

A neuroimagem da angiopatia amiloide cerebral

HUGO FREITAS⁽¹⁾, PEDRO BARRADAS⁽²⁾

1. Médico Interno de Radiologia do Hospital de Portimão - Centro Hospitalar Universitário do Algarve
 2. Médico Neurorradiologista do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
-

2^a s Jornadas da
APRANEMN

30 DE SETEMBRO DE 2023

Objetivo

- Descrever e ilustrar as várias formas da **angiopatia amiloide cerebral** (AAC).
- Rever as **características imagiológicas** da AAC.

Material e métodos

- Revisão de **literatura**.
- Sistema de Arquivo e Comunicação de Imagens (**PACS**).

Angiopatia amiloide cerebral

- Definição

- Doença de pequenos vasos - **artérias** cerebrais **perfurantes superficiais**.
- Deposição de **proteína β -amilóide** (β a) na túnica média e na adventícia dos vasos leptomeníngeos, corticais e subcorticais.
- Manifesta-se predominantemente por **hemorragias intracerebrais** lobares espontâneas.
- Pode ser dividida em **formas esporádicas, familiares e iatrogénicas**.

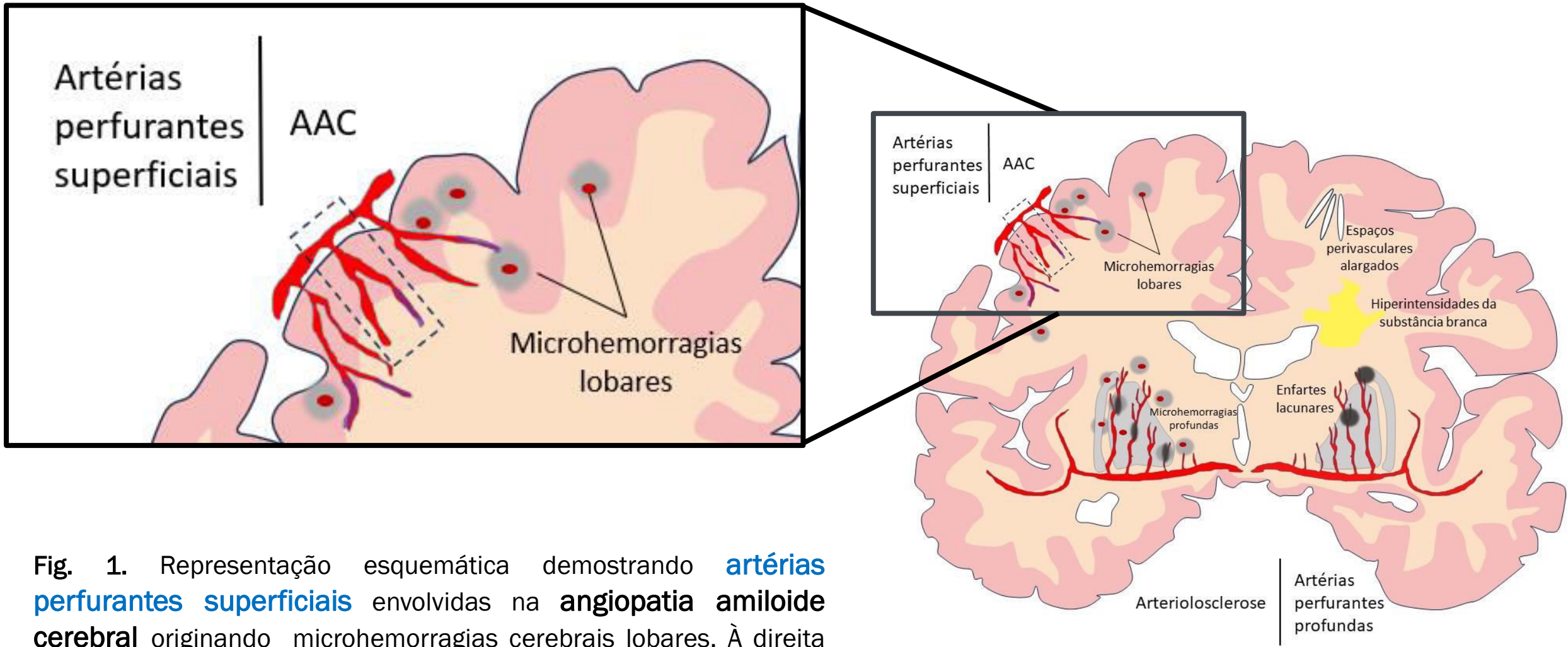


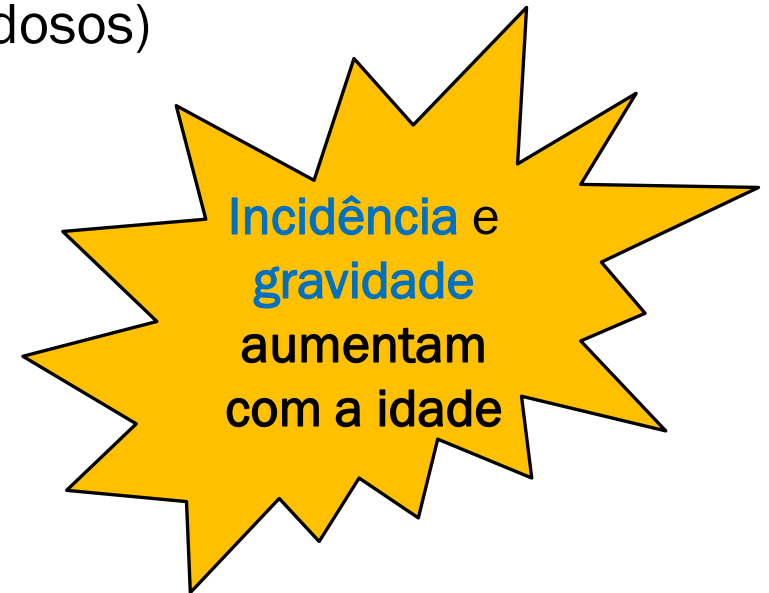
Fig. 1. Representação esquemática demonstrando **artérias perfurantes superficiais** envolvidas na **angiopatia amiloide cerebral** originando microhemorragias cerebrais lobares. À direita estão ainda representadas as artérias envolvidas na arteriosclerose (artérias perfurantes profundas) e outras alterações relacionadas.

Nota: Adaptado de “Small Vessel Disease: Imaging and Clinical Aspects” de Jäger, Hans & Gómez-Ansón, Beatriz. 2019. F. Barkhof et al. (eds.), Clinical Neuroradiology. p. 15. (doi: 10.1007/978-3-319-61423-6_22-1). Copyright© Springer Nature Switzerland AG 2019.

