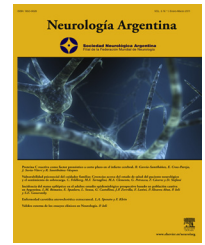




# Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



## Casuística

# Forma inflamatoria de angiopatía amiloide cerebral: reporte de un caso en Argentina

Pablo L. Verón<sup>a,\*</sup>, Javier E. Doumic<sup>a</sup>, Marcelo L. Migliacci<sup>a</sup>,  
Carlos Rugilo<sup>b</sup> y Ana Lía Taratuto<sup>c,d</sup>

<sup>a</sup> Área de Neurología y Neurofisiología, Clínica Privada Pueyrredón, Mar del Plata, Argentina

<sup>b</sup> Consultor de Neuroradiología, Hospital Británico, Buenos Aires, Argentina

<sup>c</sup> Consultora en Neuropatología, Departamento de Neuropatología, Instituto de Investigaciones Neurológicas-FLENI, Buenos Aires, Argentina

<sup>d</sup> Sección de Neuropatología, Laboratorio de Patología, Hospital Nacional de Pediatría J. P. Garrahan, Buenos Aires, Argentina

## INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 11 de junio de 2015

Aceptado el 1 de agosto de 2015

Palabras clave:

Angiopatia amiloide cerebral

Edad avanzada

Inflamación

Resonancia magnética

Keywords:

Cerebral amyloid angiopathy

Elderly

Inflammation

Magnetic resonance

## R E S U M E N

**Introducción:** La forma inflamatoria de angiopatía amiloide cerebral es una presentación recientemente descrita y poco frecuente. Produce deterioro cognitivo, crisis epilépticas, signos neurológicos focales y cefalea.

**Caso clínico:** Mujer de 73 años, con cuadro de 3 meses de evolución consistente en alteración del lenguaje, crisis epiléptica y encefalopatía. La resonancia magnética de encéfalo evidenció una imagen extensa en la región temporooccipital izquierda. Se realizó biopsia cerebral y tratamiento inmunosupresor, con buena respuesta. El estudio anatomopatológico reveló la presencia de angiopatía amiloide cerebral.

**Conclusiones:** Esta enfermedad debe ser incluida en el diagnóstico diferencial ante un cuadro de encefalopatía aguda o subaguda en pacientes de edad avanzada.

© 2015 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Cerebral amyloid angiopathy related inflammation: Case report in Argentina

## A B S T R A C T

**Introduction:** The inflammatory form of cerebral amyloid angiopathy is a recently described and not very frequent presentation. It manifests with cognitive decline, seizures, focal neurological signs and headaches.

**Clinical case:** A 73 year old woman presents in the last 3 months language disorder, seizures and encephalopathy. Cerebral magnetic resonance showed extensive image in left

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [pablolveron@yahoo.com.ar](mailto:pablolveron@yahoo.com.ar) (P.L. Verón).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neuarg.2015.08.003>

1853-0028/© 2015 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

temporo-occipital region. Cerebral biopsy and immunosupresor treatment was done, with good response. The pathologic study showed the presence of cerebral amyloid angiopathy. **Conclusions:** The inflammatory form of cerebral amyloid angiopathy must be included in the deferential diagnosis in cases of acute or subacute encefalopathy in elderly patients.

