

**Figura 2.** Caso 2. **A:** Extensa fusão e deformidade de vértebras cervicais e das primeiras vértebras torácicas. **B:** Medula fendida posteriormente, a qual se estendia do bulbo até as primeiras vértebras torácicas.

em borboleta<sup>(1)</sup>. Um dos mecanismos propostos para a fusão de vértebras é a extensão do processo de formação condral para o material interdiscal após a conclusão da segmentação primária (já que não há alteração do número de raízes nervosas), culminando em sua união<sup>(1)</sup>. A fenda medular tem origem ainda mais obscura, tendo sido sugerida a possibilidade de injúria focal com processo de reparação tecidual superficial, porém, sem a repopulação com células dos somitos<sup>(1)</sup>.

As alterações medulares são consideradas o segundo fator mais importante na deterioração neurológica desses pacientes, atrás somente de comprometimento nervoso por alterações degenerativas espondilodisciais<sup>(4-6)</sup>. Devido ao pequeno número de casos relatados, levantamos o questionamento sobre a real prevalência dessa combinação e reiteramos a necessidade da busca ativa de tais casos, já que o espectro de Klippel-Feil isolado parece ser muito mais comum na prática clínica do que associado a alterações medulares, principalmente nesses tempos em que a RM se tornou muito mais acessível.

#### REFERÊNCIAS

1. David KM, Copp AJ, Stevens JM, et al. Split cervical spinal cord with Klippel-Feil syndrome: seven cases. *Brain*. 1996;119(Pt 6):1859–72.

2. Klippel M, Feil A. Un cas d'absence des vertèbres cervicales avec cage thoracique remontant jusqu'à la base du crâne. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*. 1912;25:223–50.
3. Ulmer JL, Elster AD, Ginsberg LE, et al. Klippel-Feil syndrome: CT and MR of acquired and congenital abnormalities of cervical spine and cord. *J Comput Assist Tomogr*. 1993;17:215–24.
4. Royal S, Tubbs RS, D'Antonio MG, et al. Investigations into the association between cervicomedullary neuroschisis and mirror movements in patients with Klippel-Feil syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2002;23:724–9.
5. Cochrane DD, Haslam RH, Myles ST. Cervical neuroschisis and meningocele manque in type 1 (no neck) Klippel-Feil syndrome. *Pediatr Neurosurg*. 1990-1991;16:174–8.
6. Barkovich AJ. *Pediatric neuroimaging*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005.

**Vítor Lopes Galvão Vieira<sup>1,a</sup>, Debora Bertholdo<sup>1,b</sup>**

1. Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil.

Correspondência: Dr. Vítor Lopes Galvão Vieira. Hospital das Clínicas – Universidade Federal do Paraná. Rua General Carneiro, 181, Alto da Glória. Curitiba, PR, Brasil. E-mail: vitorlgvieira@gmail.com.

a. <https://orcid.org/0000-0002-4572-4315>; b. <https://orcid.org/0000-0002-4763-5631>.

Recebido para publicação em 23/7/2017. Aceito, após revisão, em 19/10/2017.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2017.0123>



#### Angiopatia amiloide cerebral associada a inflamação: achados na ressonância magnética

*Cerebral amyloid angiopathy-related inflammation: findings on magnetic resonance imaging*

