

Angiopatía amiloide cerebral

También llamada angiopatía congofílica es una enfermedad de los vasos de pequeño y mediano calibre del cerebro en la que se deposita una sustancia amiloide en la media y adventicia de los mismos.

Sigue siendo poco reconocido por los neurólogos y médicos involucrados en la patología del [accidente cerebrovascular](#) (Charidimou y col., 2011).

Epidemiología

Las arterias más afectadas son las de la superficie cortical y leptomenígea.

La enfermedad afecta a pacientes de más de 45 años pero es más frecuente en sujetos de más de 65 años y su incidencia aumenta con la edad. Afecta por igual a hombres y mujeres.

En la enfermedad de Alzheimer, la angiopatía amiloide cerebral está presente hasta en el 80% de los casos. También se ha observado en el síndrome de Dow, en la demencia pugilística y más raramente en la leucoencefalopatía por radioterapia.

Etiología

En ocasiones, la angiopatía amiloide cerebral es esporádica, pero también puede ser heredada con carácter autosómico dominante.

Las causas por las que se deposita el amiloide en los vasos sanguíneos del cerebro en la angiopatía amiloide cerebral esporádica no son conocidas. En la angiopatía hereditaria, defectos en el cromosoma 21 inducen la síntesis de amiloide que forma fibrillas en ovillos que se depositan en las paredes arteriales.

Se han propuesto varias teorías para explicar la presencia de b-amiloide en el cerebro:

- La teoría sistémica sugiere que la proteína amiloide presente en la sangre se deposita en las paredes de los vasos del cerebro causando debilidad de las mismas (*). En condiciones normales, la barrera hematoencefálica protege el cerebro de infiltraciones procedentes de la sangre; cuando esta barrera está lesionada, el b-amiloide puede filtrarse desde los vasos formando las acumulaciones que constituyen la placa neurítica.
- Una teoría más probable es que las fibrillas de amiloide son producidas por la microglía perivascular o por otras células de soporte en contacto con el vaso sanguíneo.
- La tercera teoría sugiere que el tejido cerebral es el que produce un aumento del amiloide. En efecto, se sabe que tanto las neuronas como las células de la glía producen la proteína precursora del amiloide y que esta producción aumenta con la edad y el estrés celular.

A medida que aumentan los depósitos de amiloide en los vasos, estos se vuelven más frágiles y con mayores probabilidades de romperse con pequeños traumas o fluctuaciones de la presión arterial o de formar aneurismas (*). Por este motivo, la angiopatía amiloide cerebral a menudo está asociada a [hemorragias lobares](#) que pueden recurrir en diferentes lóbulos cerebrales. Los más frecuentemente afectados son el lóbulo frontal y el parietal. El cerebelo es raramente afectado. Aproximadamente el 10-15% de las hemorragias asociadas a la angiopatía amiloide cerebral afectan a más de un lóbulo.

Tipos

Hemorragia cerebral hereditaria con amiloidosis [HCHWA]-holandesa

HCHWA-islandesa.

Pronóstico

La angiopatía amiloide cerebral es responsable de un buen número de las hemorragias cerebrales, en particular de las localizadas en uno de los lóbulos.

Clínica

Los síntomas de una hemorragia lobar en la angiopatía amiloide cerebral esporádica incluyen la aparición súbita de jaqueca y síntomas neurológicos como debilidad, pérdida sensorial, alteraciones visuales o problemas del habla, dependiendo del lóbulo afectado. También pueden observarse en ocasiones una disminución del nivel de conciencia, náuseas y vómitos. Las hemorragias numerosas que afectan a los pequeños vasos pueden ocasionar breves pero recurrentes episodios convulsivos o producir una demencia progresiva. Aproximadamente el 40% de los pacientes con hemorragias secundarias a la angiopatía amiloide cerebral padecen demencia.

En el caso de la angiopatía hereditaria, los factores genéticos pueden afectar el desarrollo de la enfermedad y de sus complicaciones. Así en la angiopatía de tipo holandesa, en la que existe una mutación que afecta a la proteína precursora de amiloide, las hemorragias se producen sobre todo en el lóbulo parietal con ictus y demencia, y más del 50% de los casos fallecen como consecuencia de la primera hemorragia. En la angiopatía de tipo islandesa, la mutación se encuentra en el gen que codifica la cistatina C. Los sujetos muestran múltiples hemorragias cerebrales con demencia, parálisis o debilidad, pero sobreviven entre 10 y 20 años. Además la mayor parte de las hemorragias afectan los ganglios basales profundos.

Bibliografía

Charidimou, Andreas, Qiang Gang, y David J Werring. 2011. «Sporadic cerebral amyloid angiopathy revisited: recent insights into pathophysiology and clinical spectrum». *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* (Noviembre 5). doi:10.1136/jnnp-2011-301308. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22056963>.

From:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/> - **Neurocirugía Contemporánea ISSN 1988-2661**

Permanent link:

http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=angiopatía_amiloide

Last update: **2019/09/26 22:31**