Angiopatia amiloide cerebral

- Esporádica

- Geralmente achado incidental **em RM** (16% dos idosos)
- Prevalência em **autópsias**:
 - 5-9% entre os 60 e 69 anos^(*)
 - 20-40% em idosos sem demência^(*)
 - 43-58% em idade >90 anos^(*)
 - Até 90% com doença de Alzheimer^(*)



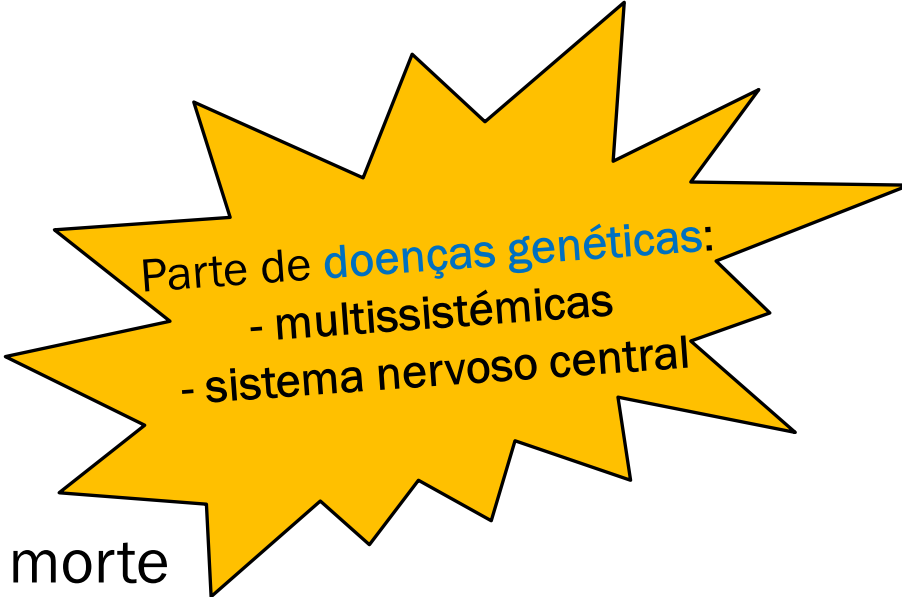
Geralmente **não** associada a **amiloidose sistêmica**

(*) Charidimou *et al*, 2012

Angiopatia amiloide cerebral

- Familiar

- Muito **rara**
- Geralmente **autossômica dominante** (familiar)
- Curso clínico **mais grave** que a AAC esporádica
- **Idade mais precoce** de sintomas neurológicos e/ou morte

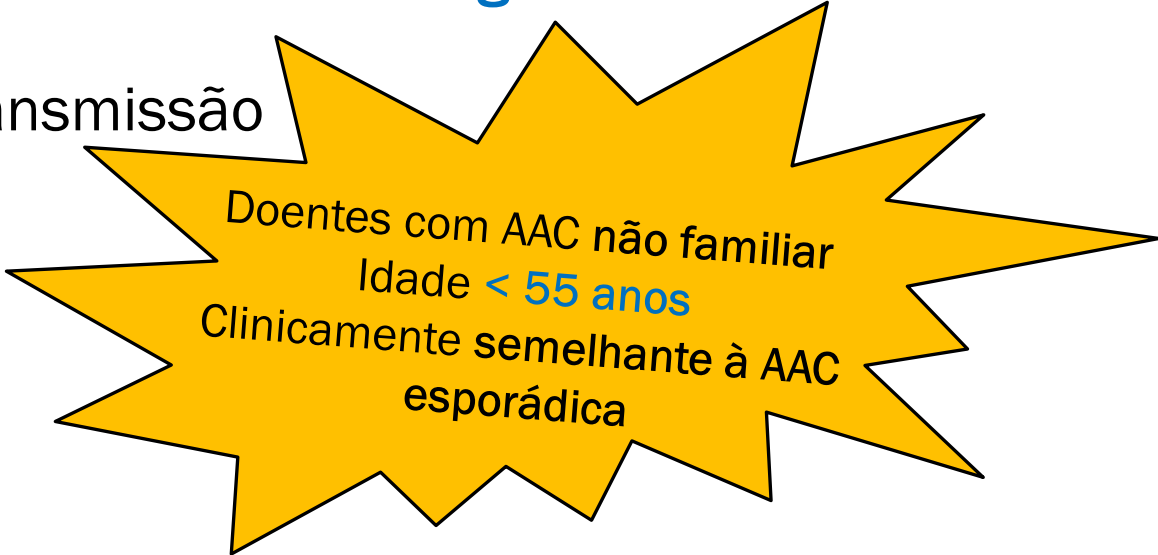


Parte de **doenças genéticas**:
- multissistêmicas
- sistema nervoso central

Angiopatia amiloide cerebral

- Iatrogénica

- Extremamente **rara**
- Transmissão tipo prião de βa em **procedimentos neurocirúrgicos**
- Manifesta-se cerca de **30 anos após** a transmissão



Doentes com AAC não familiar
Idade < **55 anos**
Clinicamente semelhante à AAC
esporádica

Angiopatia amiloide cerebral

- Apresentação clínica

- Declínio **cognitivo** progressivo.
- Hemorragia intracerebral **lobar** espontânea.
- **Episódios neurológicos** focais transitórios (“**crises amilóides**”):
 - de curta duração e estereotipados;
 - sintomas predominantemente positivos (“semelhantes a **aura**”);
 - sintomas negativos (“semelhantes a **acidente isquêmico transitório**”).

Angiopatia amiloide cerebral

- Diagnóstico

Tabela 1. Critérios de Boston modificados para AAC

AAC definitiva	Exame <i>post mortem</i> completo demonstrando: <ul style="list-style-type: none">• Hemorragia lobar, cortical ou subcortical• AAC grave com vasculopatia• Ausência de outros diagnósticos
Provável AAC com suporte histopatológico	Dados clínicos e tecido patológico demonstrando: <ul style="list-style-type: none">• Hemorragia lobar, cortical ou cortico-subcortical• Algum grau de AAC na amostra histológica• Ausência de outros diagnósticos

Nota: Adaptado de “Small Vessel Disease: Imaging and Clinical Aspects” de Jäger, Hans & Gómez-Ansón, Beatriz. 2019. F. Barkhof et al. (eds.), Clinical Neuroradiology. p. 16. (doi: 10.1007/978-3-319-61423-6_22-1). Copyright© Springer Nature Switzerland AG 2019.

Angiopatia amiloide cerebral

- Diagnóstico

Tabela 1. Critérios de Boston modificados para AAC (cont.)

