

Små kärl, viktiga sjukdomar!

En kort introduktion till småkärlssjukdom.

Sara Shams

MD, PhD

Röntgenkliniken,

Karolinska Universitetssjukhuset,

Stockholm. sara.shams@ki.se



Småkärlssjukdom



- Sjukdom av alla små kärl i hjärnan, allt från små artärer till venoler
- Vad är små kärl egentligen?
 - Mikroskopiska kärl
 - Kärl som man har svårt att se på röntgen
 - Små kärl, helt enkelt.
- Mindre än 50% enighet i vad som egentligen är “små kärl”, mellan ledande neuropatologiska centra.¹

¹Pantoni et al, Stroke

Cerebral Amyloid Angiopati



- Cerebral amyloid angiopati (CAA)
 - Amyloidinlagring i median och adventitia i kärlväggar
 - Drabbar ofta corticosubcorticala kärl.
 - Lipohyalinos och fibrinoid nekros.
 - Dilaterade och dysfunktionella kärl
 - Fokal kärlväggs-fragmentering
 - Extravasering av blod
 - Luminal ocklusion

= SKÖRA KÄRL

Cerebral Amyloid Angiopati – Klinik



- Väldigt vanligt hos åldrande populationer, nästan alla med Alzheimer sjukdom anses ha CAA, vanligt inom stroke-populationer
- En av de vanligaste orsakerna bakom spontan intracerebral blödning
- Associerat med nedsatt kognition, mikrostrukturell integritet, kortikal atrofi, hypoperfusion
- Transient focal neurological episodes (TFNE)

Cerebral Amyloid Angiopati – Diagnos



Boston Criteria for Diagnosis of CAA-Related Hemorrhage*

1. Definite CAA

Full postmortem examination demonstrating:

- Lobar, cortical, or corticosubcortical hemorrhage
- Severe CAA with vasculopathy†
- Absence of other diagnostic lesion

2. Probable CAA with supporting pathology

Clinical data and pathologic tissue (evacuated hematoma or cortical biopsy) demonstrating:

- Lobar, cortical, or corticosubcortical hemorrhage
- Some degree of CAA in specimen
- Absence of other diagnostic lesion

3. Probable CAA

Clinical data and MRI or CT demonstrating:

- Multiple hemorrhages restricted to lobar, cortical, or corticosubcortical regions (cerebellar hemorrhage allowed)
- Age ≥ 55 years
- Absence of other cause of hemorrhage‡

4. Possible CAA

Clinical data and MRI or CT demonstrating:

- Single lobar, cortical, or corticosubcortical hemorrhage
- Age ≥ 55 years
- Absence of other cause of hemorrhage‡

