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

Vasculite Sistemica Primaria Giovanile Rara

Versione 2016

7. ANGIOITE PRIMARIA DEL SISTEMA NERVOSO CENTRALE

7.1 Che cos'è?

L'Angioite primaria del Sistema nervoso centrale (PACNS) nell'infanzia è una malattia infiammatoria del cervello che colpisce i vasi sanguigni piccoli o medi del cervello e/o del midollo spinale. La sua causa non è nota, anche se in alcuni bambini una precedente esposizione alla varicella solleva il sospetto che il processo infiammatorio possa essere scatenato da un'infezione.

7.2 È diffusa?

È una malattia molto rara.

7.3 Quali sono i sintomi principali?

L'insorgenza può essere improvvisa, come un disturbo del movimento (paralisi) degli arti di un lato (ictus), crisi convulsive resistenti alla terapia o forti mal di testa. A volte si possono presentare segni neurologici diffusi o sintomi psichiatrici, come cambiamenti d'umore o dei comportamenti. Di solito non è presente infiammazione sistemica con febbre e aumento dei marcatori dell'infiammazione nel sangue.

7.4 Come viene diagnosticata?

Gli esami del sangue e l'analisi del liquido cerebrospinale sono esami non specifici e sono usati principalmente per escludere altre condizioni che si potrebbero presentare con sintomi neurologici come le infezioni,

altre malattie infiammatorie cerebrali non infettive o disturbi della coagulazione del sangue. Le tecniche radiologiche del midollo spinale o del cervello sono le indagini diagnostiche principali. L’angiografia con risonanza magnetica (ARM) e/o angiografia convenzionale (raggi X) sono di solito usate per rilevare l’interessamento delle arterie medie e grandi. Per valutare l’evoluzione della malattia sono necessarie indagini ripetute. Quando l’interessamento arterioso non viene rilevato in un bambino con lesioni cerebrali progressive inspiegabili, si deve sospettare l’interessamento dei piccoli vasi che può essere confermato da una biopsia del cervello.

7.5 Qual è il trattamento?

In caso di malattia successiva alla varicella, di solito è sufficiente una terapia breve (circa 3 mesi) con corticosteroidi per arrestare l’avanzamento della malattia. Se necessario, viene prescritto anche un farmaco antivirale (aciclovir). Tale terapia di corticosteroidi può essere sufficiente per il trattamento di malattia non progressiva positiva all’angiografia. Se la malattia avanza (es. peggioramento delle lesioni cerebrali), è di importanza vitale un trattamento intensivo con immunosoppressori per prevenire ulteriori danni cerebrali. La ciclofosfamide è usata più comunemente nella malattia acuta iniziale ed è successivamente sostituita con trattamento di mantenimento (es. azatioprina, micofenolato mofetile). Devono essere aggiunti farmaci che influenzano la formazione di coaguli (aspirina o anticoagulanti).