

KESKNÄRVISÜSTEEMI VASKULIIT

ANASTASSIA PAVLOVA

3. AASTA RESIDENT

SISSEJUHATUS

- ▶ KNS vaskuliit võib olla nii süsteemse haiguse osa, kui ka olla piiratud vaid KNS-ga
- ▶ KNS vaskuliit võib olla seotud sidekoehaigustega, võib olla sekundaarselt põhjustatud infektsioonide, maliigsete haiguste, ravimite või kiirituse poolt.
- ▶ sümptomid võivad olla neuroloogilised ja/või psühhiaatrilised, kognitiivne häire võib olla juhtivaks sümptomiks

DIAGNOOS

- ▶ keeruline püstitada
- ▶ spetsiiflised verenäitajad sageli korras (nt ANCA-d, SR, RF, CRP)
- ▶ sageli vajalikud invasiivsed testid: aju- või meningeaalne biopsia (sageli valenegatiivne), angiograafia, lumbaalpunktsioon -> tüsistused
- ▶ leptomeningealse biopsia korral radioloog hindab, kust potentsiaalselt saab suurema diagnostilise väärtusega (nt kontrasteeruvat) proovi. Ei ole statistilisi andmeid, kas see parandab patoloogi diagnostilist täpsust võrreldes ohutust kohast võetud biopsiaga (Fdx)
- ▶ suurte ajuarterite biopsia ei ole teostatav. Diagnoosi peab püstitama põhinedes väikeste ajuarterite või ACE harude biopsiale

TSEREBRAALSE VASKULIIDI RADIOLOOGILISED TUNNUSED

- ▶ indirektsed:

- ▶ ajuperfusiooni defitsiit
- ▶ isheemilised lesioonid ajukoes
- ▶ tserebraalne hemorraagia
- ▶ vaskulaarsed stenoosid

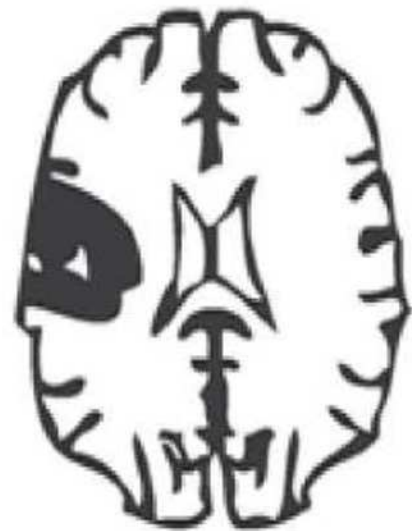
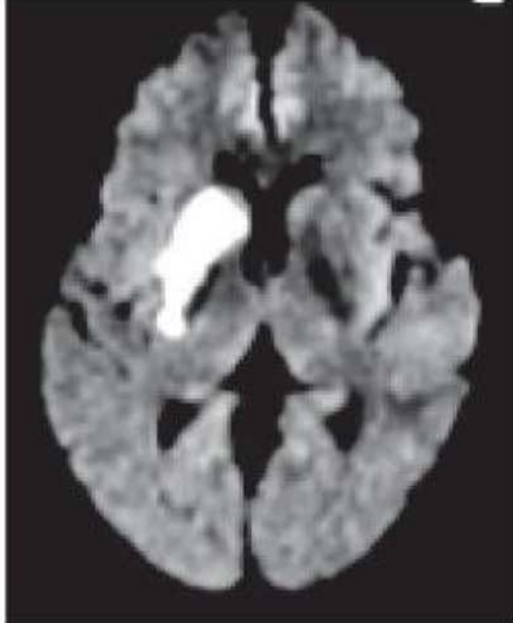
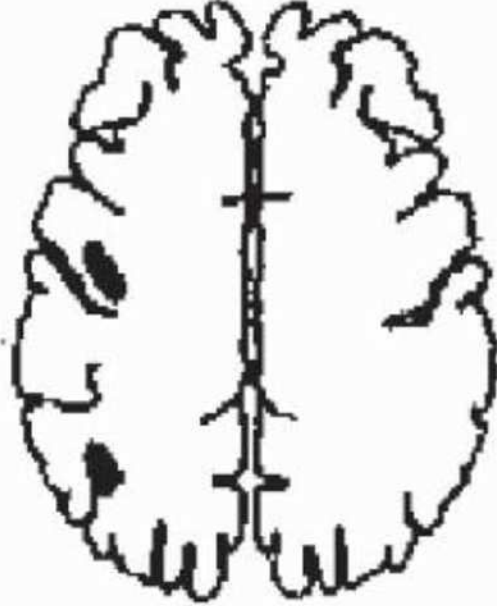
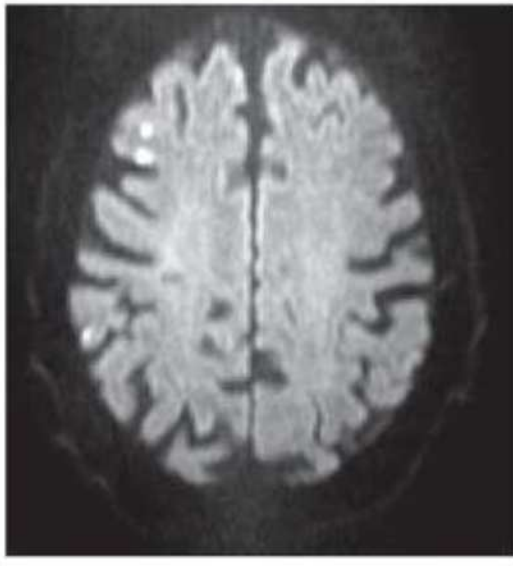
- ▶ direktsed

