



## C0390 - VASCULITIS CEREBRAL PRIMARIA Y HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

L. Moreno Vázquez, J.J. Villaseñor Ledezma, J. Álvarez Fernández, M.Á. Cañizares Méndez, F. Díaz-Crespo, M.J. Herguido Bóveda y A. Cabada del Río

Complejo Hospitalario de Toledo, Hospital Virgen de la Salud, Toledo, España.

### Resumen

**Objetivos:** Revisión de una entidad infrecuente como la vasculitis cerebral primaria (PACNS), a través de un caso de rápida evolución y manifestado como hemorragia intraparenquimatosa, forma muy poco descrita.

**Métodos:** Mujer de 15 años sana que debuta como síncope autolimitado, cefalea, hemiplejía izquierda y GCS 14. TC craneal urgente con hemorragia intraparenquimatosa aguda en ganglios basales derechos. Se descartan malformaciones vasculares u otros hallazgos mediante angioTC y arteriografía. Actitud expectante inicial e ingreso en UCI. Horas más tarde, pese a la estabilidad radiológica, deterioro brusco del nivel de conciencia (GCS 3) y PCR prolongada, falleciendo finalmente. En necropsia posterior, no resangrado ni signos de herniación. Anatomía patológica compatible con PACNS.

**Resultados:** Las hemorragias intraparenquimatosas del SNC en adultos jóvenes tienen como principal trasfondo las malformaciones vasculares, especialmente MAVs. Otras causas como tumores, abuso de drogas simpaticomiméticas o la eclampsia deben ser consideradas. Sin embargo, la PACNS es una infrecuente etiología. La PACNS es un grupo de heterogéneo de vasculitis que requieren para su diagnóstico la presencia de focalidad neurológica, así como cambios arteriográficos y/o histológicos compatibles, en ausencia de afectación sistémica. Con diferentes formas de expresión clínica y radiológica, lo más habitual son los eventos isquémicos. En el contexto de las hemorragias intraparenquimatosas del SNC, debemos considerar las PACNS sobre todo en pacientes jóvenes con cambios arteriográficos asociados (estenosis arteriales, únicas o multifocales, bilaterales o no) o directamente sin hallazgos patológicos. Su manejo específico es controvertido, pareciendo haber consenso en el uso de inmunosupresores (glucocorticoides y ciclofosfamida, así como metotrexate y azatioprina de segunda línea). En formas isquémicas, se añade antiagregación/anticoagulación. El pronóstico viene marcado por la extensión y gravedad de la afectación inicial.

**Conclusiones:** La principal etiología de las hemorragias intracraneales en infantes y adultos jóvenes son las MAVs. En ausencia de hallazgos arteriográficos, debemos plantearnos la PACNS como una potencial causa tratable.