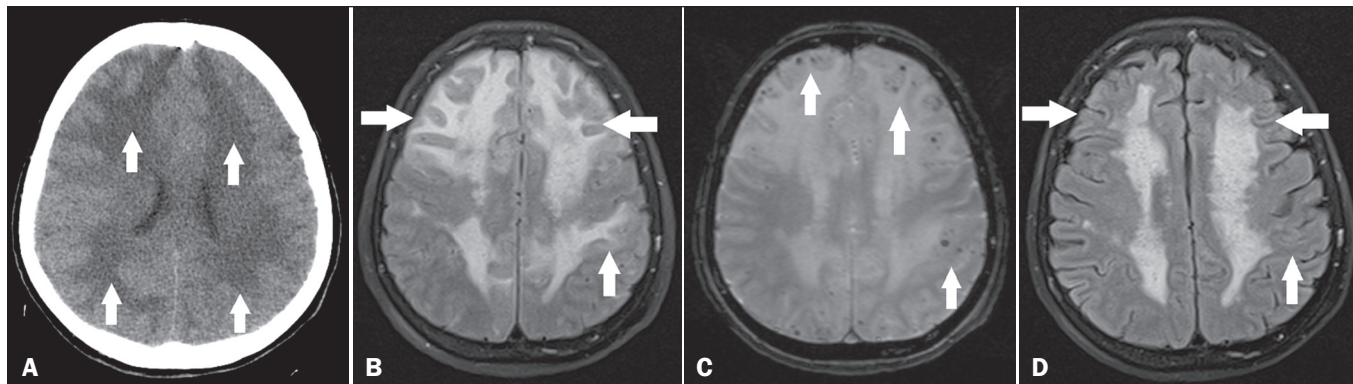
Sr. Editor,

Paciente feminina, 83 anos, apresentando cefaleia holocraniana diária, não pulsátil e refratária a analgésicos, associada a discreta paresia de membros inferiores há cerca de um mês. Portadora de hipertensão arterial sistêmica com bom controle medicamentoso. Negava trauma, febre e viagens recentes. Hemograma normal e anti-HIV e VDRL negativos. Tomografia computadorizada (TC) de crânio demonstrou hipodensidade difusa predominando na substância branca, associada a apagamento dos sulcos e cissuras (Figura 1A). Ressonância magnética (RM) demonstrou hiperintensidade em T2 e FLAIR, sem restrição à difusão, acometendo difusamente a substância branca periventricular e profunda, predominando nos lobos frontais, associada a múltiplos focos hipointensos na sequência para suscetibilidade magnética, sugestivos de micro-hemorragias (Figuras 1B e 1C). Diante dos achados, foi proposto o diagnóstico de angiopatia

amiloide associada a inflamação, posteriormente confirmada por biópsia. Iniciou-se pulsoterapia com metilprednisolona, havendo melhora dos sintomas e dos achados de imagem duas semanas depois do tratamento instituído (Figura 1D).

A literatura radiológica brasileira vem, recentemente, ressaltando a importância dos exames de RM no aprimoramento do diagnóstico do sistema nervoso central<sup>(1,2)</sup>. A angiopatia amiloide associada a inflamação é uma doença rara que tipicamente afeta pacientes entre 60–80 anos, sem predileção por sexo, manifestando-se clinicamente por declínio cognitivo subagudo, cefaleia, convulsão, déficits neurológicos focais e manifestações neuropsiquiátricas<sup>(3-7)</sup>. A sua fisiopatologia não é bem conhecida, porém, consiste na acumulação patológica de beta-amiloide nas camadas média e adventícia de pequenos e médios vasos corticais e leptomeninges, associada a processo inflamatório perivascular linfocítico, sendo desconhecido qual processo ocorre primeiro<sup>(3-7)</sup>.

Na TC, a angiopatia amiloide associada a inflamação classicamente caracteriza-se por hipodensidade cortical e subcortical, unifocal, predominando nos lobos parietais; acometimento difuso pode ocorrer, mas é menos comum e geralmente tem aspecto assimétrico<sup>(3-7)</sup>. Na RM, observam-se hiperintensidades em T2 e



**Figura 1.** **A:** TC, sem contraste, corte axial, demonstrando acentuada hipodensidade difusa, predominando na substância branca bilateral (setas), provocando redução da amplitude dos sulcos corticais e cissuras. **B:** RM, FLAIR, corte axial, demonstrando hiperintensidade difusa, predominando na substância branca bilateral dos lobos frontais (setas). **C:** RM, T2 gradiente-eco, demonstrando múltiplos focos hipointensos dispersos, preferencialmente distribuídos na junção corticossubcortical (setas), sugestivos de micro-hemorragias. **D:** RM, FLAIR, corte axial, demonstrando redução da hiperintensidade depois da pulsoterapia com metilprednisolona (setas).