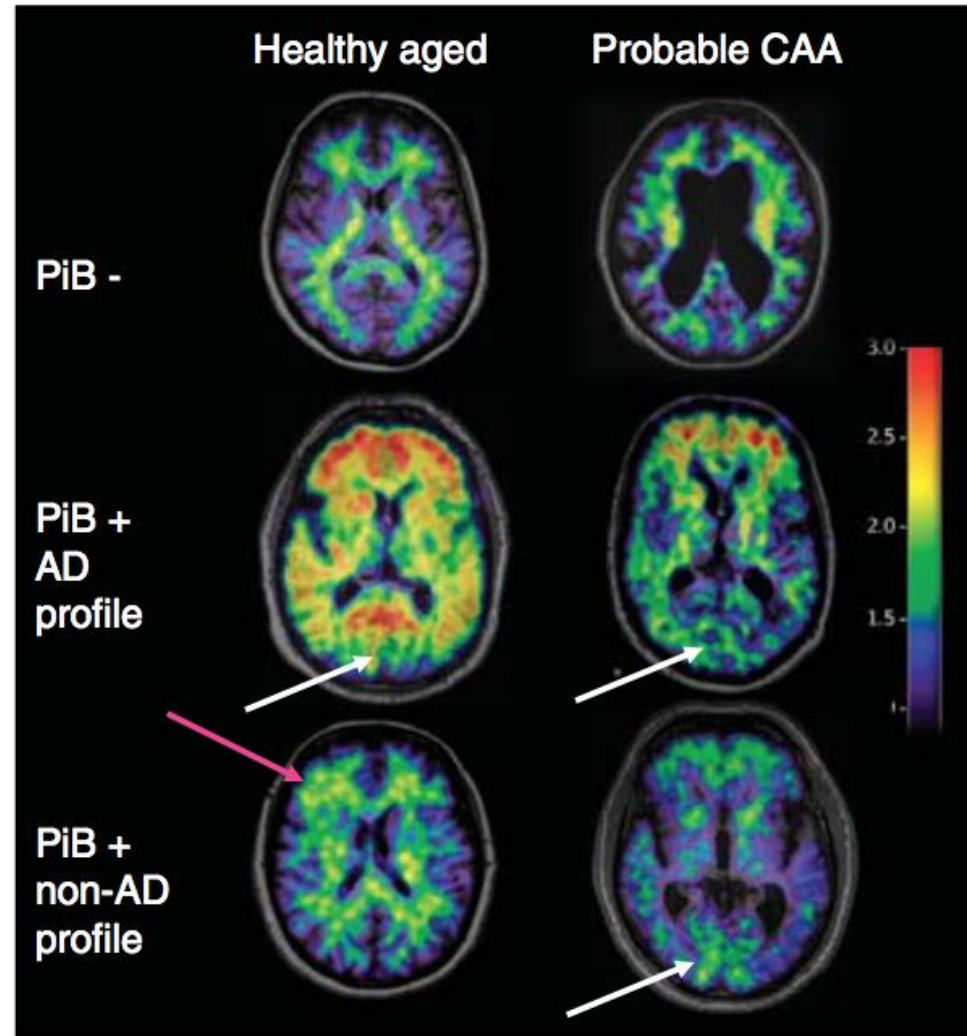
Knudsen et al, 2001

Cerebral Amyloid Angiopathy – Diagnos



- Cerebrospinal vätska, Amyloid β 40
- PET-imaging, Pittsburgh B, flutametamol, florbetapir

¹ Baron et al, JCBFM



Cerebral Amyloid Angiopati – Behandling



- Anti-amyloid vaccination, fortfarande i forskningsstadiet
- PROGRESS trial föreslår antihypertensiv-medicinering för att minska CAA-relaterade blödningar
- Nanotechnology??
- Cyclophosphamid/ kortikosteroider för inflammatorisk cerebral amyloid angiopati

Hypertensiv vaskulopati



Karolinska
Institutet

- Skada på kärl till följd av hypertension
 - Främst förlust av glatt muskulatur i tunica media
 - Deposition av fibro-hyalint material
 - Förminskning av lumen
 - Förtjockad kärlvägg
 - Atheroskleros
 - Ateriolskleros
- En av de vanligaste orsakerna bakom spontan intracerebral blödning
- Behandling: prevention av vaskulära riskfaktorer och antihypertensiv behandling
- Diagnos: MR-markörer

