

# Inflammation som led i cerebral amyloid angiopati forklædt som tumor

Sonja Holm-Yildiz<sup>1</sup>, Mai Bang Poulsen<sup>1</sup>, Bodil Damgaard<sup>2</sup> & Hanne Mørk<sup>1</sup>

## KASUISTIK

1) Neurologisk Afdeling, Herlev Hospital  
2) Radiologisk Afdeling, Herlev Hospital

Ugeskr Læger  
2014;176:VO4140215

Cerebral amyloid angiopati (CAA) er karakteriseret ved amyloid betapeptidaflejring i små og mellemstore arterier samt i mindre grad i vener og kapillærer i hjernen og leptomeninges [1, 2]. Det er en hyppig og ofte asymptomatisk tilstand i den aldrende hjerne. Man mener, at tilstanden skyldes lokal produktion af amyloid, der akkumulerer i karvæggen. Aflejringen medfører mikrovaskulær skrøbelighed [1]. CAA kan ses som lobære hjerneblødninger og mikroblødninger, der kan ses på MR-skanning af cerebrum (MR-C) på blodfølsomme sekvenser (SWI eller T2\*) [2].

CAA kan kompliceres af akut inflammation, CAA-relateret inflammation (CAA-I) [3].

## SYGEHISTORIE

En 79-årig mand blev indlagt akut med aftagende kognitivt niveau, hovedpine gennem uger og subakut indsættende kraftnedsættelse i venstre arm og ben.

Han havde tidligere fået diagnosticeret Alzheimers sygdom.

Objektivt fandt man forlænget psykomotorisk latens, venstresidig hemianopsi og hemiparese samt venstresidigt *neglect*. CT af cerebrum viste asymmetrisk udbredt hvid substans-ødem med massevirkning i begge hemisfærer. Der var udslettede overfladefurer, klemt lateralventrikel og klemte basale cisterner samt en midtlinjeforskydning på 1 cm. I løbet af første indlæggelsesdøgn blev patientens kliniske tilstand forværret. Han kunne vækkes på tiltale, svare ja og nej, men faldt ustimuleret hen. Der blev forsøgt akut MR-C, der måtte opgives pga. motorisk uro hos patienten. I stedet blev der foretaget en CT med kontrast af cerebrum, hvor man fandt uændret ødem, og ingen opladning.

Man påbegyndte behandling med methylprednisolonsuccinat 120 mg × 1 dagligt, og den kliniske tilstand blev hurtigt markant bedre. På fjerde indlæggelsesdøgn havde patienten fortsat lette venstresidige udfaldssymptomer, men gik rundt på afdelingen.

Der blev udført lumbalpunktur, hvor man fandt følgende niveauer: protein 1,05 g/l, albumin 0,63 g/l, glukose 3,2 mmol/l, leukocytter 1 mio./l, erythrocytter 1 mio./l. Flowcytometri viste normale forhold, og en cytologisk undersøgelse var uden malignitetssuspekterede celler.

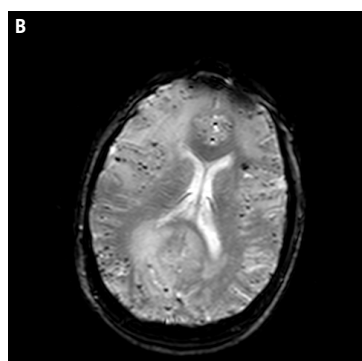
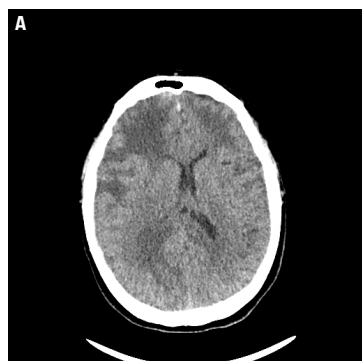
MR-C på fjerdedagen viste let aftagende vasogent ødem og ingen opladning. Desuden fandt man på T2\*-sekvensen utallige punktate blødningsfølger beliggende kortikomedullært i alle lapper. Patienten blev udskrevet i habitualtilstand 14 dage efter indlæggelse. En kontrol MR-C ca. tre måneder senere viste fuldstændig regression af ødem og massepåvirkning. De følgende måneder var han velbefindende, og der blev initieret langsom prednisolonedtrapning. Ca. 1 år efter indlæggelsen fik han på ny kognitiv påvirkning. Der blev foretaget MR-C, der viste flere nyttilkomne højsignalsforandringer perifert og subkortikalt bilateralt med massevirkning. Han fik øget prednisolondosis med god klinisk effekt og regression af ødemet.