FLAIR na substância branca, sem restrição à difusão, configurando edema vasogênico, associado a focos de permeio hipointensos na sequência para suscetibilidade magnética, devido a micro-hemorragias<sup>(3-7)</sup>. Pode haver, ainda, realce leptomeníngeo adjacente às áreas de edema, siderose superficial, infartos e hemorragias lobares, estas, porém, sendo menos frequentes que nos pacientes com angiopatia amiloide cerebral sem inflamação<sup>(3-7)</sup>.

O diagnóstico diferencial de múltiplos focos de micro-hemorragias é amplo, podendo-se citar como principais causas: angiopatia amiloide sem inflamação, angeíte associada a beta-amiloide, lesão axonal difusa, hipertensão arterial mal controlada, microangiopatias trombóticas, sepse, embolia gordurosa e malária<sup>(3-8)</sup>.

O tratamento consiste em pulsoterapia com metilprednisolona associada ou não a imunossuppressores, como metotrexato, micofenolatomofetil ou mais comumente ciclofosfamida. Contudo, quase 60% dos pacientes morrem ou permanecem com alterações<sup>(3-7)</sup>.

Em conclusão, apesar de rara, a angiopatia amiloide associada a inflamação deve ser lembrada no diagnóstico diferencial de múltiplos focos de micro-hemorragia associados a edema, principalmente quando achados clinicolaboratoriais excluem outras possibilidades diagnósticas.

#### REFERÊNCIAS

- Niemeyer B, Muniz BC, Gasparetto EL, et al. Congenital Zika syndrome and neuroimaging findings: what do we know so far? *Radiol Bras.* 2017;50:314–22.
- Niemeyer B, Muniz BC, Ventura N, et al. Papillary tumor of the pineal region accompanied by Parinaud's syndrome: magnetic resonance imaging findings. *Radiol Bras.* 2018;51:202–4.
- Miller-Thomas MM, Sipe AL, Benzinger TL, et al. Multimodality review of amyloid-related diseases of the central nervous system. *Radiographics.* 2016;36:1147–63.
- Tolchin B, Fantaneanu T, Miller M, et al. Status epilepticus caused by cerebral amyloid angiopathy-related inflammation. *Epilepsy Behav Case Rep.* 2016;6:19–22.
- Moussaddy A, Levy A, Strbian D, et al. Inflammatory cerebral amyloid angiopathy, amyloid- $\beta$ -related angiitis, and primary angiitis of the central nervous system: similarities and differences. *Stroke.* 2015;46:e210–3.
- Salvarani C, Morris JM, Giannini C, et al. Imaging findings of cerebral amyloid angiopathy, A $\beta$ -related angiitis (ABRA), and cerebral amyloid angiopathy-related inflammation: a single-institution 25-year experience. *Medicine (Baltimore).* 2016;95:e3613.
- Crosta F, Orlandi B, De Santis F, et al. Cerebral amyloid angiopathy-related inflammation: report of a case with very difficult therapeutic management. *Case Rep Neurol Med.* 2015;2015:483020.
- Niemeyer B, Niemeyer R, Abdalla G, et al. Amyloid  $\beta$ -related angiitis of the central nervous system presenting with seizures and cognitive deficit. *Eur Neurol.* 2017;77:173–4.

**Bruno Niemeyer de Freitas Ribeiro<sup>1,a</sup>, Bernardo Carvalho Muniz<sup>1,b</sup>, Edson Marchiori<sup>2,c</sup>**

1. Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer – Departamento de Radiologia, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 2. Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Correspondência: Dr. Bruno Niemeyer de Freitas Ribeiro. Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer – Departamento de Radiologia. Rua do Resende, 156, Centro. Rio de Janeiro, RJ, Brasil, 20231-092. E-mail: bruno.niemeyer@hotmail.com.

a. <https://orcid.org/0000-0002-1936-3026>; b. <https://orcid.org/0000-0003-1483-2759>; c. <https://orcid.org/0000-0001-8797-7380>.

Recebido para publicação em 12/7/2017. Aceito, após revisão, em 23/8/2017.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2017.0117>