Provável AAC

Dados clínicos e **RM** ou **TC** demonstrando:

- **Hemorragias** múltiplas restritas às regiões lobares, corticais *ou* cortico-subcorticais (podendo existir hemorragia cerebelar) *ou* hemorragia lobar única, cortical *ou* cortico-subcortical **e siderose superficial** focal *ou* disseminada.
- Idade \geq 55 anos
- **Ausência de outras causas** de hemorragia *ou* siderose superficial

Nota: Adaptado de “*Small Vessel Disease: Imaging and Clinical Aspects*” de Jäger, Hans & Gómez-Ansón, Beatriz. 2019. F. Barkhof et al. (eds.), Clinical Neuroradiology. p. 16. (doi: 10.1007/978-3-319-61423-6_22-1). Copyright© Springer Nature Switzerland AG 2019.

Angiopatia amiloide cerebral

- Diagnóstico

Tabela 1. Critérios de Boston modificados para AAC (cont.)

Possível AAC

Dados clínicos e **RM** ou **TC** demonstrando:

- **Hemorragia** única lobar, cortical *ou* cortico-subcortical **ou** **siderose superficial** focal *ou* disseminada
- Idade ≥ 55 anos
- **Ausência de outras causas** de hemorragia *ou* siderose superficial

Nota: Adaptado de “*Small Vessel Disease: Imaging and Clinical Aspects*” de Jäger, Hans & Gómez-Ansón, Beatriz. 2019. F. Barkhof et al. (eds.), Clinical Neuroradiology. p. 16. (doi: 10.1007/978-3-319-61423-6_22-1). Copyright© Springer Nature Switzerland AG 2019.

Angiopatia amiloide cerebral

- Neuroimagem

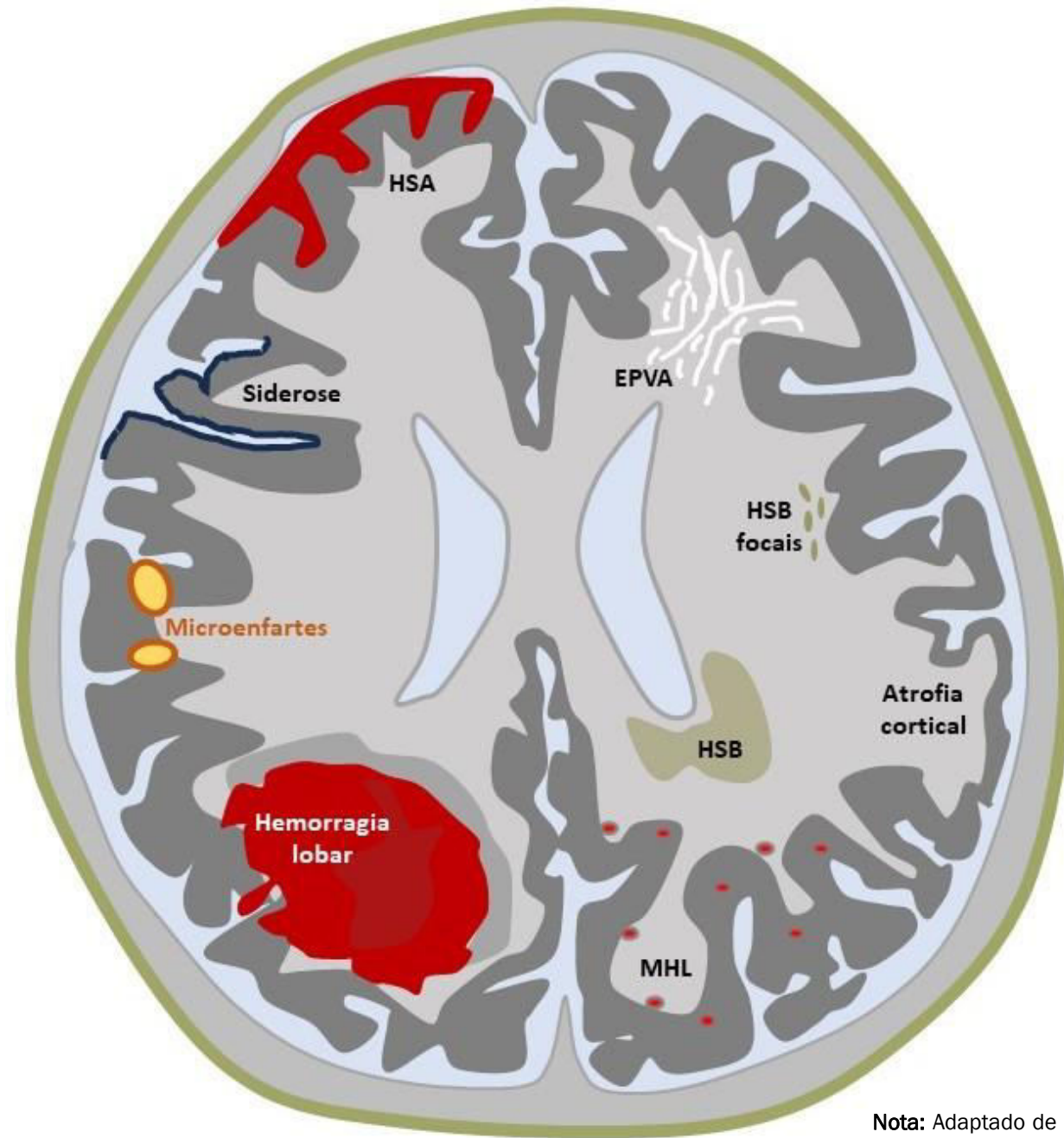


Fig. 2. Representação esquemática do espectro de manifestações hemorrágicas e isquêmicas de AAC esporádica:

- Microhemorragias lobares (MHL)
- Siderose superficial cortical
- Espaços perivasculares alargados (EPVA) no centro semioval
- Hiperintensidades da substância branca (HSB) com predileção pela substância branca posterior
- Pequenos enfartes agudos justacorticais da substância branca, que podem ser clinicamente silenciosos
- Microenfartes corticais
- HSA: hemorragia subaracnoídea.

Nota: Adaptado de “Small Vessel Disease: Imaging and Clinical Aspects” de Jäger, Hans & Gómez-Ansón, Beatriz. 2019. F. Barkhof et al. (eds.), Clinical Neuroradiology. p. 22. (doi: 10.1007/978-3-319-61423-6_22-1). Copyright© Springer Nature Switzerland AG 2019.

