



[https://printo.it/pediatric-rheumatology/BE\\_FR/intro](https://printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FR/intro)

## **Vascularite Systémique Primaire Juvénile Rare**

Version de 2016

### **7. ANGÉITE PRIMAIRE DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL**

#### **7.1 Qu'est-ce que c'est ?**

Chez l'enfant, l'Angéite Primaire du Système Nerveux Central (PACNS) est une maladie inflammatoire du cerveau ciblant les vaisseaux de petite taille ou de taille moyenne du cerveau et/ou de la moelle épinière. Ses causes sont inconnues, bien que certains enfants aient été préalablement exposés à la varicelle, ce qui laisse supposer que la maladie serait déclenchée par un processus inflammatoire.

#### **7.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ?**

Il s'agit d'une maladie très rare.

#### **7.3 Quels sont les symptômes principaux ?**

La maladie peut se manifester très soudainement par un trouble moteur (paralysie) des membres d'un seul côté du corps (accident vasculaire cérébral), des convulsions difficiles à contrôler et de graves maux de tête. Parfois, on note parmi les premiers symptômes des symptômes neurologiques et psychiatriques plus diffus, tels que des sautes d'humeur ou des changements de comportement. L'inflammation systémique ainsi que l'augmentation des marqueurs inflammatoires sanguins sont généralement absents.

#### **7.4 Comment diagnostiquer cette maladie ?**

Les résultats aux analyses du sang et du fluide céphalorachidien sont

---

non spécifiques et utilisés surtout pour exclure d'autres maladies pouvant s'accompagner de symptômes neurologiques telles que des infections, d'autres maladies inflammatoires non infectieuses du cerveau ou des troubles de la coagulation. Les techniques d'imagerie du cerveau et de la moelle épinière représentent les principales méthodes diagnostiques. L'angiographie à résonance magnétique (ARM) et/ou l'angiographie conventionnelle (radiographies) sont souvent utilisées pour détecter une atteinte des artères de taille moyenne et de grosse taille. Ces examens doivent être répétés afin d'évaluer l'évolution de la maladie. Si un enfant souffre de lésions cérébrales progressives inexplicables sans atteinte artérielle, il convient d'examiner les petits vaisseaux. Cela peut éventuellement être confirmé par une biopsie cérébrale.

### **7.5 Quels traitements existe-t-il ?**

Si la maladie est consécutive à une varicelle, l'administration de corticostéroïdes sur une courte durée suffit généralement à stopper la progression de la maladie. Si nécessaire, des antiviraux (acyclovir) sont également prescrits. Une telle prescription de corticostéroïdes n'est nécessaire que si la maladie n'est pas évolutive d'après les angiographies. Si la maladie progresse (par ex. en cas d'aggravation des lésions cérébrales), il est vital de mettre en place un traitement intensif à base d'immunosuppresseurs pour prévenir toute autre lésion cérébrale. Le cyclophosphamide est généralement utilisé au début de la phase aiguë de la maladie, puis est remplacé par un traitement d'entretien (par. ex l'azathioprine, le mycophénolate mofétil). Il convient de compléter le traitement par des anticoagulants (aspirine et autres)