

Vaskulaarsed mikroangiopaatiad (Cerebral small vessel disease)

ANNA SAVELJEVA

5. KURSUS



Tserebraalne mikroangiopaatia

Üldine termin, mis iseloomustab koldeid ajus, mille tekkimise põhjuseks on väikeste ajuveresoonte patoloogilised muutused.¹

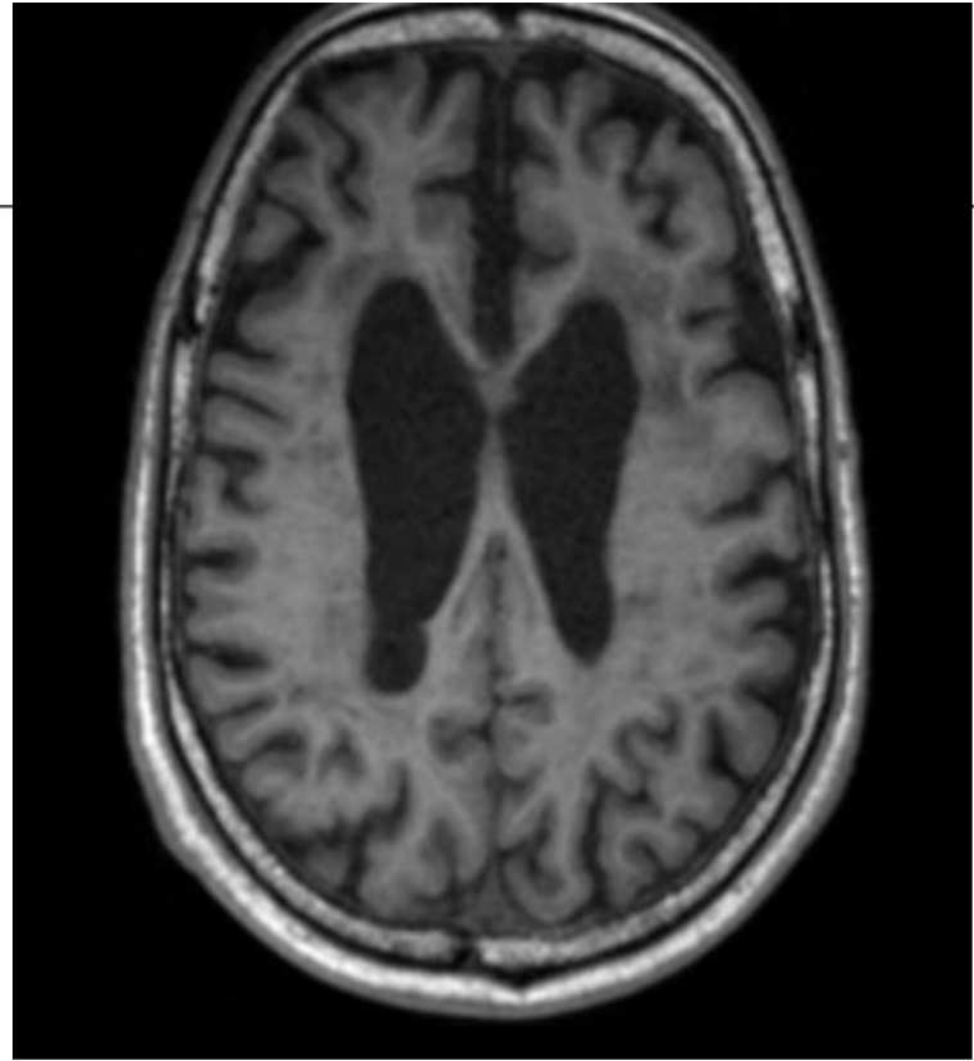
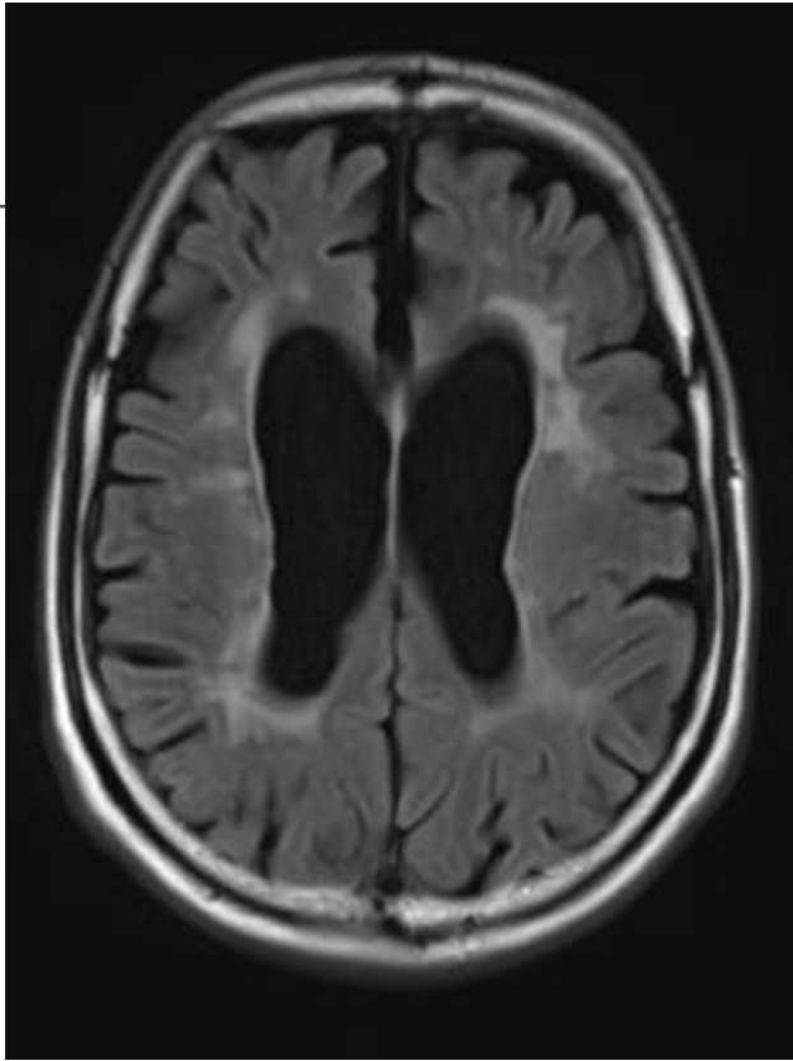
Väikeste veresoonte hulka kuuluvad arteriolid, kapillaarid ja väikesed veenid/venuulid¹