Angiopatia amiloide cerebral

- Neuroimagem

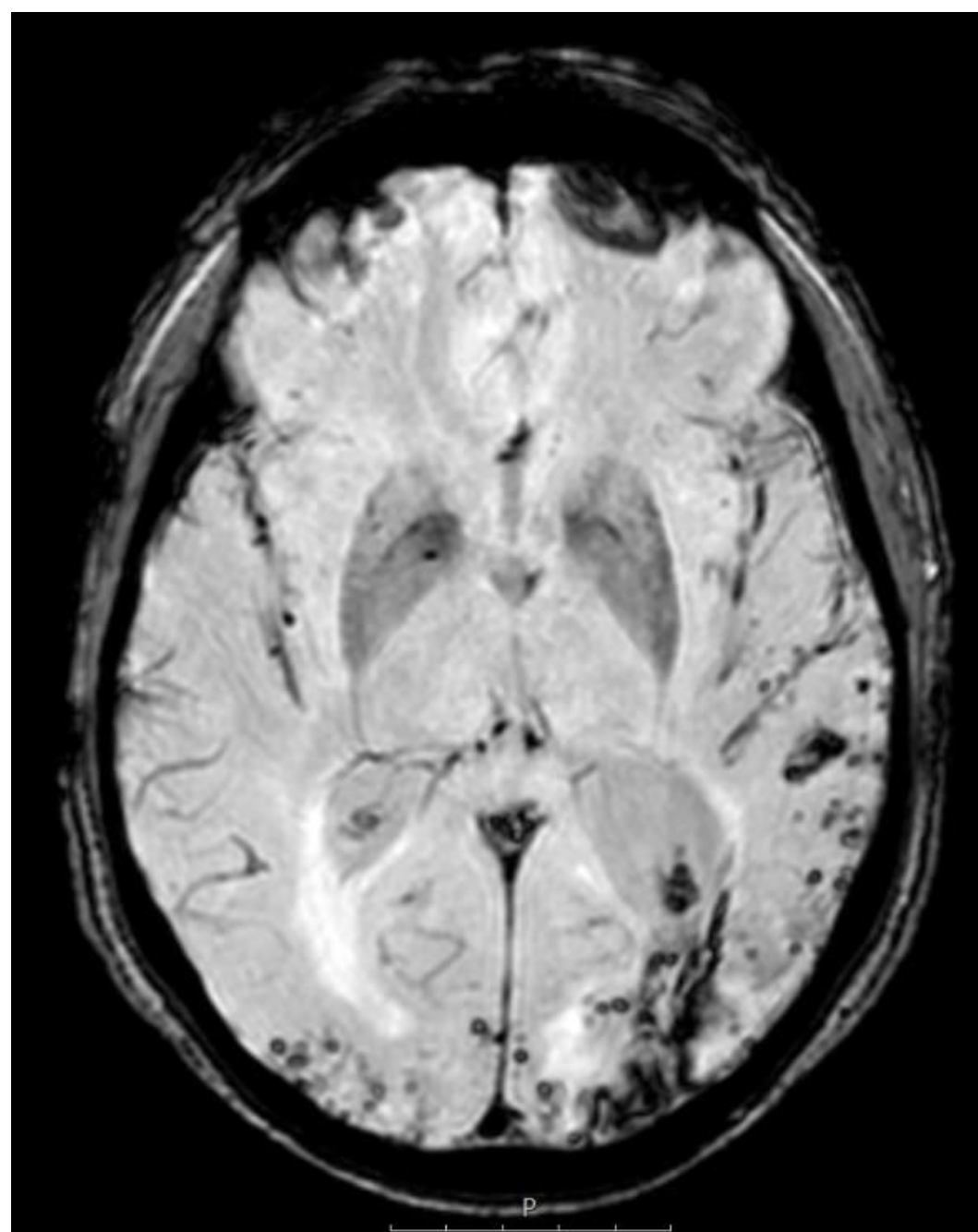


Fig. 3. Provável angiopatia amiloide cerebral, imagem SWI (Susceptibility weighted imaging) no plano axial. Múltiplos focos de artefactos de suscetibilidade SWI cortico-subcorticais em ambos os hemisférios, com preservação dos gânglios da base e tálamos, correspondendo a **siderose superficial cortical e **múltiplas microhemorragias cerebrais** periféricas recorrentes.**