Småkärlssjukdom

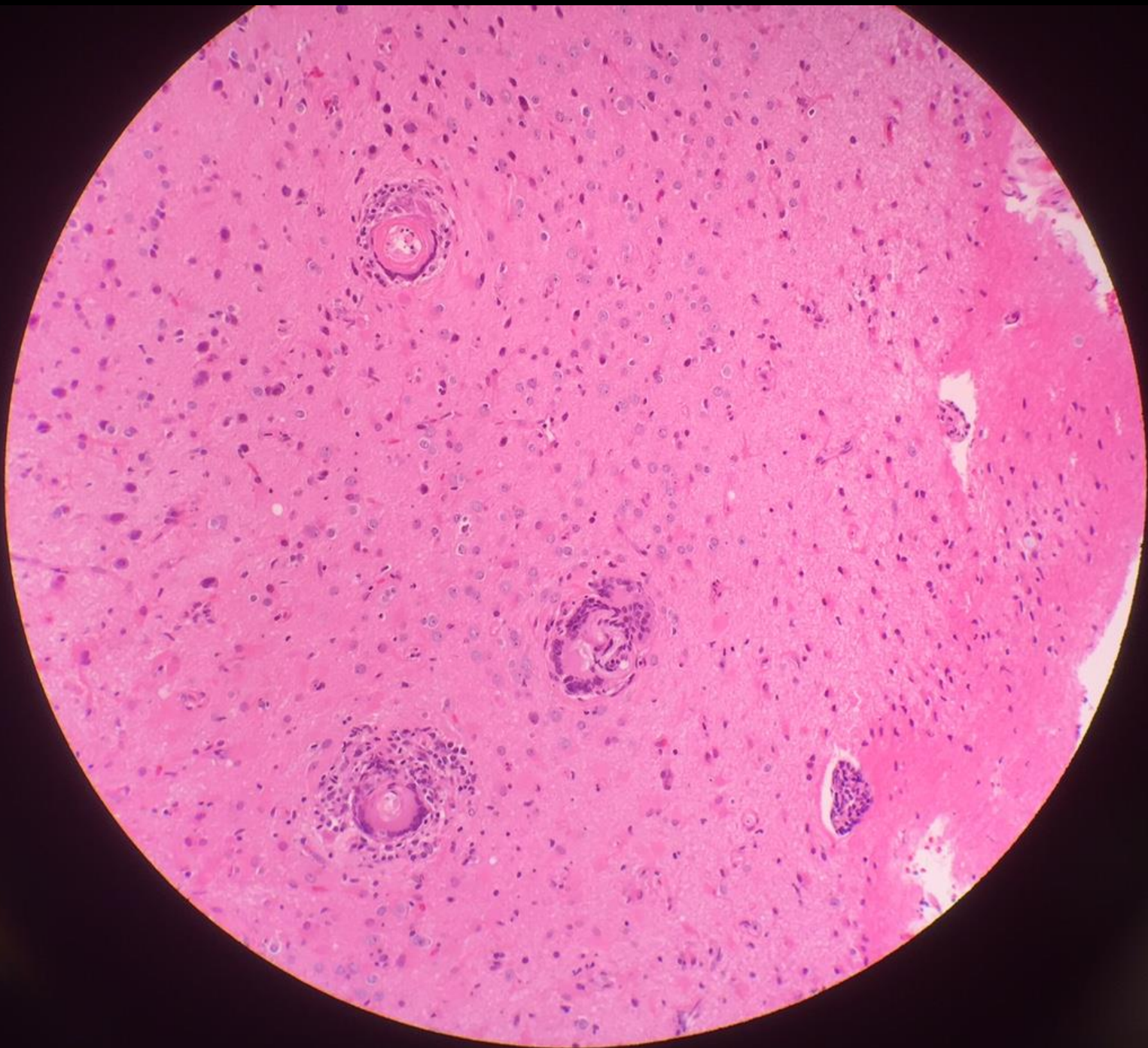


- Sjukdom i små kärl kan svårligen studeras per se in vivo
- MR-markörer som är sensitiva och specifika för småkärlssjukdom

Inflammatorisk CAA



- Som cerebral amyloid angiopati men snabbare process
- Inflammatorisk reaktion mot amyloidet i kärlen
- Kliniska symptom: subakut kognitiv svikt, trötthet, migrän, ataxi, kramper
- Behandling: kortison, cyklofosfamid
- Ofta total tillbakagång av kliniska symptom samt imaging markörer på immunosuppressiv behandling



Småkärlssjukdom – Framtida aspekter



- Småkärlssjukdom hos stroke patienter, hur ska man tänka med iv-tPA?
- Småkärlssjukdom hos patienter med kognitiv svikt, vad har det för impact inom sjukdomsprocessen?
- Antikoagulans och småkärlssjukdom, går det ihop?

Små kärl, Viktiga sjukdomar!



- TÄNK PÅ SMÅKÄRLSSJUKDOM!