



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

## **Vzácné primární systémové vaskulitidy**

Verze č 2016

### **7. PRIMÁRNÍ ANGIITIDA CENTRÁLNÍHO NERVOVÉHO SYSTÉMU**

#### **7.1 Co to je?**

Primární angitida centrálního nervového systému (PACNS) u dětí je zánětlivé postižení malých a středních cév v mozku a páteřní míše. Příčina je neznámá, u některých dětí předchází rozvoji onemocnění infekce planými neštovicemi. Infekce je proto považována za možný spouštěč zánětlivého procesu.

#### **7.2 Jak je onemocnění časté?**

Je to velmi vzácné onemocnění.

#### **7.3 Jaké jsou hlavní příznaky?**

Začátek bývá náhlý, obvykle se projeví náhlou obrnou jednostranných končetin (mozková mrtvice), křečemi, výraznou bolestí hlavy, někdy celkovými neurologickými a psychiatrickými příznaky jako je změna nálady a chování. Většinou nejsou přítomny celkové projevy ve smyslu horečky a zvýšených zánětlivých parametrů v krvi.

#### **7.4 Jak se onemocnění diagnostikuje?**

Krevní testy a vyšetření mozkomíšního moku je nespecifické a slouží k vyloučení jiných příčin, které se mohou projevit podobnými neurologickými příznaky. Hlavně se jedná o infekci, dále o jiné neinfekční zánětlivé onemocnění mozku nebo poruchy krevní srážlivosti. Hlavní metodou používanou ke stanovení diagnózy je zobrazovací

---

vyšetření mozku a páteřní míchy. K zobrazení středních a velkých tepen slouží MR angiografie (MRA) a/nebo konvenční angiografie. K posouzení vývoje nemoci se provádí kontrolní zobrazovací vyšetření s časovým odstupem. Pokud při zobrazovacím vyšetření nejsou zachyceny žádné změny arterií, mohou být postiženy pouze malé cévy. Potvrzení PACNS s postižením malých cév je možné potvrdit biopsií mozku.

### **7.5 Jaká je léčba?**

V případě post-varicelového onemocnění (po prodělaných planých neštovicích) se podávají kortikosteroidy po dobu 3 měsíců, což obvykle vede k potlačení aktivity nemoci. V případě potřeby se podávají protivirové léky (acyklovir). K léčbě neprogredujícího angiograficky pozitivního onemocnění obvykle postačí léčba kortikosteroidy. Pokud nemoc progreduje (např. mozkové léze se zhoršují), je nutná intenzivní imunosupresivní léčba, aby se zabránilo poškození mozku. V počáteční akutní fázi se nejčastěji používá cyklofosfamid, který je následně zaměněn za udržovací léčbu (např. azathioprin, mykofenolát mofetil). Dále jsou k léčbě přidávány léky ovlivňující srážení krve (aspirin, antikoagulancia).