Angiopatia amiloide cerebral

- Neuroimagem

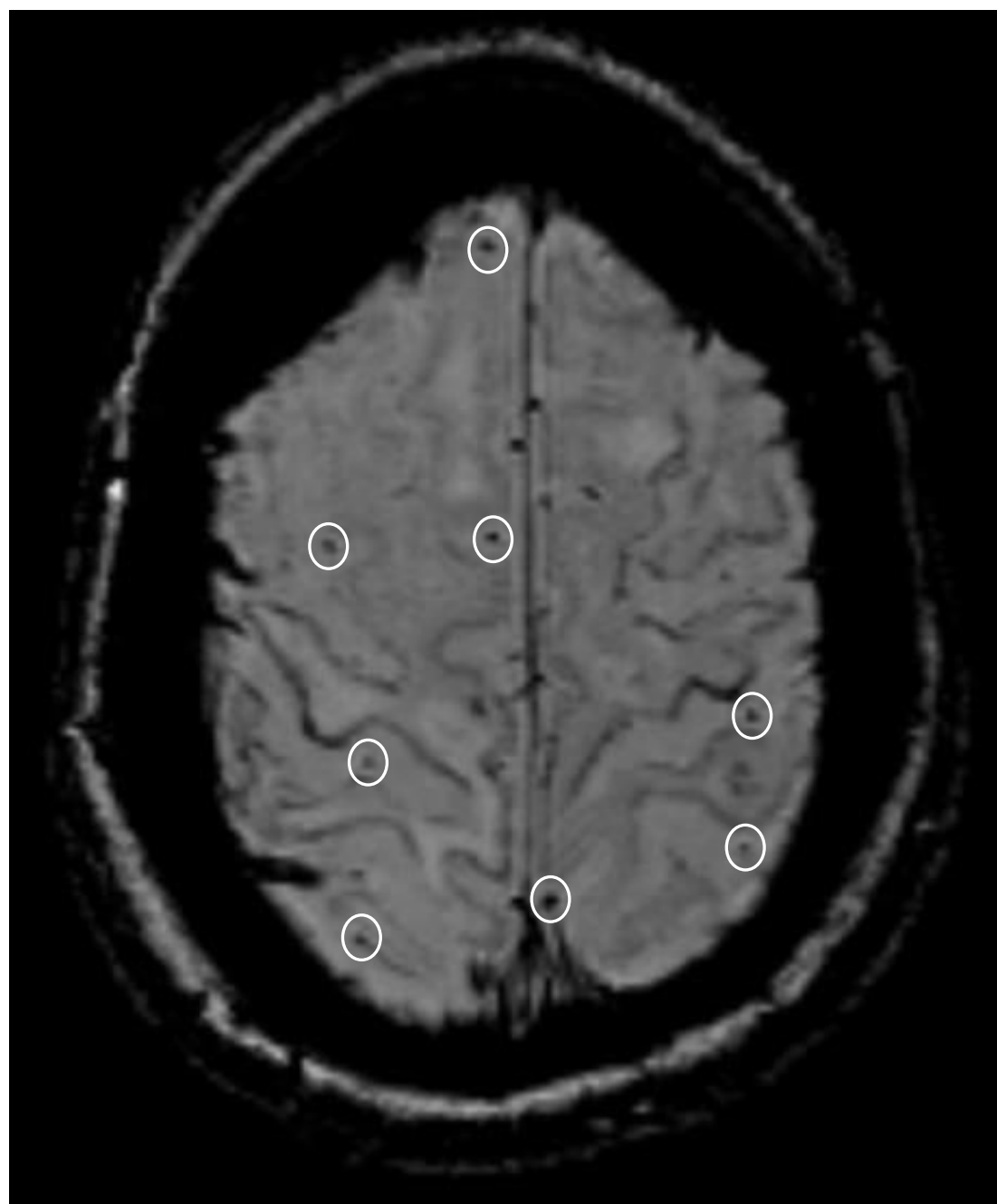


Fig. 4. Provável angiopatia amiloide cerebral, imagem SWI (*Susceptibility weighted imaging*) no plano axial. Siderose cortical focal consistente com **microhemorragias cerebrais crônicas** (círculos).

Angiopatia amiloide cerebral

- Neuroimagem

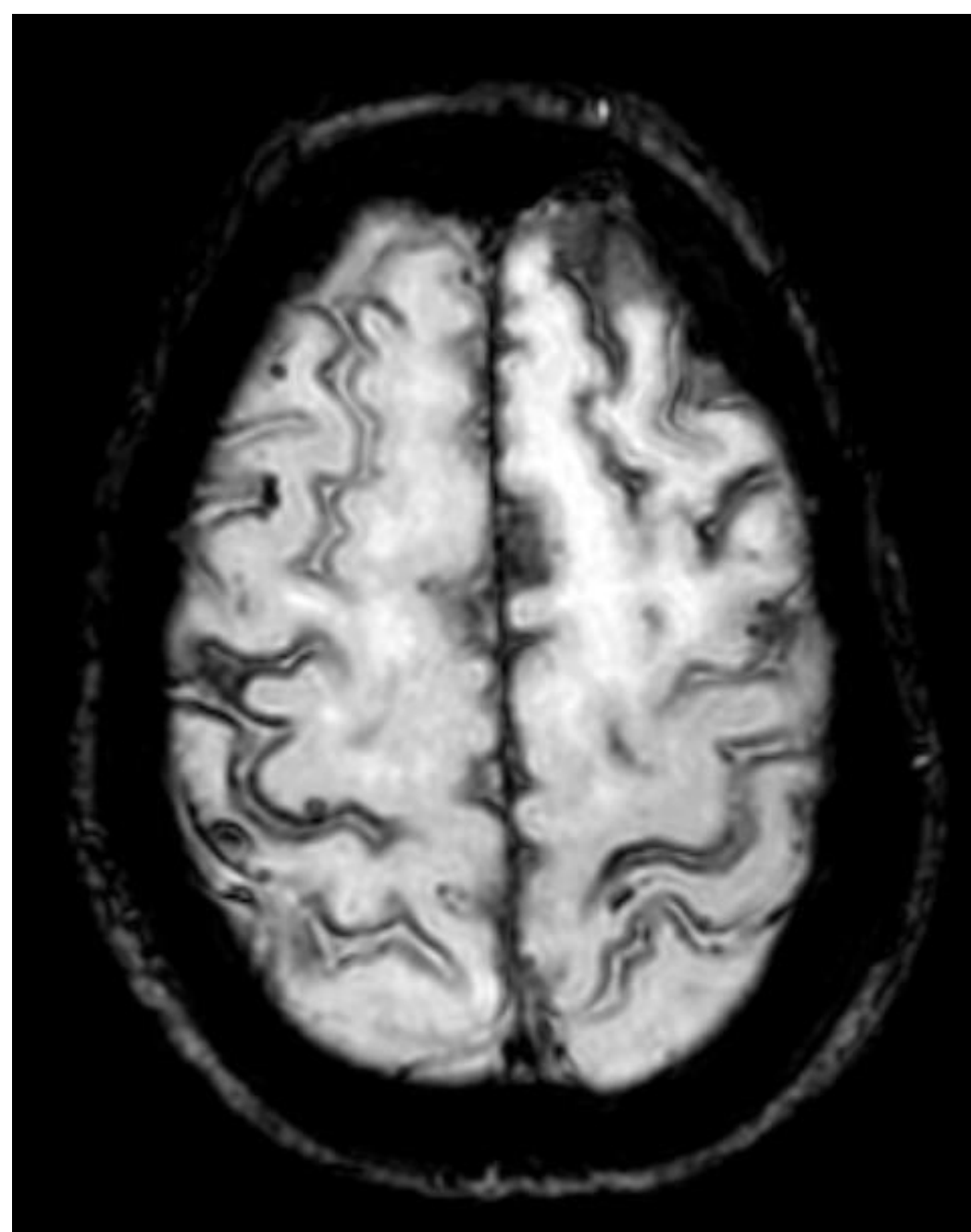


Fig. 5. Provável angiopatia amiloide cerebral, imagem SWI (*Susceptibility weighted imaging*) no plano axial. Hipointensidades lineares nas camadas superficiais do córtex observadas em múltiplos sulcos fronto-parietais, consistentes com **siderose superficial cortical disseminada (envolvendo mais de três sulcos). Esta condição eleva o risco de recorrência de hemorragia intracerebral.**