Pildiliselt MRT: bilateraalsed koldelised või laatuivad valgeaine muutused periventrikulaarsel (3-13 mm vatsakeste pinnast) ja sügavas valgeaines (>13 mm ventrikulaarsest pinnast ja >4 mm kortikmedullaarsest tsoonist).¹

- T1 madal, T2/Flair kõrge signaal, DWI puudub, ei kontrasteeru.

Raskusaste: Fazekas scale¹

N.B Sümmeetrilised kolmnurksed periventrikulaarsed muutused külgvatsakeste eessarvede anterolateraalises osas on normivariant (ependymitis granularis) - ependümaalkihi lokaalne läbimurd, vähenenud müeliini sisaldus, periependümaalse ja ekstratsellulaarse vedeliku rohkenemine¹



Haigusseisundid, mis põhjustavad vastavaid muutusi

1. Binswanger haigus (arterioskleroos)
2. Tserebraalne amüloidangiopaatia
3. CADASIL

Binswanger haigus ehk subkortikaalne arteriosklerootiline entsefalopaatia

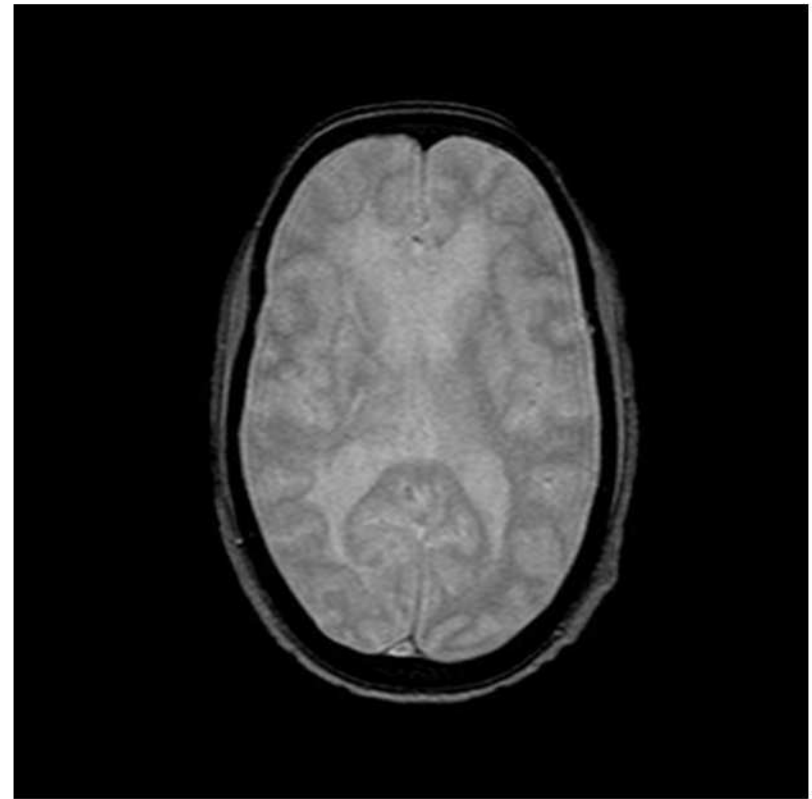
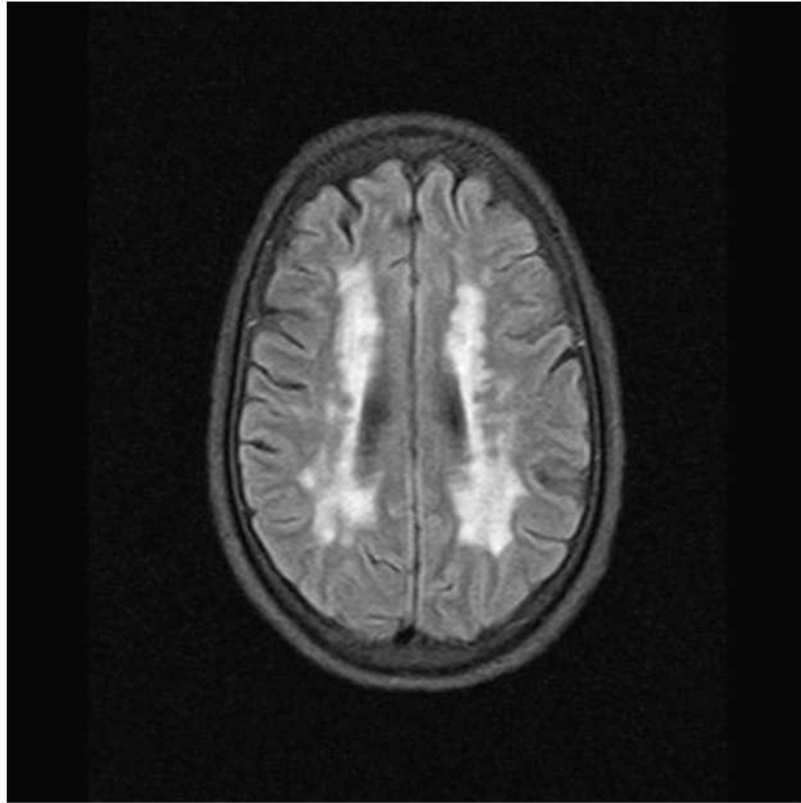
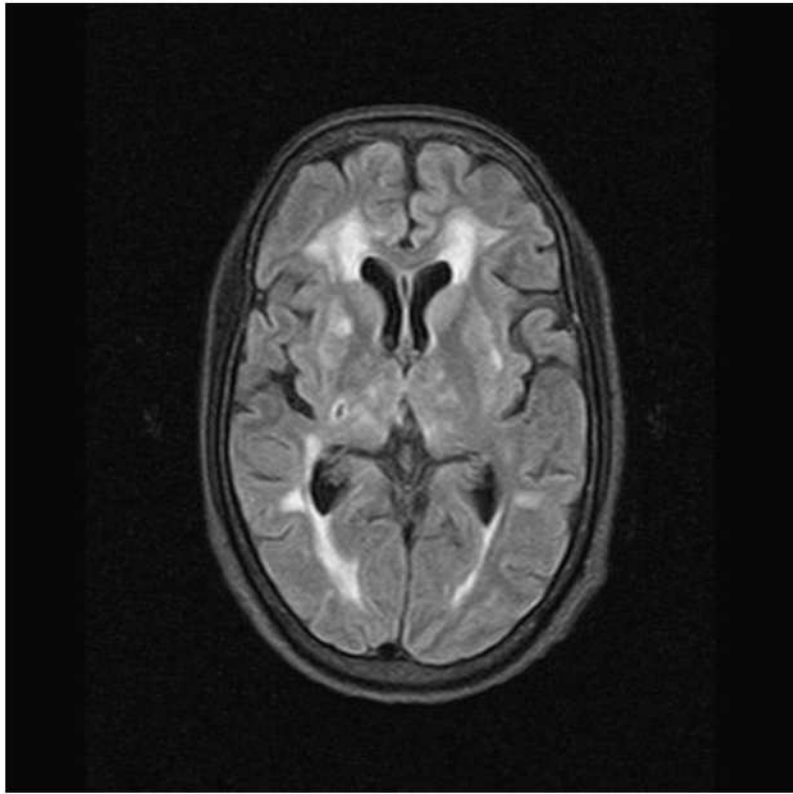
Korrelatsioon vanusega (50+)²

