



Neurology perspectives



17691 - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y FORMAS DE PRESENTACIÓN DE LA ANGIOPATÍA AMILOIDE CEREBRAL INFLAMATORIA: SERIE DE CASOS

Paul Arias, M.; García Díaz, A.; Freixa Cruz, A.; Gallego Sánchez, Y.; Sanahuja Montesinos, J.; Mauri Capdevila, G.; Purroy García, F.; Vázquez Justes, D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida.

Resumen

Objetivos: La angiopatía amiloide cerebral (AAC) es una entidad anatomopatológica debida al depósito de proteína beta-amiloide en los vasos de pequeño tamaño corticales y leptomeníngeos. Si existe reacción autoinmunitaria asociada, se produce la AAC inflamatoria (AAC-i).

Material y métodos: Se reclutaron de forma prospectiva pacientes que cumplieran criterios de probable AAC-i entre noviembre de 2020 y febrero de 2022. Revisamos las características clínicas, manejo, neuroimagen, tratamiento y la evolución clínica.

Resultados: Un total de 6 pacientes fueron incluidos. Solo una (16,7%) era mujer. El rango de edad fue de 56 a 86 años. 3 pacientes (50%) debutaron con hemorragia intracerebral (HIC), dos (33,3%) con crisis epiléptica, uno siendo estado epiléptico, y uno (16,6%) como deterioro cognitivo rápidamente progresivo y confusión. Dos (33,3%) tenían antecedentes de clínica neurológica transitoria (posible *amyloid spell*). Todos presentaban proteinorraquia en LCR y ninguno pleocitosis. En la RM, la afectación de microsangrados e hiperintensidades cortico-subcorticales en FLAIR-T2 fue multihemisférica en 4 pacientes (66,6%). 5 (83,3%) presentaron lesiones puntiformes que restringían en las secuencias difusión y el 50% siderosis cortical. 5 (83,3%) recibieron tratamiento empírico con corticoterapia y dos (33,3%) iniciaron tratamiento inmunosupresor. Un paciente falleció por HIC masiva y los demás, aunque mejoraron desde el punto de vista clínico, su funcionalidad empeoró a los 3 meses (mRS > 2).

Conclusión: En nuestra serie, la AAC-i se presentó en forma de déficit focal, crisis epilépticas o deterioro cognitivo rápidamente progresivo. La mitad sufrieron HIC en la neuroimagen. Aunque se ha descrito una buena respuesta al tratamiento inmunosupresor en nuestra serie los pacientes desarrollaron una morbimortalidad considerable.