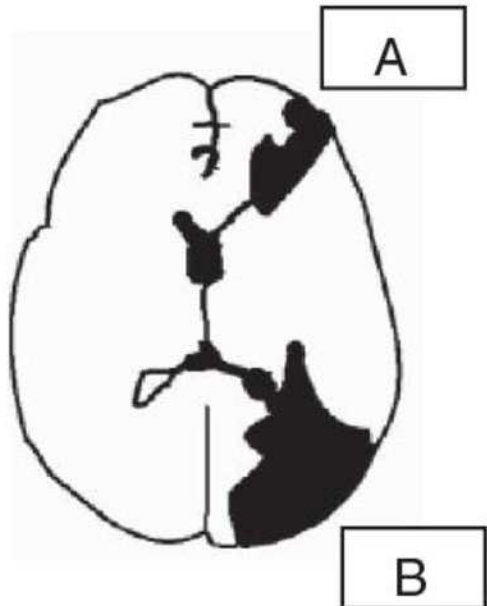
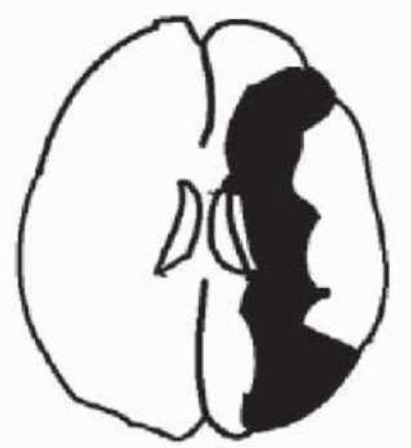
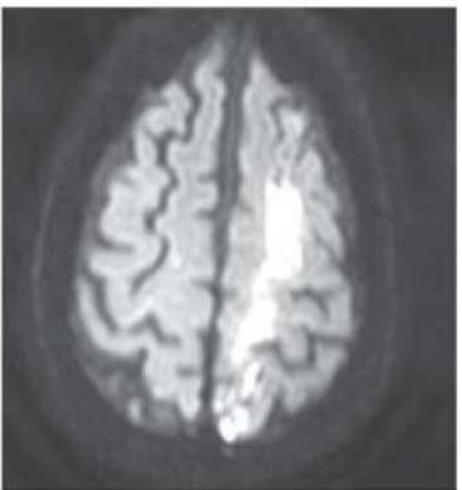
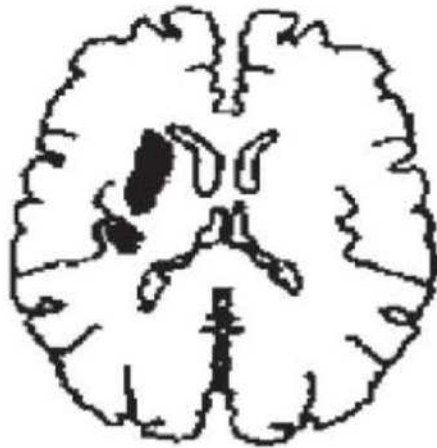
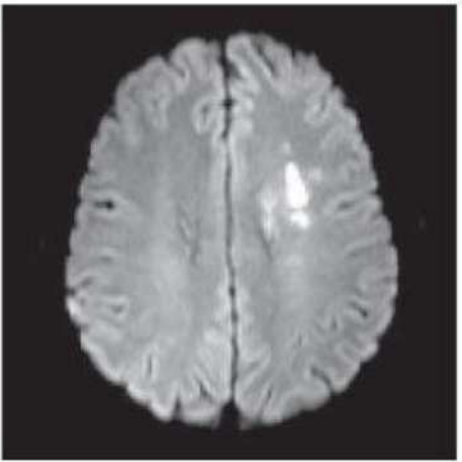
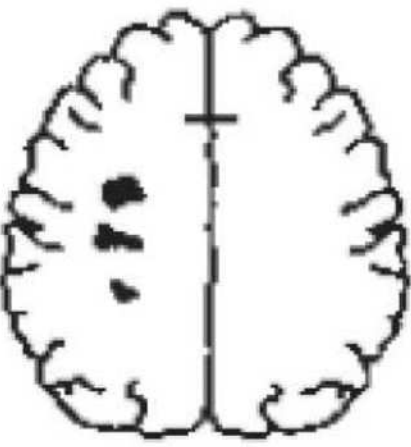
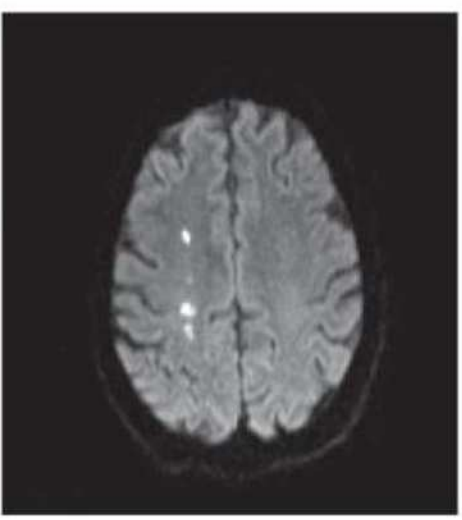
- ▶ veresoone seina paksenemine ning kontrasteerumine

INDIREKTSED RADIOLOOGILISED TUNNUSED

- ▶ põletik põhjustab veresoone seina paksenemist, elastsuse vähenemist
 - ▶ seinanekroos -> pseudoaneurüsmid
 - ▶ stenoos - > isheemia
 - ▶ arteri ruptuur -> hemorraagia -> isheemia (harvem kui stenoos)
- ▶ vaskuliiti peab kahtlustama, kui:
 - ▶ esinevad erineva vanusega infarktikolded
 - ▶ infarktikolded on erinevates vaskulaarsetes territooriumides
 - ▶ infarktide muster ei lange kokku eboolia mustritega
 - ▶ eriti noortel

EMBOOLSE AJUINFARKTI MUSTRID

Pattern	Type of Lesion	Site of Occlusion	Example	MRI (DWI)
1	Cortical Infarcts with or without additional smaller lesions	Territorial MCA infarction due to branch occlusion of the MCA		
2	Subcortical infarction	Occlusion of the deep perforating branches originating from the MCA		
3	Disseminated small territorial lesions	Small infarcts distributed randomly within the distal territory of the MCA, mainly in the cortical regions		

Pattern	Type of Lesion	Borderzone Location	Example	Example on MRI
4	***Cortical borderzone infarcts	Junctions between the cortical frontal, *ACA and MCA (A) or cortical occipital, MCA and **PCA		
		(B) Paramedian borderzone infarct located between the MCA and the *ACA		
5	****Internal borderzone infarct	Infarct at the junction between the deep and the superficial arterial system of the MCA, a confluent pattern		
		Infarct at the junction between the arterial system of the *ACA and MCA, a typical rosary-like pattern		

*ACA anterior cerebral artery; **PCA posterior cerebral artery.
Cortical borderzone infarcts are frequently wedge-shaped, whereas *internal borderzone infarcts may be confluent or partial (rosary-like).

