

Cerebral amyloid angiopathy related inflammation: steroid responsive or spontaneously remissive brain dysfunction?

V. Cancelloni, A. Rufa, C. Battisti, I. Chiarotti, A. Cerase

Clinica Neurologica e Malattie Neurometaboliche. Dipartimento di Medicina, Chirurgia e Neuroscienze - Azienda Ospedaliero-Universitaria Senese - Siena

Unità di Neuroimmagini, Neuroradiologia Diagnostica e Funzionale, Dipartimento di Scienze

Neurologiche e Motorie - Azienda Ospedaliero-Universitaria Senese - Siena

Introduzione

La diagnosi definitiva di Infiammazione correlata ad Angiopatia Amiloide Cerebrale (CAA-ri) necessita dell'evidenza, tramite indagini istopatologiche, di infiammazione vascolare cerebrale correlata alla deposizione di peptidi amiloidei. Tuttavia, recentemente sono stati introdotti (1) criteri clinico-radiologici per una diagnosi probabile o possibile di CAA-ri. Lo spettro clinico caratteristico della CAA-ri presenta tipicamente un marcato miglioramento dopo somministrazione di immunoterapia (2); sono stati tuttavia descritti alcuni pazienti che hanno presentato una remissione spontanea della sintomatologia (3).

Metodi

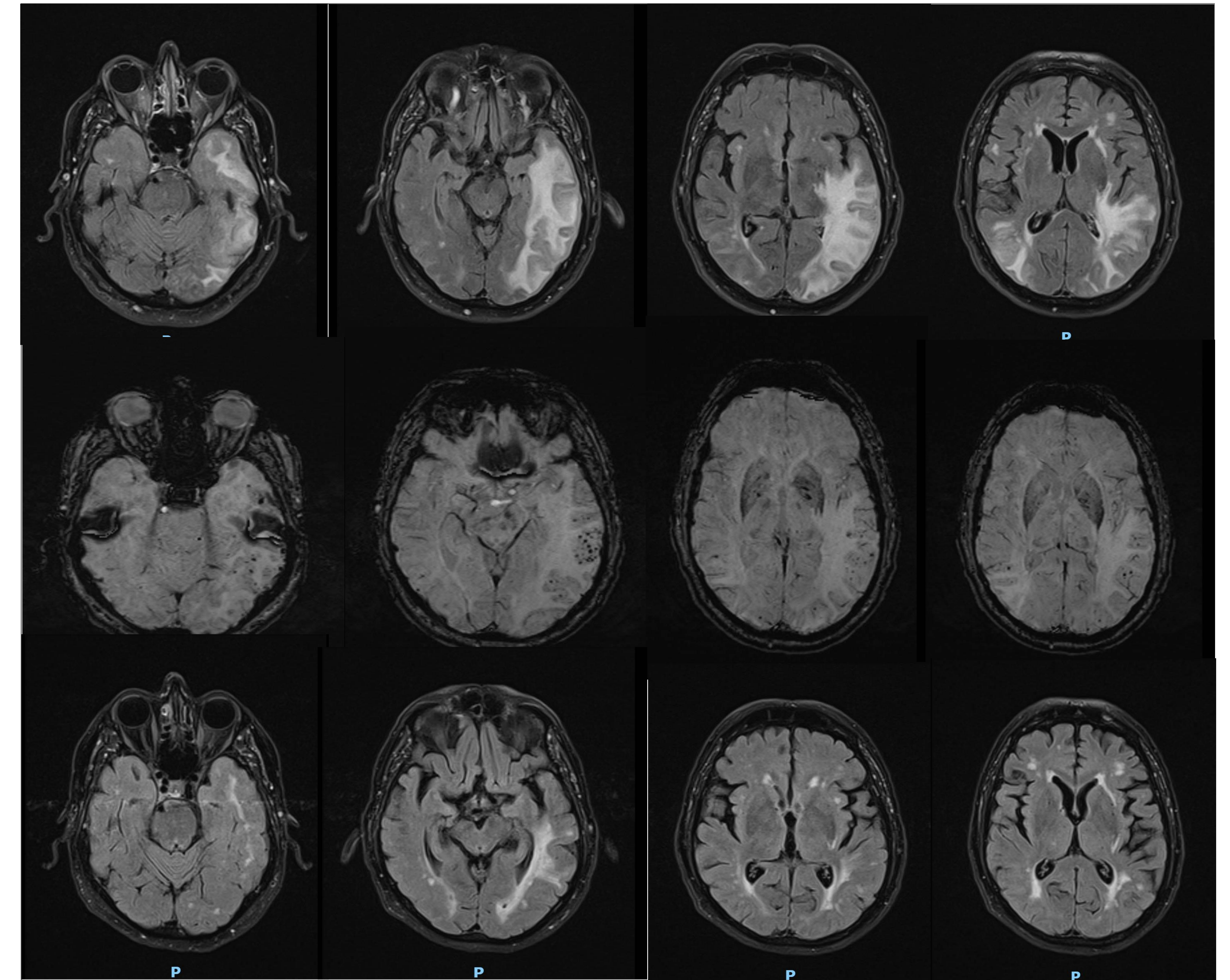
In questo lavoro riportiamo 7 casi clinici con caratteristiche clinico-radiologiche di CAA-ri. Lo spettro di presentazione clinica include crisi epilettiche, stato confusionale, cognitive impairment e segni/sintomi neurologici focali. Tutti i pazienti sono stati sottoposti a screening per le principali malattie autoimmuni ed infettive e risonanza magnetica cerebrale; due pazienti sono stati sottoposti ad angiografia diagnostica cerebrale; un paziente è stato sottoposto a rachicentesi diagnostica. In 3 pazienti è stata fatta una diagnosi iniziale di PRES o edema vasogenico secondario a malformazione vascolare.

Risultati

Le immagini di risonanza magnetica cerebrale hanno mostrato lesioni prominenti a carico della sostanza bianca nelle sequenze T2/FLAIR associate a reperti tipici di angiopatia amiloide cerebrale (emosiderosi corticale superficiale, microbleeds) nelle sequenze SWI/gradient-echo. Tutti i pazienti hanno ricevuto diagnosi di CAA-ri probabile. Tre pazienti hanno mostrato miglioramento clinico-radiologico dopo terapia corticosteroidica; i restanti pazienti hanno presentato una spontanea remissione clinica e/o neuradiologica.

Conclusioni

La risonanza magnetica cerebrale comprensiva delle sequenze SWI/gradient-echo rappresenta la chiave per diagnosi attendibile di CAA-ri, soprattutto nei pazienti asintomatici o paucisintomatici. I pazienti con CAA-ri tipicamente presentano una sintomatologia clinica responsiva a trattamento corticosteroidico; tuttavia è possibile anche un miglioramento clinico-radiologico spontaneo.



Bibliografia

- (1) Chung et al. Cerebral amyloid angiopathy related inflammation: three case reports and a review. J Neurol Neurosurg Psychiatry.2011;82(1):20-6
- (2) Martucci et al. Cerebral amyloid angiopathy-related inflammation: imaging findings and clinical outcome. Neuroradiology.2014;56(4):283-289
- (3) Tetsuka et al. Slightly Symptomatic Cerebral Amyloid Angiopathy-Related Inflammation with Spontaneous Remission in Four Months. Neurol Med.2019;5308208