## DISKUSSION

CAA-I, er en sjælden, men alvorlig komplikation i for-

FIGUR 1

A. CT af cerebrum med ødem. B. MR-skanning af cerebrum med multiple mikroblødninger.



bindelse med CAA, og man formoder, at den skyldes et inflammatorisk respons mod amyloidaflejringen i karrene. Det er typisk, at lidelsen starter med aftagende kognitiv funktion, der senere følges af fokale neurologiske deficit [4].

Det er foreslået, at diagnosen sandsynlig CAA-I hos patienter over 40 år stilles ved akut/subakut udviklede symptomer bestående af mindst en af følgende: hovedpine, bevidstheds- eller adfærdsændringer, fokale neurologiske udfald eller anfaldsfænomener. Samtidigt skal der kunne ses karakteristiske forandringer på MR-C. På blodfølsomme sekvenser ses multiple kortikale eller subkortikale mikrobldninger og eventuelt tidligere lobær blødning som udtryk for CAA sammen med pletvise eller konfluerende hvid substans-hyperintensiteter på *fluid attenuated inversion recovery* og T2-vægtede sekvenser. Hvid substans-forandringerne er ved CAA-I hyppigst asymmetriske og kan have betydelig masseeffekt. Der er typisk ikke kontrastoplading, hvilket kan være med til at differentiere denne tilstand fra cerebrale tumorer. Infektøse og neoplastiske årsager skal udelukkes. For at stille en definitiv diagnose skal der være en cerebral og en leptomeningeal biopsi med amyloidaflejring med perivaskulær, transmural og/eller intramural inflammation [3].

CAA-I responderer ofte godt på behandling med glukokortikoid. Tilstanden er oftest monofasisk, men kan også være recidiverende som hos patienten i sygehistorien. Endnu kendes det optimale behandlings- og opfølgingsregime ikke med sikkerhed [5]. Patienten i sygehistorien havde formodentlig CAA-I med et så massivt ødem, at han blev inkarcerationstruet. Han responderede hurtigt på behandling med prednison. Under udtrapning fik han igen symptomer, der tydede på genopblussen af CAA-I. Tilstanden er en sjælden differentialdiagnose til tumor cerebri.

## SUMMARY

Sonja Holm-Yildiz, Mai Bang Poulsen, Bodil Damgaard & Hanne Mørk:

Inflammation as part of cerebral amyloid angiopathy disguised as a tumour

Ugeskr Læger 2014;176:V04140215

A male with probable cerebral amyloid angiopathy (CAA)-related inflammation presented with headache and subacute hemiparesis. After admission he developed a disturbance of consciousness and a CT brain scan showed oedema with significant midline shift. He was treated with corticosteroids with prompt clinical improvement. A MR brain scan after treatment showed confluent T2-weighted lesions, microbleeds and regression of oedema. The patient was discharged in habitual status. During withdrawal of corticosteroids he showed clinical and radiological signs of relapsing CAA-related inflammation.

**KORRESPONDANCE:** Sonja Holm-Yildiz, Neurologisk Afdeling, Herlev Hospital, Herlev Ringvej 75, 2730 Herlev. E-mail: sonjadesiree@gmail.com

**ANTAGET:** 29. juli 2014

**PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK:** 13. oktober 2014

**INTERESSEKONFLIKTER:** Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

## LITTERATUR

1. Scolding NJ, Joseph F, Kirby PA et al. Abeta-related angiitis: primary angiitis of the central nervous system associated with cerebral amyloid angiopathy. *Brain* 2005;128:500-15.
2. Pezzini A, Padovani A. Cerebral amyloid angiopathy-related hemorrhages. *Neurol Sci* 2008;29(suppl 2):S260-S263.
3. Chung KK, Anderson NE, Hutchinson D et al. Cerebral amyloid angiopathy related inflammation: three case reports and a review. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2011;82:20-6.
4. Eng JA, Frosch MP, Choi K et al. Clinical manifestations of cerebral amyloid angiopathy-related inflammation. *Ann Neurol* 2004;55:250-6.
5. Kinnecom C, Lev MH, Wendell L et al. Course of cerebral amyloid angiopathy-related inflammation. *Neurology* 2007;68:1411-6.