ANGIOGRAAFIA (DSA)

- ▶ angiograafia võimaldab kesmise ja väikese suurusega ajuveresoonte ruumilist kujundamist ning verevoolu dünaamilist hindamist.
 - ▶ väga väikesed veresooned ei ole angiograafias hinnatavad -> võib anda valenegatiivse tulemuse
- ▶ angiograafia on indirektne meetod seinä visualiseerimiseks - näitab valendikute ahenemisi, kuid põhjust ei näita
- ▶ dif. diagnostika ateroskleroosiga vahepeal raskendatud
 - ▶ ateroskleroos eelistab veresoonte bifurkatsioone
 - ▶ harva noortel inimestel
- ▶ mikroaneurüsmide esinemine veresoone seinas on vaskuliidi spetsiifiline tunnus
- ▶ kogenud neuroradioloog, injektsioonide kogus peab olema minimaalne (vaskuliidi haigetel kirjeldatakse rohkem isheemilisi tüstusi seoses angiograafiaga, võrreldes patsientidega kellele angiograafia oli tehtud teistel põhjustel)

DIREKTSED RADIOLOOGILISED TUNNUSED

- ▶ MRT võimaldab otsest veresoonte seinte visualisatsiooni
- ▶ aju suured veresooned ($> 2\text{mm } \varnothing$) on visualiseeritavad ka 1,5 T MRT masinga (ICA distaalne osa, M1, A1 ja P1 segmendid), keskmise ja väikese diameetriga arterite haaratuse puhul peab tegema 3T MRT-uuringut.
- ▶ veresoone seina kontrasteerumine on nähtav ägeda põletiku faasis
- ▶ kontrasteerumine võib ulatuda ka leptomeningeaalsele

KLASSIFIKATSIOON

- ▶ veresoone seina diameeter/ etioloogia
- ▶ radioloogiliste uuringute eesmärk on selgeks teha, mis diameetriga veresooned haaratud, et vähendada klinitsisti dif. diagnostilist rida.
- ▶ Klassifikatsioonid on loodud süsteemse vaskuliidi jaoks (Chappel Hill), ning intrakraniaalse vaskuliidi jaoks vajavad modifitseerimist.
- ▶ Intrakraniaalse vaskuliidi sagedaseks põhjuseks on infektsioon, kuid mujal organismis ei ole.

CHAPPEL HILL KLASSIFIKATSIION 2012

Table 1: Classification of Vasculitis according to the 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference on the Nomenclature of Systemic Vasculitides

Type of Vasculitis	Disease Entities
Large-vessel vasculitis	Takayasu arteritis Giant cell arteritis
Medium-sized vessel vasculitis	Polyarteritis nodosa Kawasaki disease
Small-vessel vasculitis	IgA vasculitis Microscopic polyangiitis Granulomatosis with polyangiitis Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis
Variable-sized vessel vasculitis	Behçet disease Cogan syndrome
Single-organ vasculitis	PACNS