© 2015 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introducción

La angiopatía amiloide cerebral (AAC) esporádica es una enfermedad común que afecta a los vasos de pequeño calibre del cerebro. Se caracteriza por el depósito progresivo de proteína beta-amiloide en la pared de las arterias de mediano y pequeño tamaño, arteriolas y capilares de la corteza cerebral y de las leptomeninges adyacentes<sup>1,2</sup>. El principal factor de riesgo conocido es la edad avanzada. Según estudios basados en autopsias, la prevalencia en pacientes de edad avanzada sin demencia es del 20-40%, y en pacientes con demencia, del 50-60%<sup>1</sup>. Los alelos de apolipoproteína E son el único factor de riesgo genético conocido para la AAC esporádica<sup>1</sup>. La manifestación clínica más frecuente es la hemorragia intracerebral espontánea<sup>1,2</sup>. Recientemente, se ha descrito una forma de presentación inflamatoria de la angiopatía amiloide cerebral (I-AAC)<sup>3</sup>, en la cual se produce una respuesta autoinmune, con inflamación vascular o perivascular de los vasos sanguíneos que contienen depósitos de beta-amiloide<sup>1,3,4</sup>. Solo existen series de casos reportados, con aproximadamente 70 casos descritos en la bibliografía<sup>5</sup>. Clínicamente se puede manifestar como un cuadro de inicio agudo o subagudo con deterioro cognitivo, crisis epilépticas, déficit neurológico focal o cefalea<sup>1,2,4,5</sup>. El genotipo épsilon 4-épsilon 4 de la apolipoproteína E se presenta con más frecuencia asociado a esta forma de presentación de AAC<sup>2,4</sup>. En la resonancia magnética (RM) de cerebro se presenta con múltiples imágenes hiperintensas en secuencias T2 y FLAIR, parcheadas o confluentes, con distribución asimétrica, localizadas en la sustancia blanca subcortical y con menos frecuencia comprometiendo la región cortical adyacente, en uno o más territorios lobares (frontal, parietal, temporal y occipital), con microhemorragias en la región corticosubcortical en secuencia eco de gradiente (T2\*-GRE), sin restricción en difusión en secuencia ADC, consistente con edema vasogénico, pudiendo presentarse con o sin realce con gadolinio<sup>3-6</sup>. En el líquido cefalorraquídeo pueden encontrarse hallazgos inespecíficos, como pleocitosis y/o hiperproteinorraquia<sup>3,5</sup>. Chung et al. propusieron unos criterios diagnósticos en el año 2011 para el diagnóstico de I-AAC (tabla 1)<sup>5</sup>. El diagnóstico de I-AAC definitiva se realiza mediante biopsia de cerebro y leptomeninges, donde se observa el depósito de amiloide vascular acompañado de cambios inflamatorios perivasculares, intramurales o transmural, con o sin formación de granulomas, con o sin células gigantes multinucleadas<sup>2,3,5</sup>. El diagnóstico de I-AAC probable se realiza sin necesidad de la biopsia cerebral, con base en el cuadro clínico y los hallazgos radiológicos característicos en las imágenes de RM de cerebro<sup>5</sup>. Presenta, en general, buena respuesta al tratamiento inmunosupresor, el cual se

lleva a cabo con corticoides u otro inmunosupresor (ciclofosfamida, metotrexato, micofenolato de mofetilo), con mejoría clínica y radiológica en la mayoría de los casos (70-75%) luego de 1-3 semanas del inicio del tratamiento, de forma completa o parcial<sup>2-5</sup>. La duración óptima del tratamiento aún debe ser determinada, pero debe basarse en la respuesta clínica y radiológica<sup>5</sup>. El pronóstico es, en general, favorable, con un curso evolutivo monofásico una vez realizado el tratamiento, aunque en algunos casos se presentan recidivas luego de la suspensión del tratamiento inmunosupresor<sup>4,5</sup>.

## Caso clínico

Paciente de sexo femenino, de 73 años de edad, con antecedentes de poliquistosis renal severa, insuficiencia renal crónica sin requerimiento de hemodiálisis, anemia crónica e hipertensión arterial, en tratamiento con enalapril 10 mg/día y eritropoyetina humana (aplicaciones cada 5-10 días).

Presentó cuadro de aproximadamente 3 meses de evolución, de curso progresivo, inicialmente con alteración del

**Tabla 1 – Criterios diagnósticos propuestos para inflamación asociada a angiopatía amiloide cerebral**

### I-AAC probable

Todos los siguientes:

1. Inicio agudo o subagudo de los síntomas
2. Edad igual o mayor a 40 años
3. Al menos uno de los siguientes hallazgos clínicos: cefalea, cambios en el estado mental o en la conducta, signos neurológicos focales y crisis epilépticas
4. RM de cerebro con imágenes parcheadas o confluentes hiperintensas en secuencias T2 y FLAIR, que son:
  - a. Usualmente asimétricas
  - b. Con o sin efecto de masa
  - c. Con o sin realce con contraste en parénquima o leptomeninges
5. Evidencia de ACC preexistente en secuencia SWI de RM:
  - a. Hemorragias o microhemorragias corticales y subcorticales múltiples y/o
  - b. Hemorragia lobar reciente o pasada
6. Ausencia de neoplasia, infección u otra causa

### I-AAC definitiva

Todos los anteriores más confirmación histopatológica con:

1. Inflamación perivascular, transmural y/o intramural
2. Depósito de amiloide en los vasos en la corteza y las leptomeninges del área afectada

I-ACC: inflamación asociada a angiopatía amiloide cerebral; RM: resonancia magnética.

Criterios diagnósticos propuestos por Chung et al. en el año 2011.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3076559>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3076559>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)