Angiopatia amiloide cerebral

- Neuroimagem

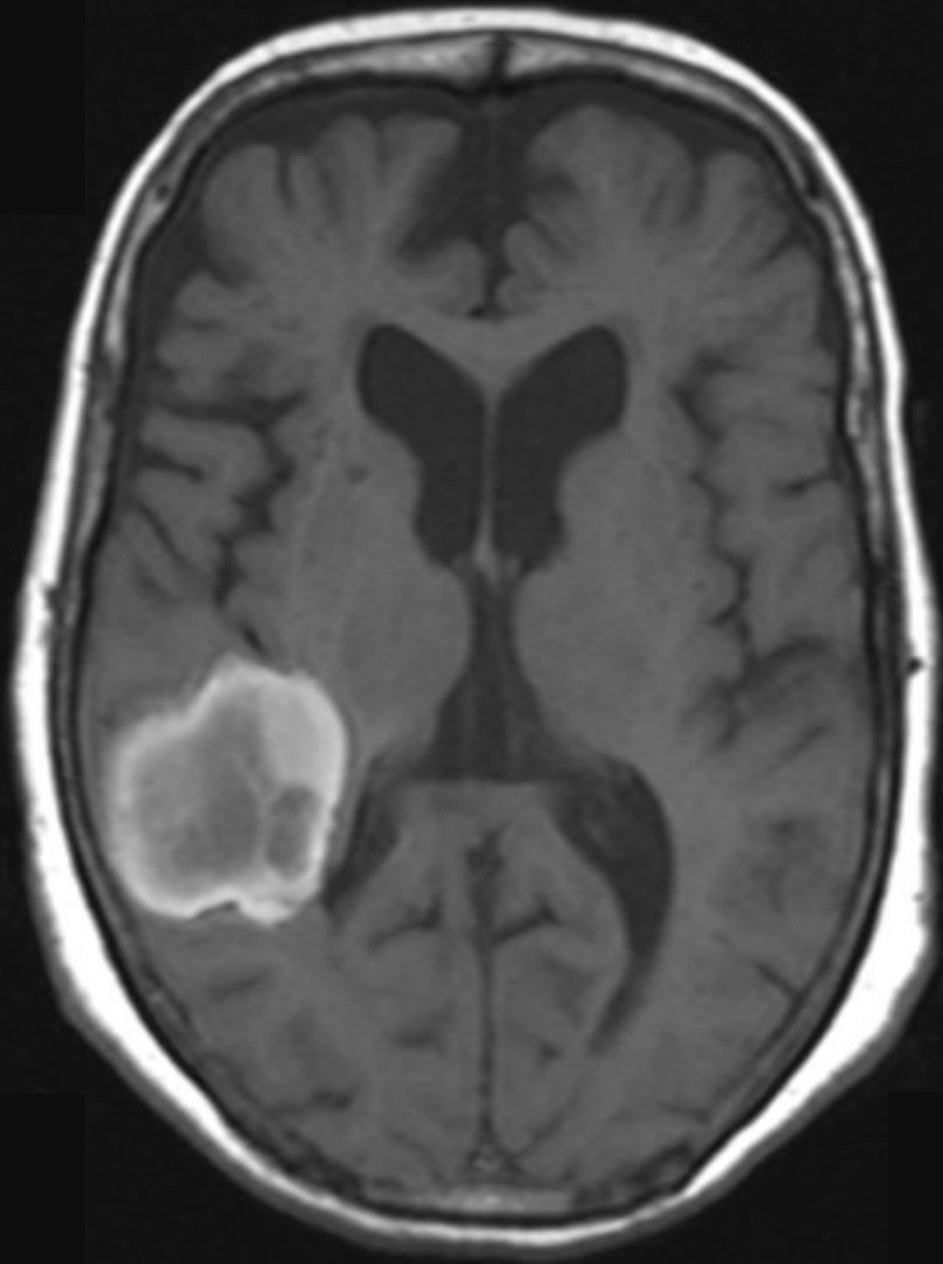


Fig. 6. Provável angiopatia amiloide cerebral, imagem FLAIR (*Fluid attenuated inversion recovery*) no plano axial. **Hemorragia lobar** têmporo-parietal direita em absorção, condicionando apagamento sulcal e ligeira compressão do corno posterior do ventrículo lateral direito, mas sem desvio da linha média.

Angiopatia amiloide cerebral

- Neuroimagem

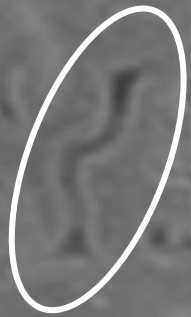


Fig. 7. Imagem T2* no plano axial. Hipossinal linear em sulco frontal direito consistente com **hemorragia atraumática subaracnóidea** (círculo), em doente com características neuroimagiológicas de provável angiopatia amiloide cerebral (hemorragia lobar e siderose superficial sem outras causas).