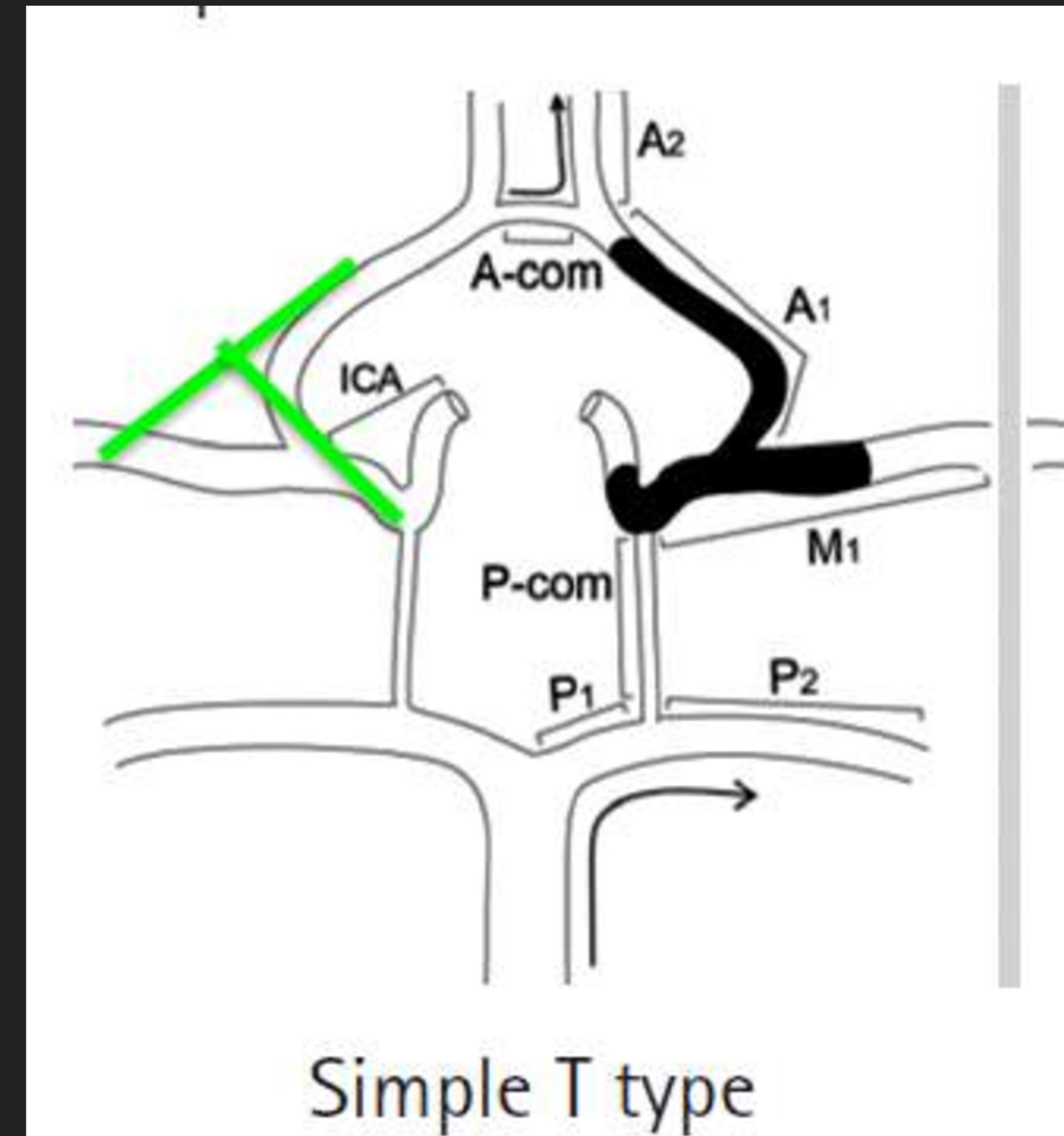
CHAPPEL HILL KLASSIFIKATION 2012

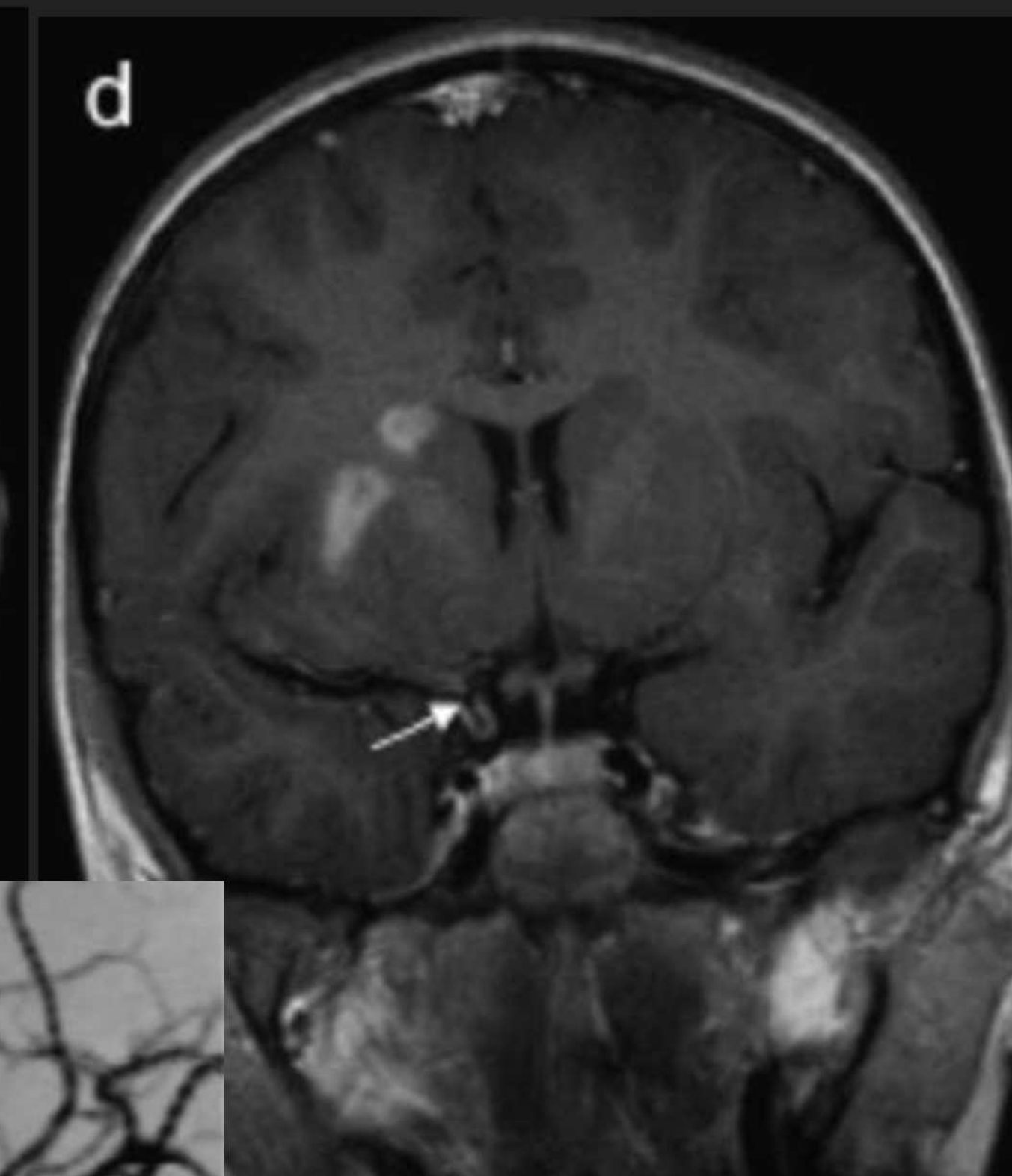
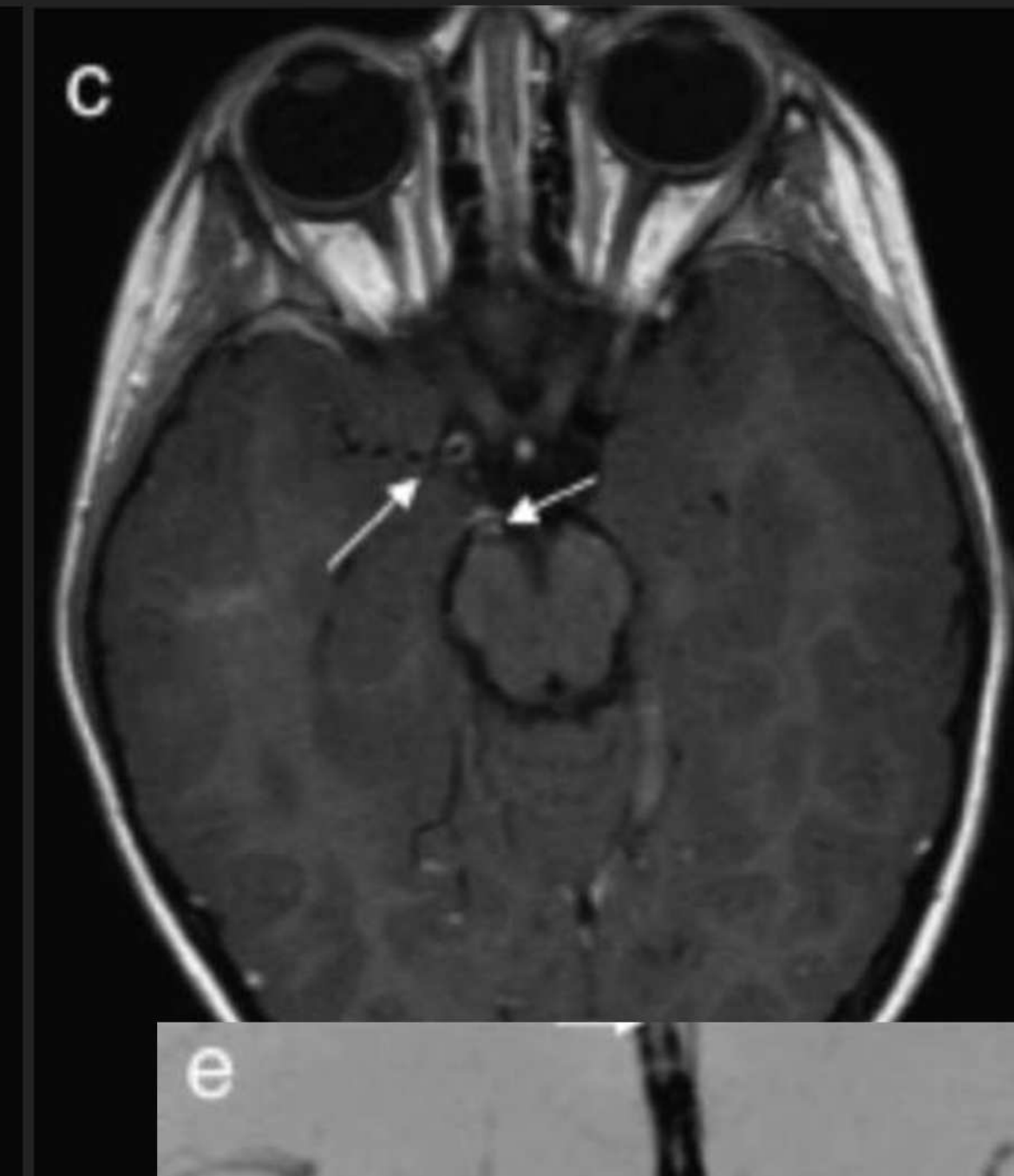
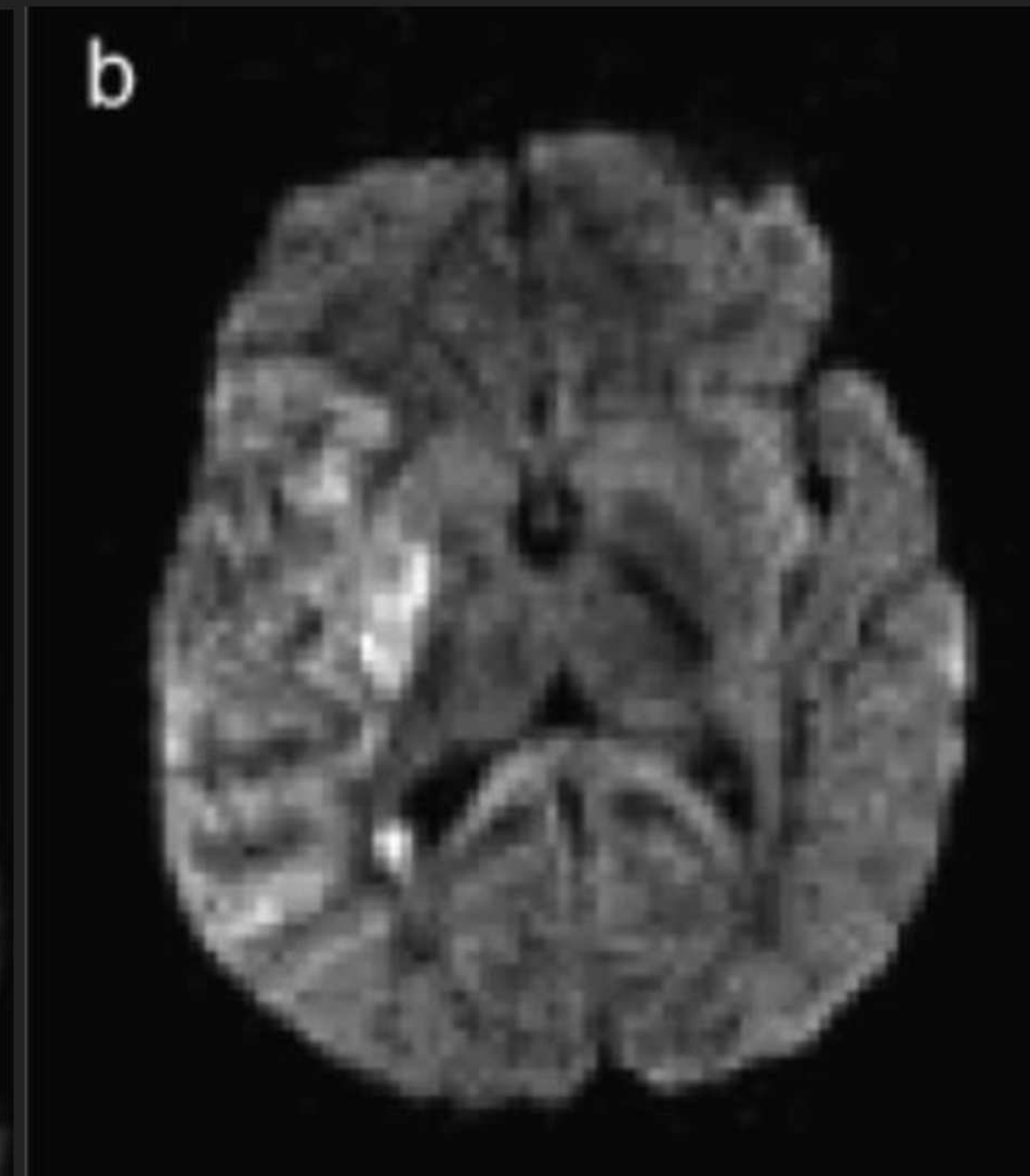
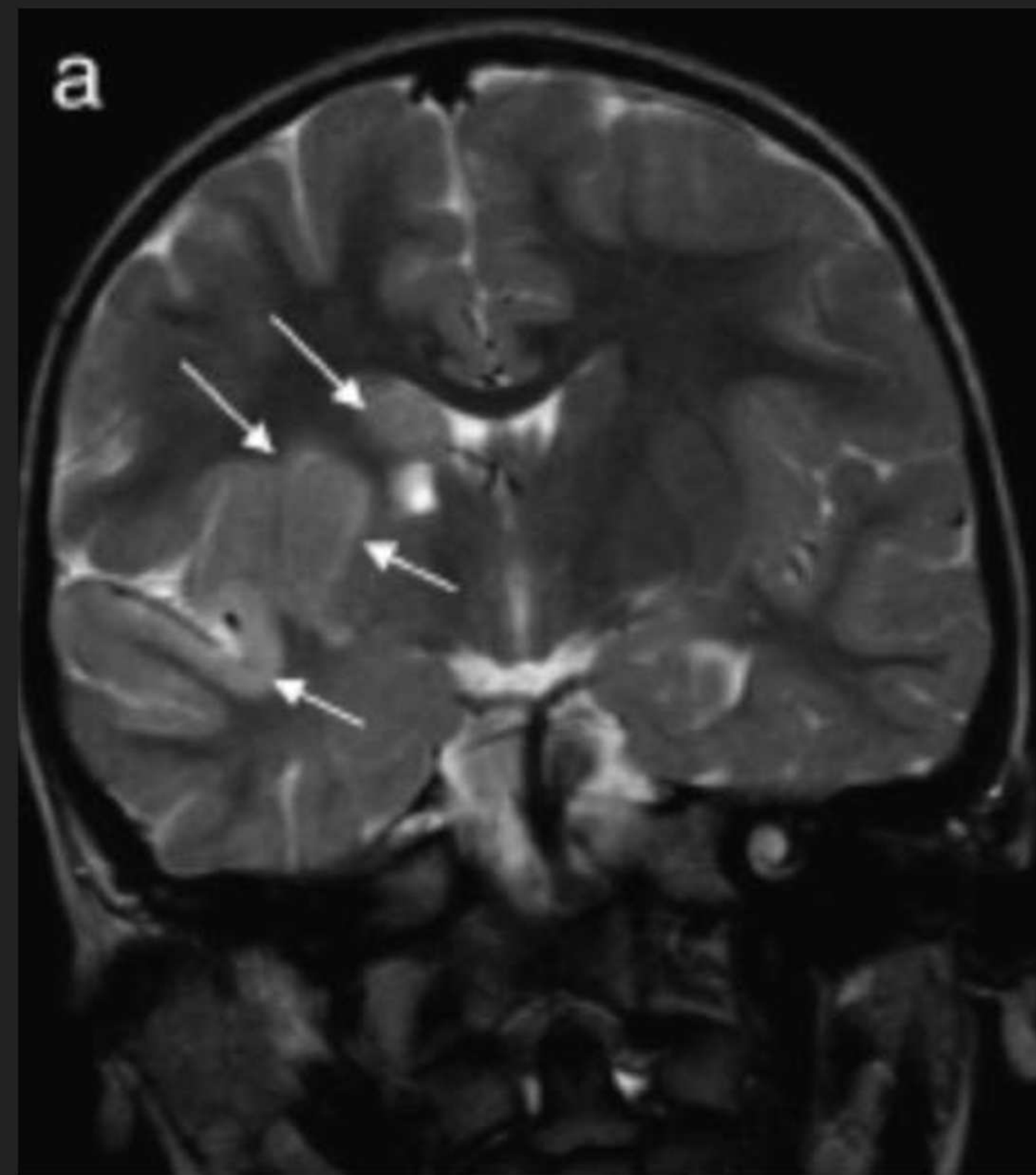
Vasculitis associated with systemic disease	SLE Sjögren syndrome Rheumatoid arthritis APLA syndrome Scleroderma
Vasculitis associated with probable etiology	Infection-induced vasculitis Acute septic meningitis <i>Mycobacterium tuberculosis</i> Neurosyphilis Viral (HIV-related vasculitis, varicella-zoster vasculopathy) Fungal (mucormycosis, aspergillosis) Parasitic (cysticercosis) Malignancy-induced vasculitis Drug-induced vasculitis Radiation-induced vasculitis