Kliiniline pilt: subkortikaalse dementsuse sümptomid nagu mäluhäired, enesetaju ja emotsionaalsed muutused, uriinipidamatus.²

Patogenees: väikeste penetreeruvate arterite aterosklerootilised muutused²

MRT leid: subkortikaalsed ja periventrikulaarsed T2/Flair hüpertensiivsed kolded, mis lokaliseeruvad külgvatsakeste ees- ja tagasarvede ning centrum semiovale piirkonnas. Võivad esineda ka lakunaarsed infarktoidid basaaltuumades ja talamuste piirkonnas. DWI ja SWI muutused puuduvad²

Flair ja Gradient Echo



Haigus pöördumatu, ravi suunatud riskifaktorite vähendamiseks (suitsetamisest loobumine, hüpertensiooni ravi jt).²

Amüloidangiopaatia

Oluline roll spontaansetes kortiko/subkortikaalsetes intratserebraalsetes mikrohemorraagiates ⁶

Pärilik haigus:⁴

- Sporaadiline, mis manifesteerub kõrges vanuses või üldse juhuleiuna, puudub seos süsteemse amüloidoosiga
- Perekondlik, mis avaldub juba nooremas eas, võib olla seotud süsteemse amüloidoosiga

Patogenees: leptomeningeaal- ja kortikaalveresoonte tunica meedia ja adventiitsia kihis amüloid- β ladestumine → veresoonte seinte nõrkus/haprasus → mikronaneurüsmide formeerumine → intratserebraalsed hemorraagiad⁴

Kliiniline pilt⁴:

- Ägedast verdumistest põhjustatud äge neuroloogiline defitsiit: peavalu, oksendamine, teadvusehäired
- Järk-järgulised kognitiivsete funktsioonide häired mikrohemorraagiade, leukoenstefalopaatia ja mikroinfarktide tõttu

Radioloogiline leid:

Leukoentsefalopaatia

- T2/Flair kõgenenud signaaliga kolded/alad periventrikulaarsel ja rohkem posterioorsel

Mikroinfarkt (<3 mm) ja lakuunaarsed infarkt ($3-15$ mm): kortiko-subkortikaalsel

