



<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).