *Nature Reviews Rheumatology*, vol. 8, no. 2. pp. 97–107, Feb. 2012. doi: 10.1038/nrrheum.2011.197.
 22. M. Twilt and S. M. Benseler, 'CNS vasculitis in children', *Multiple Sclerosis and Related Disorders*, vol. 2, no. 3. pp. 162–171, Jul. 2013. doi: 10.1016/j.msard.2012.11.002.
 23. Jocelyne Beelen , Susanne M Benseler , Anastasia Dropol , Brianna Ghali , Marinka Twilt. Strategies for treatment of childhood primary angiitis of the central nervous system *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm* . 2019 May 3;6(4):e567.
 24. Sen ES, Leone V, AbinunM, et al. Treatment of primary angiitis of the central nervous system in childhood with mycophenolate mofetil. *Rheumatology (Oxford)* 2010;49: 806–811.
 25. Rosati A, Cosi A, Basile M, et al. Mycophenolate mofetil as induction and long-term maintaining treatment in childhood: primary angiitis of the central nervous system. *Joint Bone Spine* 2017;84:353–356.
 26. Bathish M, Banwell B, Laughlin S, et al. Refractory primary central nervous system vasculitis of childhood: successful treatment with infliximab. *J Rheumatol* 2012;39: 2227–2229.