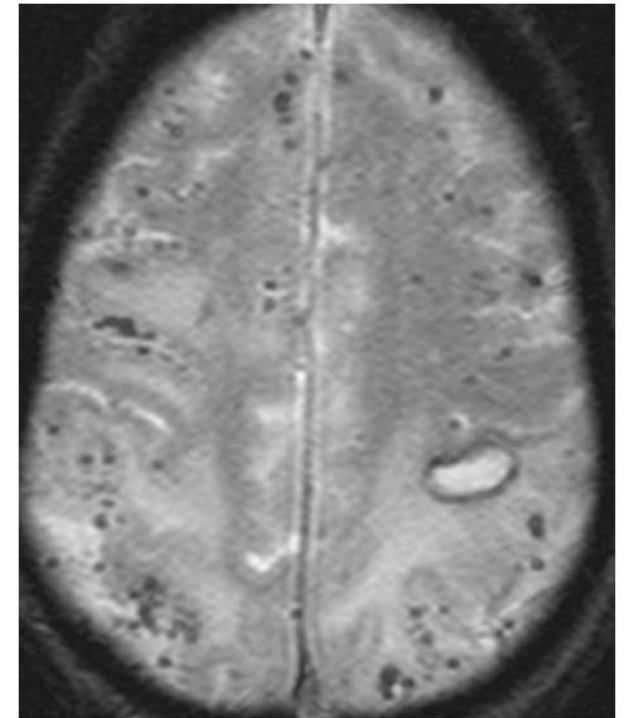
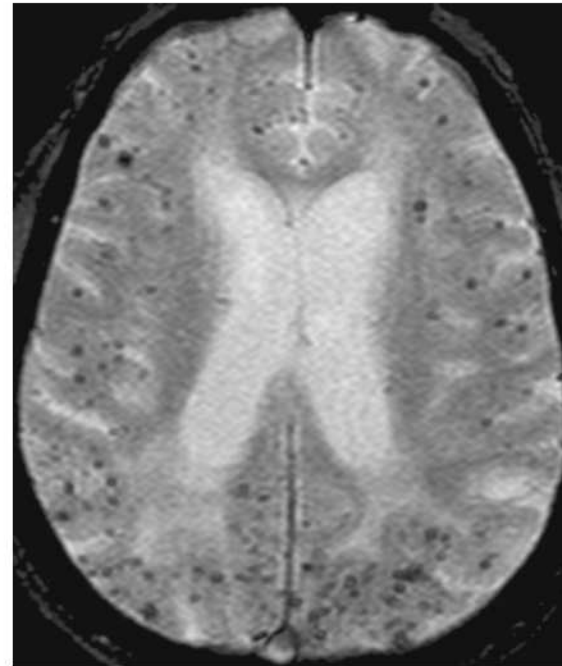
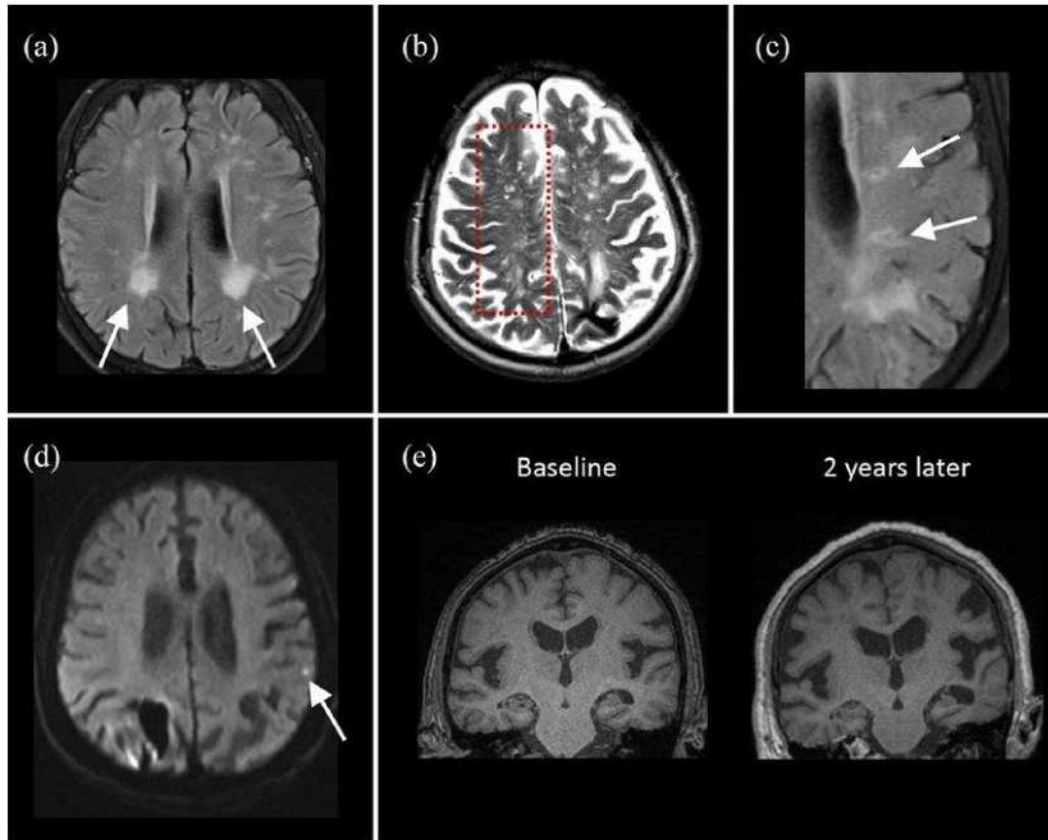
Laienenud perivaskulaarruumid centrum semiovale piirkonnas