Note.—APLA = antiphospholipid antibody, HIV = human immunodeficiency virus, IgA = immunoglobulin A, PACNS = primary angiitis of the CNS, SLE = systemic lupus erythematosus.

SUURTE AJUARTERITE VASKULIIT

- ▶ ACI, basillaararter, M1, A1, P1
- ▶ tavaliselt ümber karotiidarteri terminuse (T) uni- või bilateraalsel, lastel ja noortel täiskasvanutel -> sageli M1 harus -> basaalganglionite infarktid.
- ▶ VZV, ka teised herpes grupi viirused (HS 1, tsütomegaloviirus)
- ▶ suurerakuline arteriit, süsteemne skleroos, teised reumaatilised haigused
- ▶ bakterid: pneumo- ja meningokokk, tbc
- ▶ Moyamoya sündroom
- ▶ MRT on parimaks meetodiks. Biosia võimatu. DSA: suurte arterite mõõdukad stenoosid võivad märkamata jääda





a) cor T2, infarktid basaalganglionite piirkonnas ja insulas

b) ax DWI, infarkt MCA varustusalal

c) T1 +C, kontrasteeruvate seintega ACI ja P1

d) T1 + C, basaalganglionite ja insula infarktid on erineva vanusga

e) TOF-MRA

KESKMISTE AJUARTERITE VASKULIIT

- ▶ MCA bifurkatsioonist distaalsemad, a. communicans anterior et posterior
- ▶ 1,5 T MRT-ga raske uurida, kuna on lookleva kujuga ja väikse kaliibriga
- ▶ angiograafia peab olema tehtud enne ravi algust, kuna võib anda valenegatiivse tulemuse
- ▶ Palju võimalikke immunoloogilisi ja infektsioosseid põhjusi:
 - ▶ SLE, Behcet'i haigus, Crohn'i tõbi jne
- ▶ Sagedamini eakatel

