



[https://printo.it/pediatric-rheumatology/ES\\_GL/intro](https://printo.it/pediatric-rheumatology/ES_GL/intro)

## **Vasculite sistémica primaria xuvenil rara**

Versión de 2016

### **7. ANXEITE PRIMARIA DO SISTEMA NERVIOSO CENTRAL**

#### **7.1 En que consiste?**

A anxeíte primaria do sistema nervioso central (APSNC) da infancia é unha enfermidade inflamatoria que afecta os vasos pequenos ou medianos do cerebro e da medula espinal. Descoñécese a súa causa, aínda que nalgúns nenos, a exposición previa á varicela expón a sospeita de que se trate dun proceso inflamatorio desencadeado por unha infección.

#### **7.2 É moi frecuente?**

É una enfermidade moi rara.

#### **7.3 Cales son os principais síntomas?**

O inicio pode ser moi repentino e brusco, en forma dun trastorno do movemento (parálise) das extremidades dun lado (ictus uo accidente cerebrovascular), convulsións de difícil control ou dores de cabeza intensas. En ocasións, os primeiros síntomas poden ser neurolóxicos ou psiquiátricos máis difusos, como cambios no estado de ánimo ou no comportamento. Habitualmente, atópanse ausentes a inflamación sistémica que ocasiona febre e o aumento dos marcadores inflamatorios no sangue.

#### **7.4 Como se diagnostica?**

As análises de sangue e do líquido cefalorraquídeo non son específicas

---

e utilízanse principalmente para excluír outros trastornos que poderían presentar síntomas neurolóxicos, como as infeccións, outras enfermidades inflamatorias do cerebro de orixe non infecciosa ou trastornos da coagulación sanguínea. As técnicas de imaxe do cerebro ou da medula espinal son as principais investigacións diagnósticas. A angiografía mediante resonancia magnética (ARM) ou a angiografía convencional (radiográfica) utilízanse con frecuencia para detectar a afectación das arterias grandes e medianas. É necesario realizar investigacións repetidas para avaliar a evolución da enfermidade. Cando non se detecta afectación das arterias nun neno con lesións cerebrais progresivas e de orixe inexplicable, debe sospeitarse a afectación dos vasos pequenos. Isto pode confirmarse mediante unha biopsia de cerebro.

### **7.5 Cal é o tratamento?**

Para a enfermidade posterior á varicela e sen afectación progresiva, adoita ser suficiente un ciclo breve (duns 3 meses) de corticoides para deter a progresión da enfermidade. No seu caso, tamén se utiliza un antivírico (aciclovir). Se a enfermidade progresa (é dicir, as lesións cerebrais empeoran) ou se manifesta de forma grave, é de suma importancia a aplicación dun tratamento intensivo con inmunodepresores para previr un maior dano cerebral. A ciclofosfamida utilízase con maior frecuencia na enfermidade aguda inicial e, a continuación, substitúese por tratamento de mantemento (por exemplo, azatioprina ou micofenolato mofetil). Deben engadirse fármacos que afecten á formación de coágulos de sangue (aspirina ou anticoagulantes).