



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

## **Zriedkavé Juvenilné Primárne Systémové Vaskulitídy**

Verzia 2016

### **7. PRIMÁRNA ANGIITÍDA CENTRÁLNEJ NERVOVEJ SÚSTAVY**

#### **7.1 Čo je to?**

Primárna angiitída centrálnej nervovej sústavy (PACNS) je zápalová choroba mozgu postihujúca malé alebo stredné cievy mozgu a/alebo miechy. Príčina tejto choroby je neznáma. Kontakt niektorých detí s ovčími kiahňami pred začiatkom choroby ale vyvoláva podozrenie, že by mohlo ísť o zápal spustený infekciou.

#### **7.2 Ako často sa vyskytuje?**

Ide o veľmi zriedkavú chorobu.

#### **7.3 Aké sú hlavné príznaky?**

Choroba môže začať veľmi náhle ako obrna končatín na jednej strane tela (mozgová mŕtvica), ťažko zvládnuteľné kŕče alebo silná bolesť hlavy. Niekedy sú prítomné neurčité neurologické alebo psychiatrické príznaky ako sú zmeny nálady a správania. Systémový zápal spôsobujúci horúčku a zvýšenie nešpecifických parametrov zápalu v krvi často chýba.

#### **7.4 Ako sa choroba diagnostikuje?**

Krvné testy a rozbor mozgomiechového moku sú pri PACNS nešpecifické a slúžia hlavne na vylúčenie iných stavov, ktoré sa prejavujú

---

neurologickými príznakmi (infekcie, neinfekčné zápaly, poruchy zo zvýšeného zrážania krvi). Hlavnými vyšetreniami sú zobrazovacie techniky mozgu a miechy. MR angiografia a/alebo konvenčná angiografia sa bežne používajú na zistenie poškodenia stredných a veľkých tepien. Na zhodnotenie vývoja choroby je potrebné dané vyšetrenia opakovať. Podozrenie na poškodenie malých ciev mozgu je možné vysloviť v prípade, ak sa u dieťaťa s postupným rozvojom inak nevysvetlených mozgových lézií nepotvrdilo poškodenie ciev vyššie spomenutými zobrazovacími technikami. Toto podozrenie môže byť nakoniec potvrdené biopsiou mozgu.

### **7.5 Aká je liečba?**

V prípade rozvoja PACNS po ovčích kiahňach na zastavenie zhoršovania stavu obyčajne postačuje krátkodobá (3 mesiace) liečba kortikosteroidmi. V prípade potreby pacient užíva aj protivírusové lieky (acyclovir). Tento priebeh liečby kortikosteroidmi je postačujúci pre liečbu neprogresívnej choroby v prípade jej angiografického potvrdenia. Ak choroba progreduje (poškodenie mozgu sa zhoršuje) je potrebné zabrániť ďalšiemu poškodeniu mozgu intenzívnejšou terapiou pomocou imunosupresívnych liekov. Najčastejšie sa v úvodnej akútnej fáze choroby používa cyklofosfamid, ktorý sa počas udržiavacej fázy liečby zamení napr. za azatioprin alebo mykofenolát mofetilu. Ďalej by do liečby mali byť pridané lieky ovplyvňujúce zrážanlivosť krvi (acylpyrín alebo protizrážanlivé lieky).