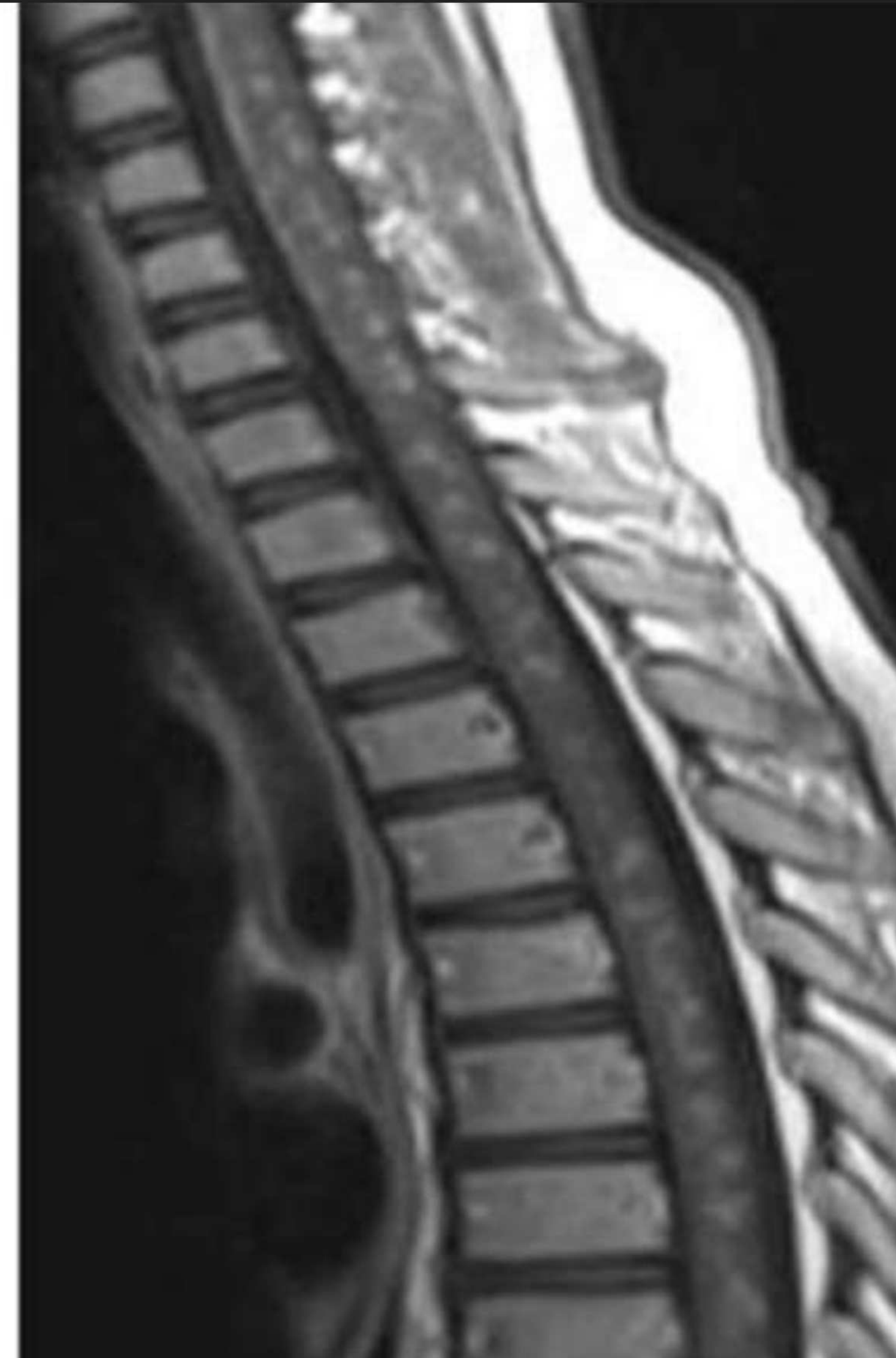
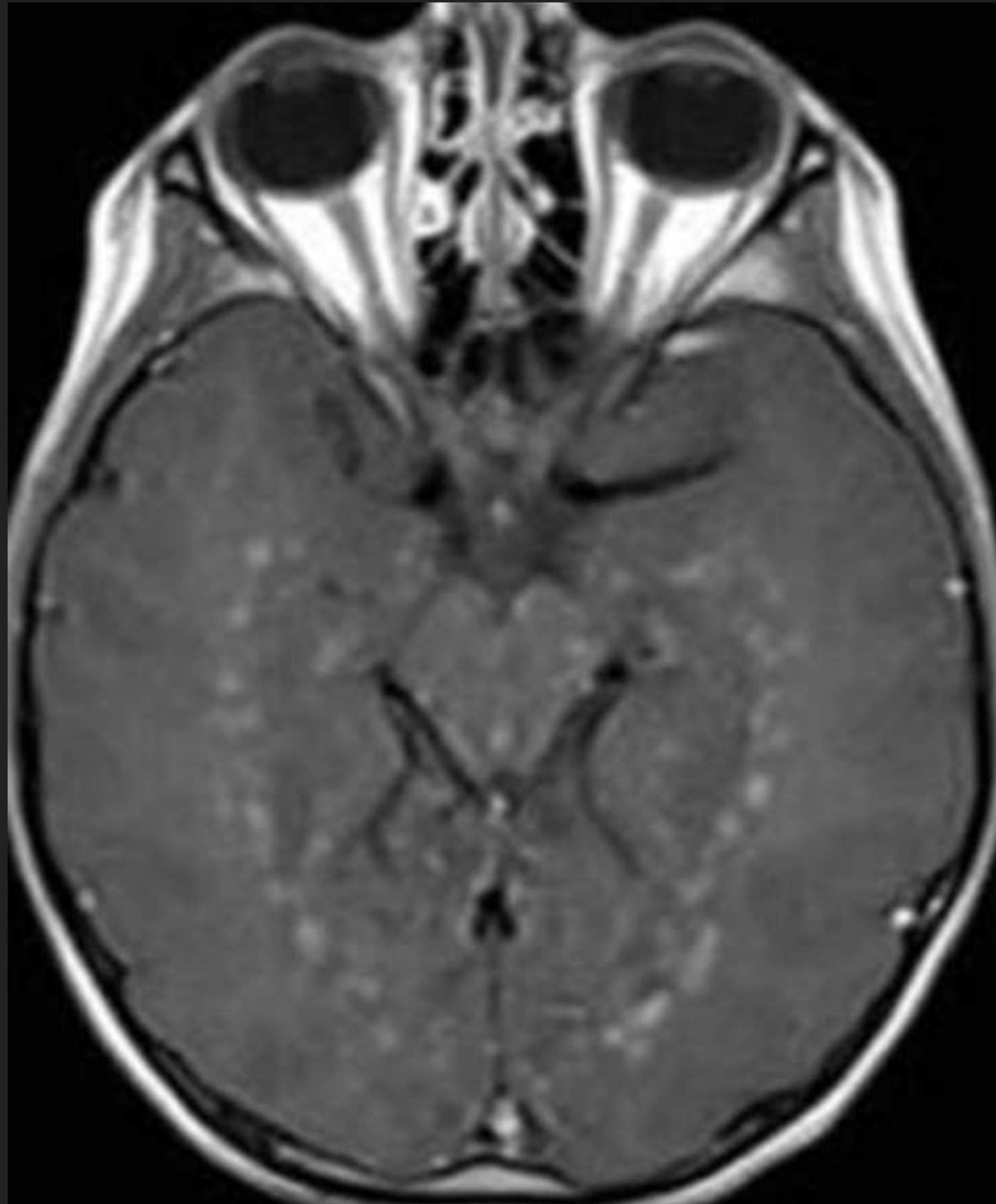
VÄIKESTE AJUARTERITE VASKULIIT