Angiopatia amiloide cerebral

- Neuroimagem

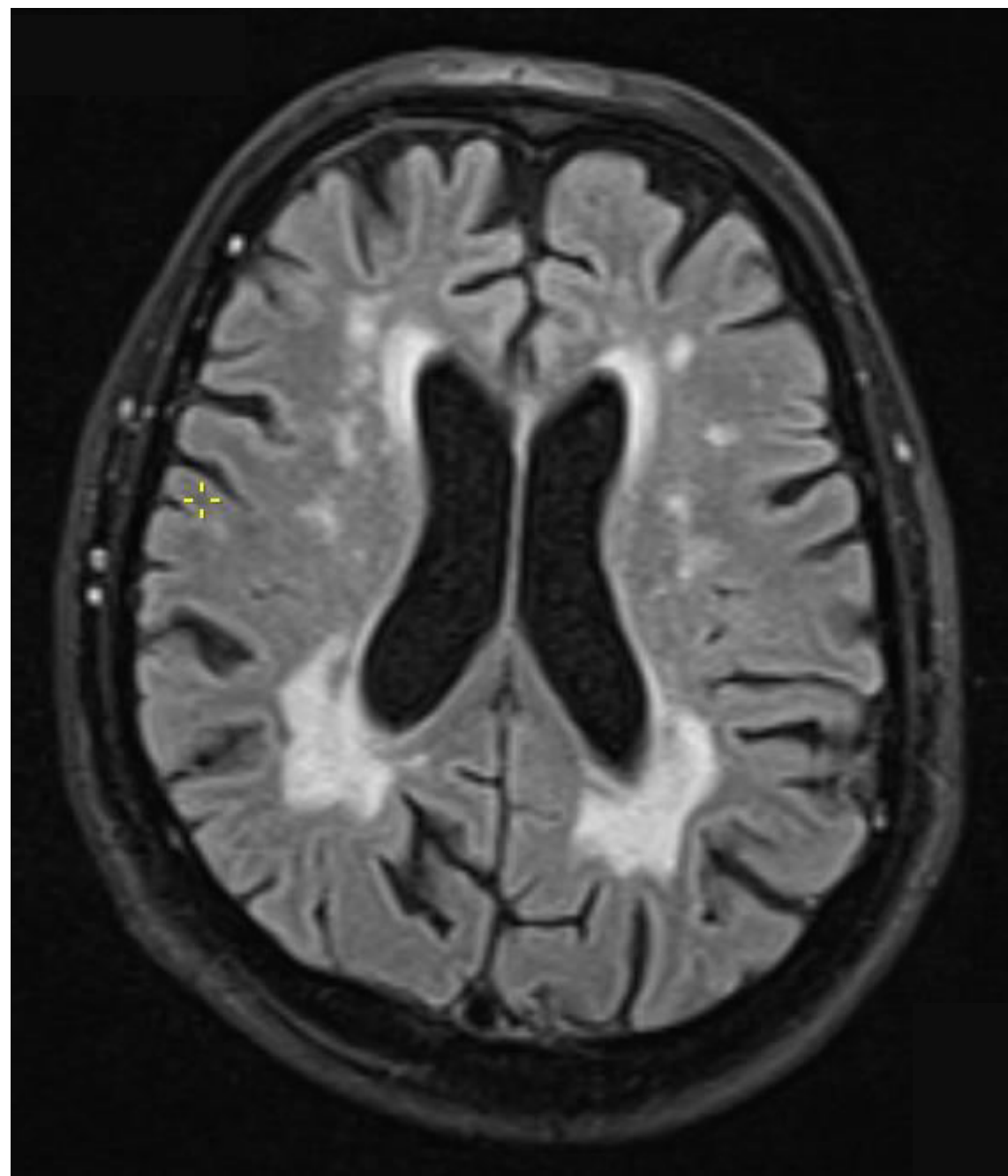


Fig. 8. Imagem FLAIR (*Fluid attenuated inversion recovery*) no plano axial. **Hiperintensidades da substância branca** com **predomínio posterior**, em doente com características neuroimagiológicas de provável angiopatia amiloide cerebral (múltiplas microhemorragias cortico-subcorticais e siderose superficial sem outras causas).

Angiopatia amiloide cerebral

- Neuroimagem

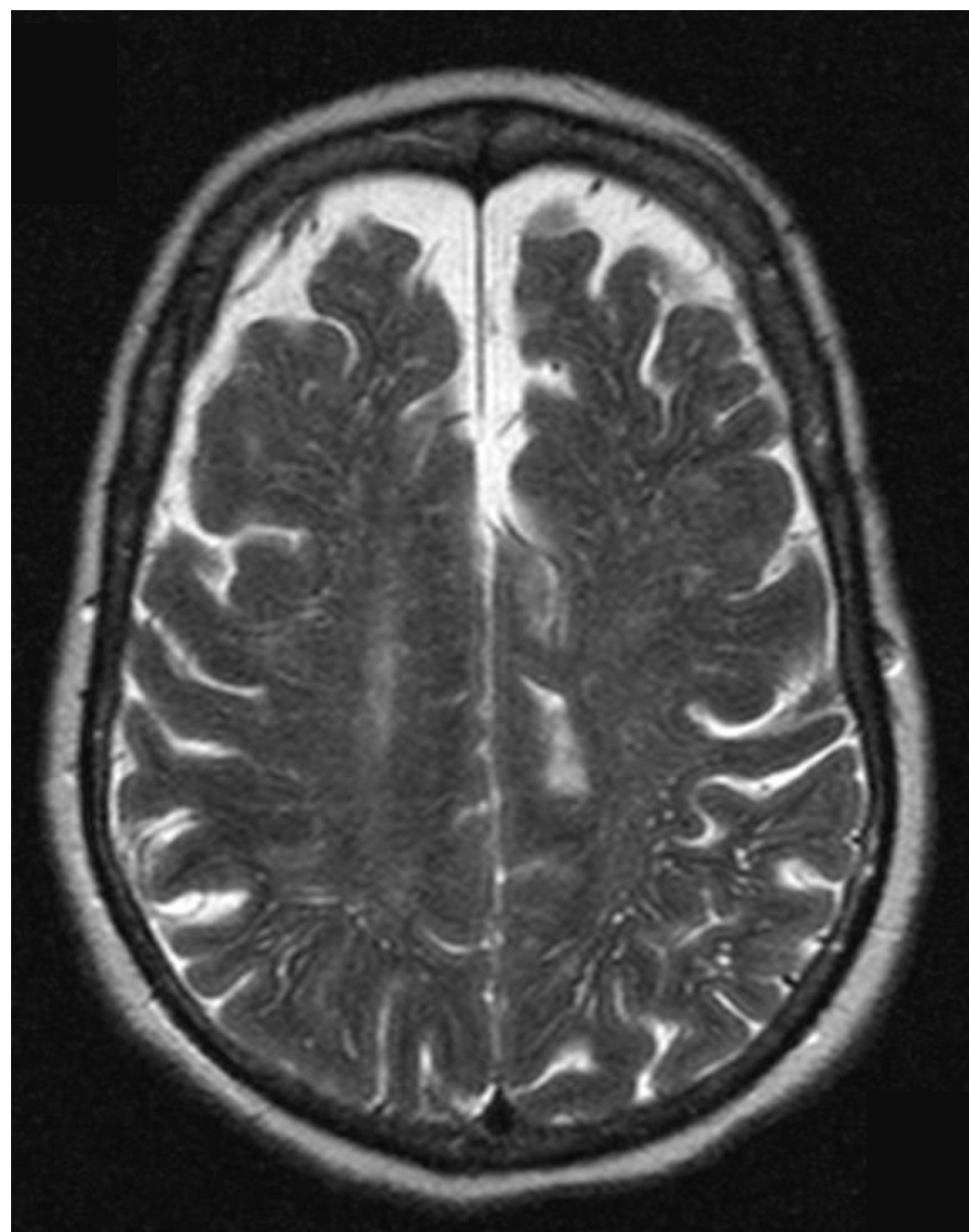


Fig. 9. Imagem T2WI (*T2 weighted imaging*) no plano axial. Incontáveis hiperintensidades lineares típicas de **espaços perivasculares alargados** no **centro semioval** e **atrofia cortical**, mais evidente nos lobos frontais, em doente com características neuroimagiológicas de provável angiopatia amiloide (múltiplas microhemorragias cortico-subcorticais e siderose superficial sem outras causas).