Hemorraagiad enamasti kortiko/subkortikaalsel :

- Makrohemorraagiad
- Mikrohemorraagiad: nähtavad ainult GRE, SWI kujutistel, nn blooming artefakt.
- Konveksitaalsed subarahnoidaalsed hemorraagiad (basaaltsisternid, Sylvian vagu).

(a) T2-FLAIR MRI shows white matter hyperintensities with posterior predominant pattern (arrows). (b) MRI-visible perivascular spaces located at centrum semiovale are depicted on T2-weighted MRI as hyperintense signals with linear or dotlike appearance. (c) T2-FLAIR MRI shows ovoid lesions with hyperintense rim at periventricular areas, suggestive of lacunar infarcts. (d) High resolution diffusion-weighted imaging study shows a hyperintense dot in the cortical region, indicative of cortical microinfarct. (e) Progressive brain volume loss is shown on longitudinal follow up of T1-MRI studies in 2 years³

Left sided pictures: image shows cortical-subcortical microhemorrhages and a small left-sided parietal cortical-subcortical macrohemorrhage.⁶



CADASIL ehk Cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy

Pärilik autosoomne dominantne haigus korduvate lakunaarsete ja subkortikaalsete isheemiliste kahjustustega ning vaskulaarse dementsusega noortel ja keskealistel inimestel ilma teatud riskifaktorideta.⁵

Patogenees: kromosoomi 19p13.12 mutatsioon, mis viib väikeste veresoonte stenoosile tänu fibrootilistele muutustele.⁵

Lõplik diagnoos geeniuuringu alusel.⁵

Sümptomid avalduvad 30 ja 50 a vahemikus:⁵

- TIA, insult
- Migreenilaadses peavalud
- Preseniilne dementsus
- Psühhoos, depressioon jt

Radioloogiline leid

T2/Flair hüperintensiivse signaaliga laatuvalad. Ümarad eraldi lokaliseeruvad kolded võivad esineda basaaltuumades, talamuses ja ponsis.

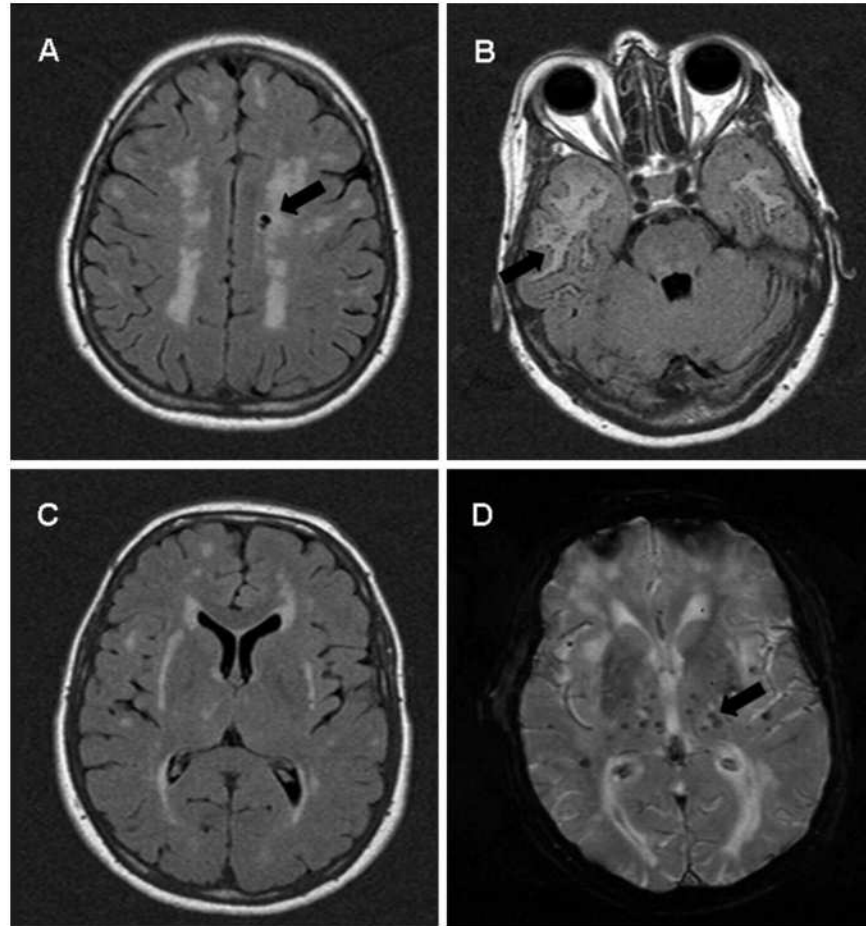
Haiguse alguses prevaleeruvad anterioorsel temporaalsagaras ja ja capsula externas.

