

ANGEÍTIS: UNA NUEVA PRESENTACIÓN DE LA AMILOIDOSIS CEREBRAL

Eva Retamal Riquelme¹, Jorge González-Hernández², Romina Zunino Pesce³.
Médico-cirujano, Unidad Docente Asociada HUAP-UC¹. Departamento de Neurología².
Departamento de Radiología³. Facultad de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

Introducción

La **angiopatía amiloídea cerebral (AA)** corresponde a depósito de amiloide en la pared vascular, siendo más común por péptido beta-amiloide ($A\beta$). Su manifestación clínica más frecuente es la hemorragia cerebral. En la vasculitis primaria del sistema nervioso central (VPSNC), la inflamación y daño secundario de la pared puede llevar a infartos o hemorragias. Si bien se han considerado entidades no relacionadas, existen reportes de angeítis en pacientes con AA en los vasos con depósito de $A\beta$ (ABRA: $A\beta$ -related angiitis)[1,2].

Caso Clínico

Paciente de 67 años, sexo femenino, con cuadro de 1 año de evolución de parestesias en ambas manos, trastorno progresivo de memoria, inestabilidad en la marcha y baja de peso (TAC cerebral normal).

Por mala tolerancia suspendió tratamiento con Rivastigmina.

Al examen: MMSE: 12, lenguaje poco fluente y temblor postural.

Evoluciona con deterioro subagudo, mioclonías, afasia motora y hemiparesia derecha progresiva.

La resonancia magnética encefálica muestra lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR, mayor a izquierda, de predominio subcortical, y focos de micro hemorragia compatibles con AA (figura).

El estudio de demencia, trombofilias, vasculitis, fuente embólica y neoplasia oculta fueron negativos.

Presentaba anemia tipo enfermedad crónica con VHS alta. Se plantea el diagnóstico de ABRA. Se inicia tratamiento con corticoides, con respuesta favorable, que se mantiene a los 3 meses de tratamiento.

Discusión

El diagnóstico de ABRA se basa en la presencia de demencia subaguda, neuroimágenes compatibles, descarte de otras patologías e idealmente biopsia cerebral. La edad de presentación es intermedia entre VPSCN y AA (67 años). El estudio anatomopatológico revela depósito de $A\beta$ peri vascular asociado a alteraciones propias de AA (hemorragias, infartos, etc.), y presencia de infiltrado inflamatorio peri vascular e intramural[1,2].

La evolución y pronóstico de estos pacientes es variable; aproximadamente 50% de los casos reportados responde a inmunosupresores[1,2], aunque se desconoce el pronóstico a largo plazo dado su reciente descripción.

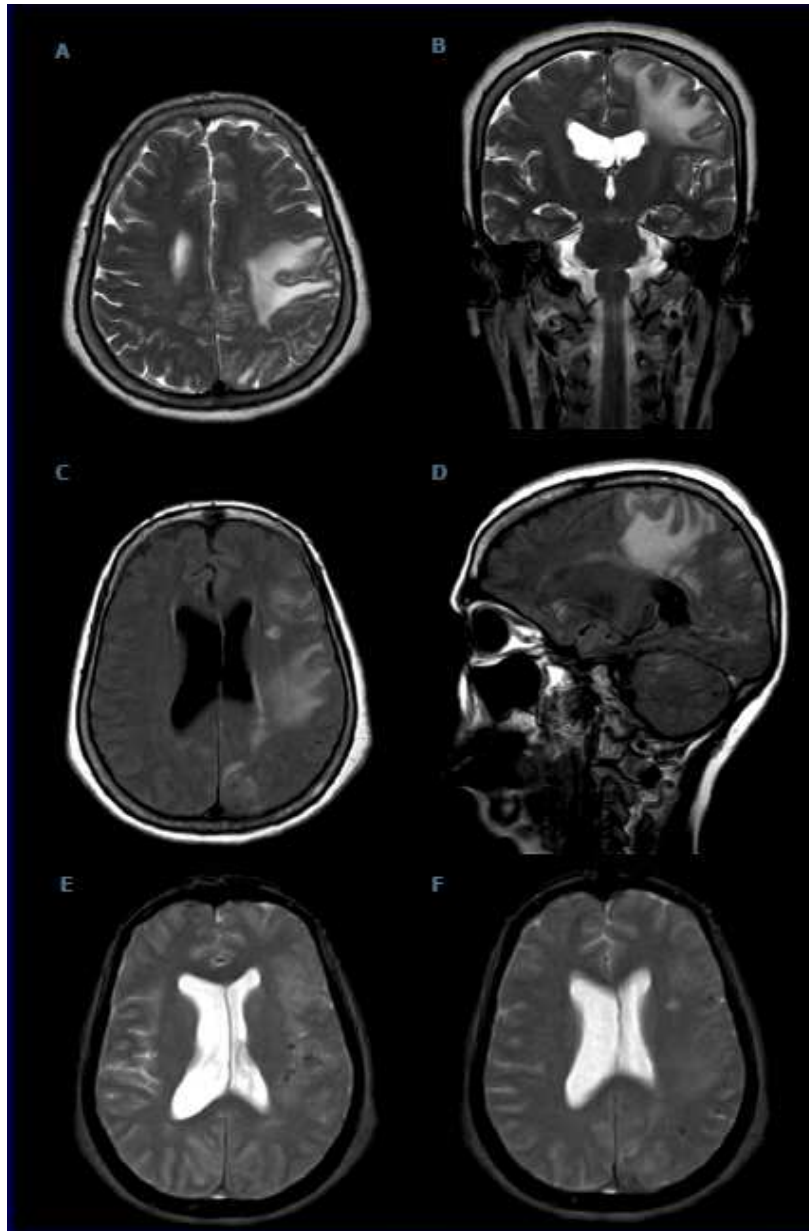


Figura: Resonancia Magnética. Secuencias: T2 coronal (A) y axial (B), y FLAIR coronal (C) y parasagital (D) y muestran lesiones hiperintensas subcorticales; en EcoGradiente (E, F), focos de microhemorragia compatibles con AA.

Referencias

1. Scolding NJ *et al.* Abeta-related angiitis: primary angiitis of the central nervous system associated with cerebral amyloid angiopathy. *Brain.* 2005; 128: 500-515.
2. Kinnecom C *et al.* Course of cerebral amyloid angiopathy-related inflammation. *Neurology.* 2007. 68: 1411-1416.