Angiopatia amiloide cerebral

- Neuroimagem

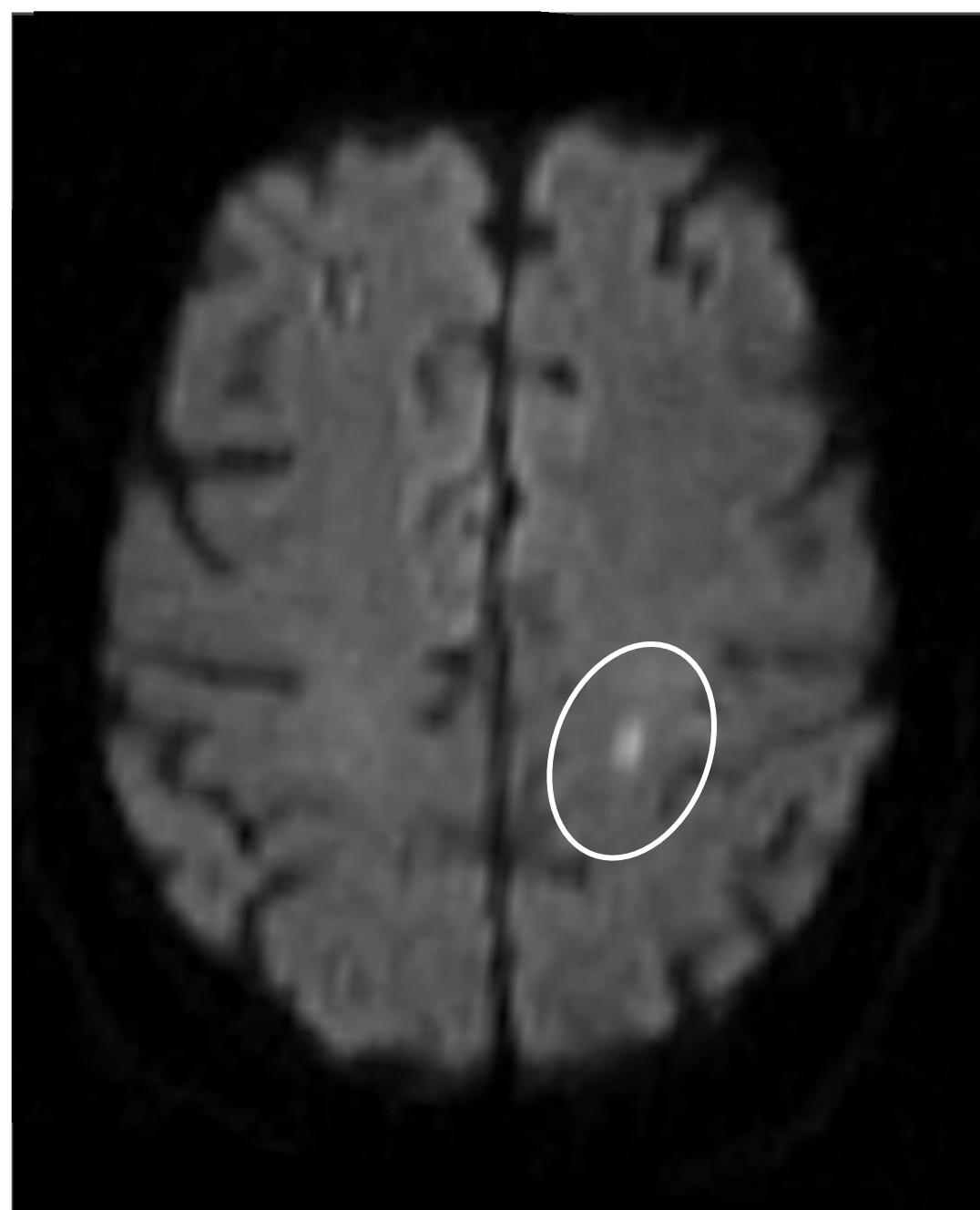


Fig. 10. Imagem ponderada em difusão (DWI) no plano axial. Área de hipersinal na imagem b1000 consistente com **enfarte agudo justacortical** da **substância branca** (círculo), em doente com características neuroimagingológicas de provável angiopatia amiloide cerebral (múltiplas microhemorragias cortico-subcorticais e siderose superficial sem outras causas).

Resultados

O diagnóstico definitivo de AAC só é possível por estudo **histopatológico post mortem**.

A neuroimagem apenas pode fazer diagnóstico de **AAC provável** e **possível**.

A neuroimagem demonstra padrões de envolvimento característicos da AAC, com **macro** e **microhemorragias cortico-subcorticais** e acumulação de **hemossiderina**, que podem ser encontradas concomitantemente com **leucoencefalopatia** e **atrofia**.

Conclusões

Apesar do diagnóstico definitivo só ser possível na histopatologia *post-mortem*, o reconhecimento precoce dos **achados neuroimagiológicos** associados à **AAC** facilita o diagnóstico clínico e a abordagem terapêutica adequada para **prevenir eventos** associados à sua **história natural**, como hemorragias recorrentes e demência progressiva.

Bibliografia

Bernstein RA, Gibbs M, Hunt Batjer H. Clinical diagnosis and successful treatment of inflammatory cerebral amyloid angiopathy. *Neurocrit Care*. 2011 Jun;14(3):453-5. doi: 10.1007/s12028-010-9497-0. PMID: 21246307.

Biffi A, Greenberg SM. Cerebral amyloid angiopathy: a systematic review. *J Clin Neurol*. 2011 Mar;7(1):1-9. doi: 10.3988/jcn.2011.7.1.1. Epub 2011 Mar 31. PMID: 21519520; PMCID: PMC3079153.

Caulo M, Tampieri D, Brassard R, Christine Guiot M, Melanson D. Cerebral amyloid angiopathy presenting as nonhemorrhagic diffuse encephalopathy: neuropathologic and neuroradiologic manifestations in one case. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2001 Jun-Jul;22(6):1072-6. PMID: 11415900; PMCID: PMC7974807.

Chao CP, Kotsenas AL, Broderick DF. Cerebral amyloid angiopathy: CT and MR imaging findings. *Radiographics*. 2006 Sep-Oct;26(5):1517-31. doi: 10.1148/rg.265055090. PMID: 16973779.

Charidimou A, Gang Q, Werring DJ. Sporadic cerebral amyloid angiopathy revisited: recent insights into pathophysiology and clinical spectrum. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2012 Feb;83(2):124-37. doi: 10.1136/jnnp-2011-301308. Epub 2011 Nov 5. PMID: 22056963.

Gaillard F, Sharma R, Mohajeri S, et al. Cerebral amyloid angiopathy. Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 10 Sep 2023) <https://doi.org/10.53347/rID-6691>.

Jäger, Hans & Gómez-Ansón, Beatriz. (2019). Small Vessel Disease: Imaging and Clinical Aspects. 10.1007/978-3-319-61423-6_22-1.

Martucci M, Sarria S, Toledo M, Coscojuela P, Vert C, Siurana S, Auger C, Rovira A. Cerebral amyloid angiopathy-related inflammation: imaging findings and clinical outcome. *Neuroradiology*. 2014 Apr;56(4):283-9. doi: 10.1007/s00234-014-1330-6. Epub 2014 Feb 4. PMID: 24493378.

Sharma R, Dearaugo S, Infeld B, O'Sullivan R, Gerraty RP. Cerebral amyloid angiopathy: Review of clinico-radiological features and mimics. *J Med Imaging Radiat Oncol*. 2018 Mar 31. doi: 10.1111/1754-9485.12726. Epub ahead of print. PMID: 29604173.