Kaugelearenenud haiguse puhul diffuusne subkortikaalne valgeaine haaratus

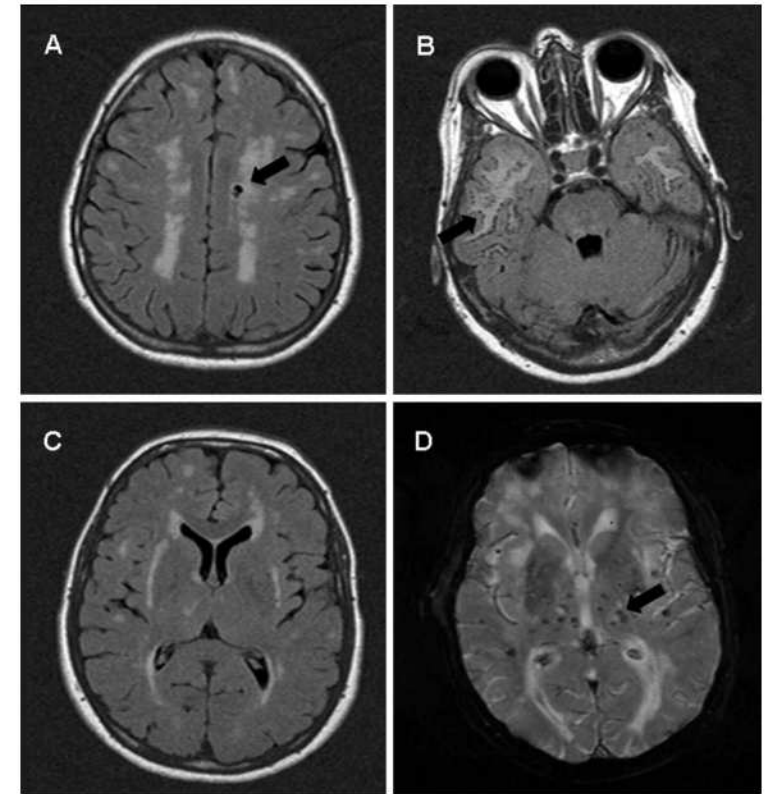
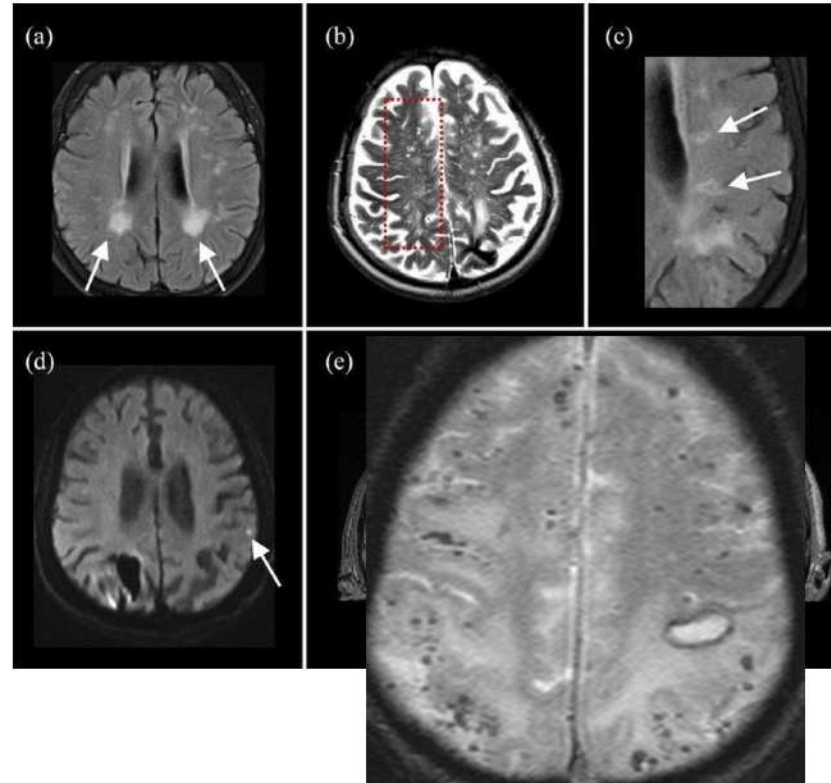
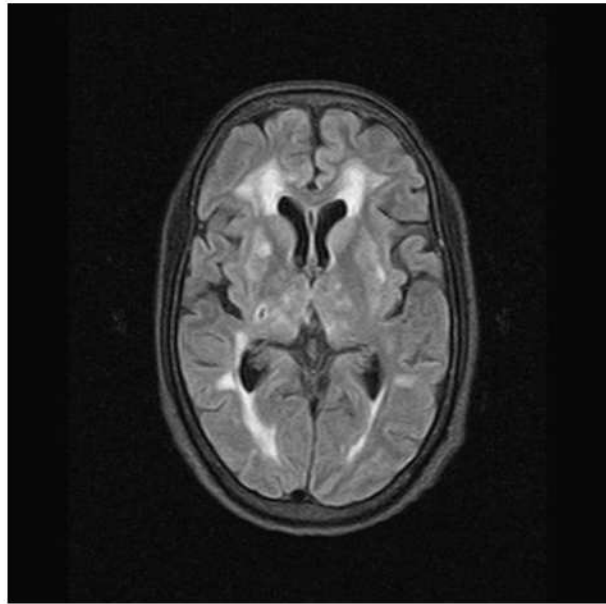
Tserebraalsed mikrohemorraagiad 45% juhtumides

