



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/PT/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/PT/intro)

## **Vasculite Sistémica Primária Juvenil Rara**

Versão de 2016

### **7. ANGEÍTE PRIMÁRIA DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL**

#### **7.1 O que é?**

A Angeíte Primária do Sistema Nervoso Central (APSNC) na infância é uma doença inflamatória do cérebro que tem como alvo vasos sanguíneos de pequeno ou médio calibre do cérebro e/ou da medula espinal. A sua causa é desconhecida, embora em algumas crianças, a exposição prévia à varicela aumente a suspeita de que existe um processo inflamatório desencadeado por uma infeção.

#### **7.2 É uma doença comum?**

É uma doença muito rara.

#### **7.3 Quais são os principais sintomas?**

O início pode ser súbito, sob a forma de um distúrbio de movimento (paralisia) das extremidades de um dos lados (acidente vascular cerebral), convulsões de difícil controlo ou forte dor de cabeça. Por vezes, podem existir sintomas neurológicos ou psiquiátricos mais difusos, tais como alterações de humor e de comportamento. A inflamação sistémica, cursando com febre e marcadores inflamatórios sanguíneos elevados, normalmente está ausente.

#### **7.4 Como é diagnosticada?**

As análises sanguíneas e as análises do líquido cefalorraquidiano são inespecíficas e são utilizadas principalmente para excluir outras

---

doenças que possam apresentar sintomas neurológicos, tais como infeções, outras doenças inflamatórias não-infecciosas do cérebro ou doenças da coagulação do sangue. As técnicas de imagiologia do cérebro ou da medula espinal, são os principais exames complementares de diagnóstico. A angiografia por ressonância magnética (ARM) e/ou a angiografia convencional (Raios-X) são utilizadas frequentemente para detetar o envolvimento de artérias de médio e grande calibre. São necessários exames periódicos para avaliar a evolução da doença. Quando não é detetado envolvimento arterial numa criança com lesões cerebrais progressivas sem causa aparente, deve suspeitar-se do envolvimento de vasos sanguíneos de pequeno calibre. Isto pode eventualmente ser confirmado através de uma biópsia cerebral.

### **7.5 Qual é o tratamento?**

Na doença pós varicela, é geralmente suficiente um tratamento curto (cerca de 3 meses) com corticosteróides para impedir a progressão da doença. Se apropriado, também está indicado um medicamento antiviral (aciclovir). Um tratamento deste tipo, apenas com corticosteróides, pode ser suficiente para tratamento da doença não progressiva com angiografia positiva. Se a doença progredir (ou seja, as lesões cerebrais estiverem a agravar), então, um tratamento intensivo com medicamentos imunossupressores é vital para evitar mais lesões cerebrais. A ciclofosfamida é utilizada mais frequentemente na doença inicial aguda e em seguida, é substituída pelo tratamento de manutenção (por exemplo, azatioprina ou micofenolato de mofetil). Devem ser adicionados medicamentos que afetam a formação de coágulos sanguíneos (aspirina ou anticoagulantes).