www.printo.it/pediatric-rheumatology/EC/intro

# Vasculitis sistémica juvenil primaria rara

Versión de 2016

## 7. ANGEÍTIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

### 7.1 ¿En qué consiste?

La angeítis primaria del sistema nervioso central (APSNC) de la infancia es una enfermedad inflamatoria que afecta a los vasos pequeños o medianos del cerebro y de la médula espinal. Se desconoce su causa, aunque en algunos niños, la exposición previa a la varicela plantea la sospecha de que se trate de un proceso inflamatorio desencadenado por una infección.

### 7.2 ¿Es muy frecuente?

Es una enfermedad muy rara.

### 7.3 ¿Cuáles son los principales síntomas?

El inicio puede ser muy repentino y brusco, en forma de un trastorno del movimiento (parálisis) de las extremidades de un lado (ictus o accidente cerebrovascular), convulsiones de difícil control o dolores de cabeza intensos. En ocasiones, los primeros síntomas pueden ser neurológicos o psiquiátricos más difusos, como cambios en el estado de ánimo o en el comportamiento. Habitualmente, se encuentran ausentes la inflamación sistémica que ocasiona fiebre y el aumento de los marcadores inflamatorios en sangre.

### 7.4 ¿Cómo se diagnostica?

Los exámenes de sangre y del líquido cefalorraquídeo no son

específicos y se utilizan principalmente para excluir otros trastornos que podrían presentar síntomas neurológicos, como infecciones, otras enfermedades inflamatorias del cerebro de origen no infeccioso o trastornos de la coagulación sanguínea. Las técnicas de imagen del cerebro o de la médula espinal son las principales investigaciones diagnósticas. La angiografía mediante resonancia magnética (ARM) o la angiografía convencional (radiográfica) se utilizan con frecuencia para detectar la afectación de las arterias grandes y medianas. Es necesario realizar investigaciones repetidas para evaluar la evolución de la enfermedad. Cuando no se detecta afectación de las arterias en un niño con lesiones cerebrales progresivas y de origen inexplicable, debe sospecharse la afectación de los vasos pequeños. Esto puede confirmarse mediante una biopsia de cerebro.

## 7.5 ¿Cuál es el tratamiento?

Para la enfermedad posterior a la varicela y sin afectación progresiva, suele ser suficiente un ciclo breve (de unos 3 meses) de corticoides para detener la progresión de la enfermedad. En su caso, también se utiliza un antivírico (aciclovir). Si la enfermedad progresa (es decir, las lesiones cerebrales empeoran) o se manifiesta de forma grave, es de suma importancia la aplicación de un tratamiento intensivo con inmunodepresores para prevenir un mayor daño cerebral. La ciclofosfamida se utiliza con mayor frecuencia en la enfermedad aguda inicial y, a continuación, se sustituye por tratamiento de mantenimiento (por ejemplo, azatioprina o micofenolato mofetil). Deben añadirse fármacos que eviten la formación de coágulos de sangre (aspirina o anticoagulantes).