



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/MX/intro>

Vasculitis sistémica primaria juvenil rara

Versión de 2016

7. VASCULITIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

7.1 ¿En qué consiste?

La vasculitis primaria del sistema nervioso central (VPSNC) de la infancia es una enfermedad inflamatoria que afecta a los vasos de pequeños o de gran calibre, 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 de muy baja incidencia.

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. Se asocia a 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 provoca fiebre y el aumento de los marcadores inflamatorios en sangre.

7.4 ¿Cómo se diagnostica?

Los análisis de sangre y del líquido cefalorraquídeo no son específicos y

se utilizan principalmente para excluir otras enfermedades que podrían presentar síntomas neurológicos, como infecciones, otras situaciones 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 cerebrales 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?

Se inicia tratamiento con esteroides en combinación con ciclofosfamida para el control de la enfermedad. Posteriormente, como tratamiento de mantenimiento se utiliza azatioprina o micofenolato. El uso de rituximab sólo se ha reportado en algunos casos. Además del tratamiento señalado, deben ser tratadas las manifestaciones de la vasculitis en forma dirigida. Tratamiento para convulsiones, alteraciones de conducta, antiagregantes y/o anticoagulantes.