



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

## **Rzadkie Młodzieńcze Pierwotne Układowe Zapalenie Naczyń Krwionośnych**

Wersja 2016

### **7. PIERWOTNE ZAPALENIE NACZYŃ OŚRODKOWEGO UKŁADU NERWOWEGO**

#### **7.1 Co to jest?**

Pierwotne zapalenie naczyń ośrodkowego układu nerwowego (OUN) u dzieci jest zapalną chorobą mózgu, atakującą małe lub średnie naczynia krwionośne mózgu i/lub rdzenia kręgowego. Jej przyczyna jest nieznaną, chociaż u niektórych dzieci uprzedni kontakt z ospą wietrzną budzi podejrzenia, że istnieje proces zapalny wywołany przez zakażenie.

#### **7.2 Jak często choroba występuje?**

To bardzo rzadka choroba.

#### **7.3 Jakie są główne objawy choroby?**

Początek choroby może nastąpić nagle, w postaci zaburzeń ruchu (porażenie dziecięce) kończyn jednej połowy ciała (udar mózgu), trudnych do opanowania drgawek lub silnych bólów głowy. Czasami choroba może się przejawiać pod postacią innych neurologicznych i psychiatrycznych objawów, jak zmiany nastrojów czy zachowania. Układowy stan zapalny, powodujący gorączkę i podwyższone wskaźniki stanu zapalnego we krwi, zazwyczaj nie występuje.

#### **7.4 Jak diagnozuje się tę chorobę?**

---

Badania krwi i płynu mózgowo-rdzeniowego nie należą do standardowych i są wykonywane głównie w celu wykluczenia innych schorzeń, które mogą się przejawiać objawami neurologicznymi, takimi jak infekcje, inne niezakaźne choroby zapalne mózgu i zaburzenia krzepnięcia krwi. Do głównych badań diagnostycznych należą metody obrazowania mózgu i rdzenia kręgowego. Do wykrywania zajęcia średnich i dużych tętnic powszechnie stosuje się angiografię rezonansu magnetycznego (angio-MR) i/lub angiografię konwencjonalną (prześwietlenie rentgenowskie). Do oceny rozwoju choroby konieczne jest powtarzanie badań. Jeśli u dziecka z postępującymi niewyjaśnionymi uszkodzeniami mózgu nie zostanie wykryte zajęcie tętnic, należy podejrzewać, że zajęte zostały małe naczynia krwionośne. Ostatecznego potwierdzenia może dostarczyć biopsja mózgu.

### **7.5 Na czym polega leczenie?**

W przypadku choroby będącej wynikiem ospy wietrznej, zazwyczaj wystarcza krótkie leczenie (około 3 miesięcy) kortykosteroidami, aby powstrzymać rozwój choroby. W razie potrzeby przepisany jest również lek antywirusowy (acyklowir). Wspomniane leczenie kortykosteroidami może się okazać konieczne tylko do leczenia niepostępującej choroby, rozpoznanej w trakcie angiografii. Jeśli choroba postępuje (tj. pogłębiają się objawy uszkodzenia mózgu), to, aby zapobiec dalszemu uszkodzeniu mózgu, konieczne jest intensywne leczenie lekami immunosupresyjnymi. W początkowym, ostrym przebiegu choroby, powszechnie stosowanym lekiem jest cyklofosfamid, zastępowany następnie leczeniem podtrzymującym (np. azatiopryną, mykofenolanem mofetylu). Do leczenia powinno się włączyć również leki, które zapobiegają tworzeniu się skrzepów krwi (aspiryna lub leki przeciwzakrzepowe).