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

Vasculite Primare Sistemice Juvenile Rare

Versiunea 2016

7. ANGEITA PRIMARĂ A SISTEMULUI NERVOS CENTRAL

7.1 Ce este această boală?

Angeita primară a sistemului nervos central (APSNC) în copilărie este o boală inflamatorie a creierului care afectează vasele sanguine mici sau medii ale creierului și/sau măduva spinării. Cauza acesteia este necunoscută, cu toate că la unii copii, expuși anterior la varicelă (vărsat de vânt) se suspectează că există un proces inflamator declanșat de infecție.

7.2 Cât este de frecventă?

Este o boală foarte rară.

7.3 Care sunt principalele simptome?

Debutul poate fi foarte brusc sub formă de afectare a mișcării (paralizie) la extremități pe o singură parte (accident vascular cerebral), cu convulsii greu de controlat sau dureri de cap severe. Uneori, pot fi prezente simptome neurologice sau psihice mai difuze, cum ar fi modificări ale dispoziției și de comportament. Inflamația sistemică cauzează febră. De obicei, markerii inflamatorii din sânge nu au valori crescute.

7.4 Cum este diagnosticată?

Testele de sânge și analiza lichidului cefalorahidian sunt ne-specifice și sunt folosite în principal pentru a exclude alte afecțiuni care ar putea

prezenta simptome neurologice (infecții, alte boli inflamatorii ne-infecțioase cerebrale sau tulburări de coagulare a sângelui). Tehnicile imagistice ale coloanei vertebrale sau creierului sunt principalele investigațiile diagnostice. Angiografia prin rezonanța magnetică (RMN) și/sau angiografia convențională (raze X) sunt utilizate în mod obișnuit pentru a detecta o implicare a arterelor medii și mari. Pentru a evalua evoluția bolii sunt necesare investigații repetate. Dacă la un copil cu leziuni cerebrale progresive inexplicabile nu este detectată implicarea arterelor mari și medii, trebuie să se suspecteze implicarea vaselor sanguine mici. Acest lucru poate fi, eventual, confirmat de o biopsie cerebrală.

7.5 În ce constă tratamentul ?

Pentru boala post-varicelă, un program scurt (aproximativ 3 luni) de corticosteroizi este de obicei suficient pentru a opri progresia bolii. Dacă este cazul, se va prescrie și un medicament anti-viral (aciclovir). O cură de corticosteroizi poate fi necesară doar pentru tratamentul bolii ne-progresive cu angiografie pozitivă. În cazul în care boala progresează (de exemplu leziunile cerebrale se agravează), aplicarea unui tratament intensiv cu medicamente imunosupresoare este vitală pentru a preveni ulterioara deteriorare cerebrală. Ciclofosfamida este utilizată cel mai frecvent în boala acută inițială, înlocuindu-se ulterior cu un tratament de întreținere (de exemplu, azatioprină, micofenolat de mofetil). Trebuie asociate medicamente care previn formarea cheagurilor de sânge (aspirină sau anticoagulante).