Spetsiifiline ravi puudub.

Axial FLAIR (A-C) and T2*-weighted gradient (D) MR images of CADASIL patients. Complete MR imaging spectrum of CADASIL: confluent hyperintensities (A-C), lacunar infarcts (A, *arrow*), subcortical lacunar lesions (B, *arrow*), and microbleeds (D, *arrow*).



Binswanger, amüloidangopaatia, CADASIL



Aitäh kuulamast!

Kasutatud kirjandus

1. Weerakkody, Y., Deng, F. Cerebral small vessel disease. Reference article, Radiopaedia.org. (accessed on 04 Nov 2021)
<https://radiopaedia.org/articles/cerebral-small-vessel-disease>
2. Rodger J. Elble, MD, PhD, Professor of Neurology, Director, Parkinson Disease and Movement Disorders Center, Southern Illinois University School of Medicine, Binswanger Disease, National Organization for Rare Disorders (NORD)
<https://rarediseases.org/rare-diseases/binswanger-disease/>
3. Szu Ju Chen, Hsin-Hsi Cynthia Tsai, Li-Kai Tsai, Sung-Chun Tang, Advances in cerebral amyloid angiopathy Imaging, May 2019 Therapeutic Advances in Neurological Disorders 12:175628641984411
https://www.researchgate.net/figure/Ischemic-presentations-in-cerebral-amyloid-angiopathy-a-T2-FLAIR-MRI-shows-white_fig2_332838593
4. Gaillard, F., Sharma, R. Cerebral amyloid angiopathy. Reference article, Radiopaedia.org. (accessed on 04 Nov 2021)
<https://radiopaedia.org/articles/cerebral-amyloid-angiopathy-1?lang=us>
5. R. van den Boom, S.A.J. Lesnick Oberstein, A.A. van den Berg-Huysmans, M.D. Ferrari, M.A. van Buchem and J. Haan, Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy: Structural MR Imaging Changes and Apolipoprotein E Genotype, American Journal of Neuroradiology February 2006, 27 (2) 359-362;
6. Cerebral Amyloid Angiopathy: CT and MR Imaging Findings; Christine P. Chao, [Amy L. Kotsenas](#), [Daniel F. Broderick](#)
<https://pubs.rsna.org/doi/10.1148/rg.265055090>