



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

## **Ritka Gyermekkori Elsődleges Szisztémás Vaszkulitisz**

Verzió 2016

### **7. PRIMER KÖZPONTI IDEGRENSZERI ANGIITISZ**

#### **7.1 Mi ez?**

A gyermekkori primer központi idegrendszeri angiitisz (PACNS) egy gyulladásos agybetegség, amely az agy és/vagy a gerincagy kis és közepes méretű ereit támadja meg. A kiváltó ok nem ismert, noha egyes gyermekeknél a korábbi varicella-fertőzés (bárányhimlő) fokozza a gyanút, hogy fertőzés által kiváltott gyulladásos folyamatról van szó.

#### **7.2 Milyen gyakori?**

Ez egy nagyon ritka betegség.

#### **7.3 Mik a fő tünetei?**

A betegség nagyon hirtelen alakulhat ki az egyik oldalon a végtagok egyoldali mozgászavara (bénulása), nehezen kontrollálható görcsrohamok vagy súlyos fejfájás formájában. Egyes esetekben kiterjedtebb neurológiai vagy pszichológiai tünetek, például hangulatingadozások és viselkedészavarok jelentkezhetnek. Általában nem lép fel lázat és a gyulladásos markerek vérszintjének emelkedését okozó szisztémás gyulladás.

#### **7.4 Hogyan diagnosztizálható?**

A vérvizsgálatok és az agy-gerincvelői folyadék elemzése nem

---

specifikus, főként az egyéb, neurológiai tünetekkel járó kórképek, például a fertőzések, az egyéb, nem fertőző gyulladással járó agybetegségek, illetve a véralvadási rendellenességek kizárására irányulnak. A fő diagnosztikai vizsgálatok az agyról vagy a gerincagyról készített felvételek. Gyakran végeznek mágnesrezonanciás angiográfiát (MRA-t) és/vagy hagyományos angiográfiát (röntgenvizsgálatot) a közepes és nagy artériák érintettségének kimutatására. A betegség alakulásának értékeléséhez ismételt vizsgálatokra van szükség. Amennyiben a gyermeknél az ismeretlen eredetű agyi elváltozások progressziója figyelhető meg, de az artériák érintettsége nem mutatható ki, akkor a kis erek érintettségére kell gyanakodni. Ezt agybiopsziával lehet minden kétséget kizáróan igazolni.

### **7.5 Hogyan kezelik?**

A varicella-fertőzés után fellépő betegség esetén rövid ideig (kb. 3 hónapig) adott kortikoszteroidokkal a betegség előrehaladása általában megfékezhető. Adott esetben vírus elleni gyógyszert (aciklovirt) is fel lehet írni. Előfordulhat, hogy erre a kortikoszteroid-kezelésre csak az angiográfia szerint pozitív, nem progrediáló (fokozódó) betegség esetén van szükség. Ha a betegség progrediál (azaz az agyi elváltozások súlyosbodnak), akkor intenzív immunszuppresszív gyógyszeres kezelés elengedhetetlen a további agykárosodás megelőzése érdekében. A betegség kezdeti, akut szakaszában leginkább ciklofoszfamidot alkalmaznak, amit fenntartó kezelés (pl. azatioprin, mikofenolát-mofetil) követ. A kezelést ki kell egészíteni a vérrögképződést befolyásoló szerekkel (aszpirin vagy véralvadásgátlók).