- ▶ radioloogilises klassifikatsioonis väikeste arterite vaskuliit haarab veresooni, mis ei ole enam radioloogiliste uuringutega eristatavad
- ▶ ajuparenhüümi muutused võivad olla ulatuslikud, kuid veresoonte uuringud ei näita patoloogiat
- ▶ diagnoos sageli vajab leptomeningeaalset biopsiat
- ▶ esineb harva (diagnoosida raske?)- ainult indirektsed tunnused
 - ▶ leukotsütoplastiline vaskuliit nt Sjögreni sündroomi puhul, teised reumaatilised haigused

SELJAAJU VASKULIIT

- ▶ erinevad vaskuliitilised ja reumatoloogilised haigused
- ▶ raske eristada isheemilist kahjustust põletikulisest
- ▶ sageli mittespetsiifiline leid
- ▶ kirjeldatud PACNS (primary angitiis of the CNS), granulomatoosse vaskuliidi, Behceti haiguse, Sjögreni sündroomi, VZV puhul
- ▶ dif. diagnoos on raskendatud -> soovitatav juurde teha aju MRT

PACNS(PRIMARY ANGITIS OF THE CNS) T1+C



CHAPEL HILL SUURTE, KESKMISTE, VÄIKESTE JA ERINEVA SUURUSEGA ARTERITE VASKULIIT, ÜHE ORGANI VASKULIIT

Takayasu karotiidarterid, aorta, intrakraniaalne haaratus harva

Suurerakuline >55a, temporaalarter + polymyalgia rheumatica

Polyarteritis nodosa neerud 70-80%, KNS 10% patsientidest (intrakraniaalsed karotiidarterid)

Kawasaki <5a, 30% KNS - subduraalne efusioon, ajuinfarktid, atroofia, T2 intensiivne kolle corp. callosum, subkort. kolded, entsefalopaatia. Koronaararterid!!(50%)

IgA vaskuliit 4-7a - kõige sagedasem, purpura, artralgia/artriit, kõhuvalu, GN. KNS harva - hüpertensiivne ureemiline entsefalopaatia, isheem. ja hemorraagilised kolded

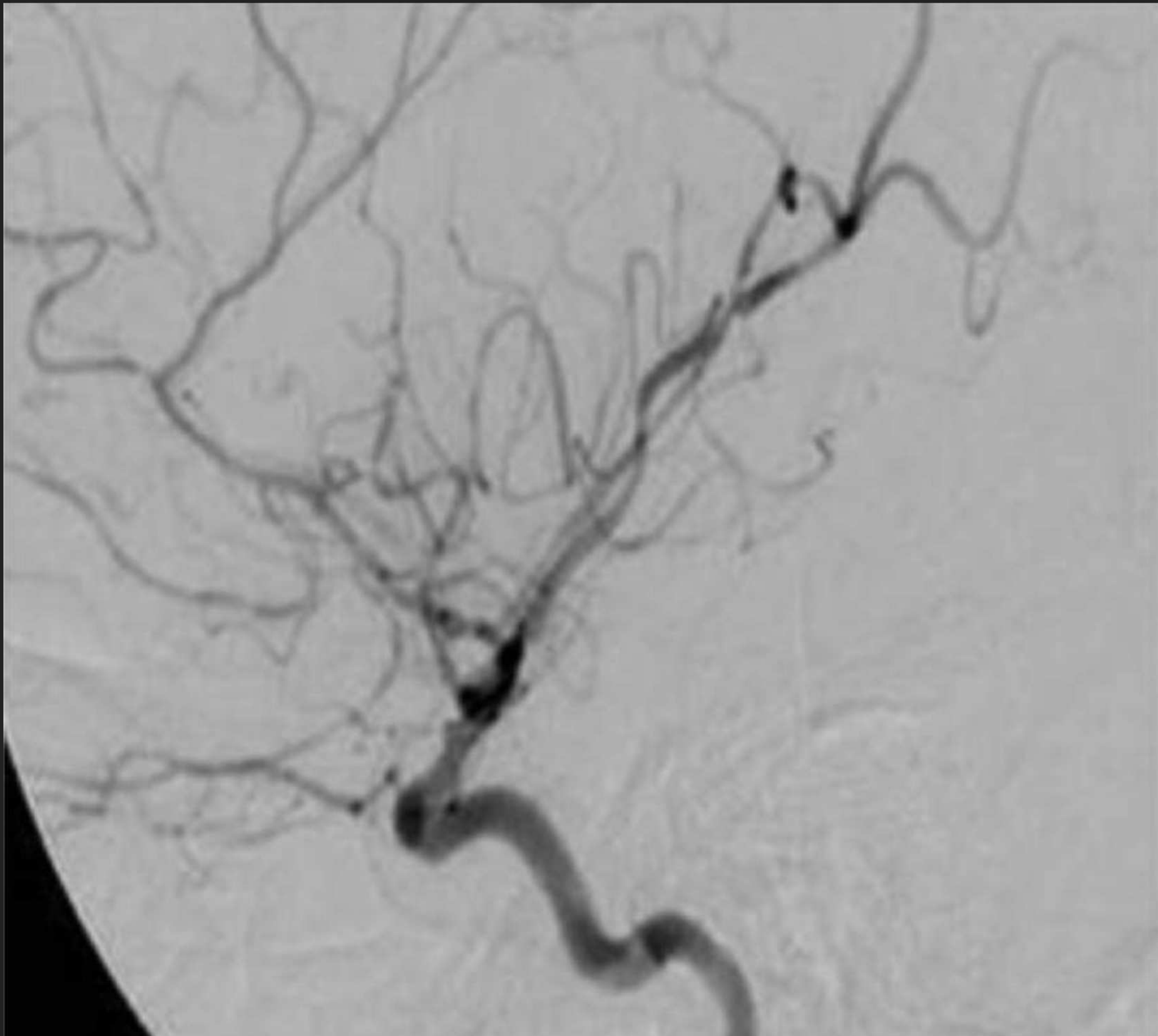
Mikroskoopiline polüangiit GN, nahasümptomid, mononeuritis multiplex, KNS 37-72% (tserabraalne hemorraagia, pahhümeningiit, ajuinfarkt, nii hall- kui valgeaine)

Granulomatoos KNS 35% - ninaõõnes paiknevate granuloomide invasioon intrakraniaalsele, polüangiidiga leptomeningeaalne kontrasteerumine, mittespets. i/c ja spinaalsed kolded

GRANULOMATOOSIGGA POLÜANGIIT 38A N.

a) DSA, mitmed stenoosid

b) T1 + C, ninastruktuuride erosioon, granuloomid orbitate mediaalsetes osades, mis ulatuvad fossae cribiformedeni, dura siin piirkonnas paksenenud ja kontrasteerub

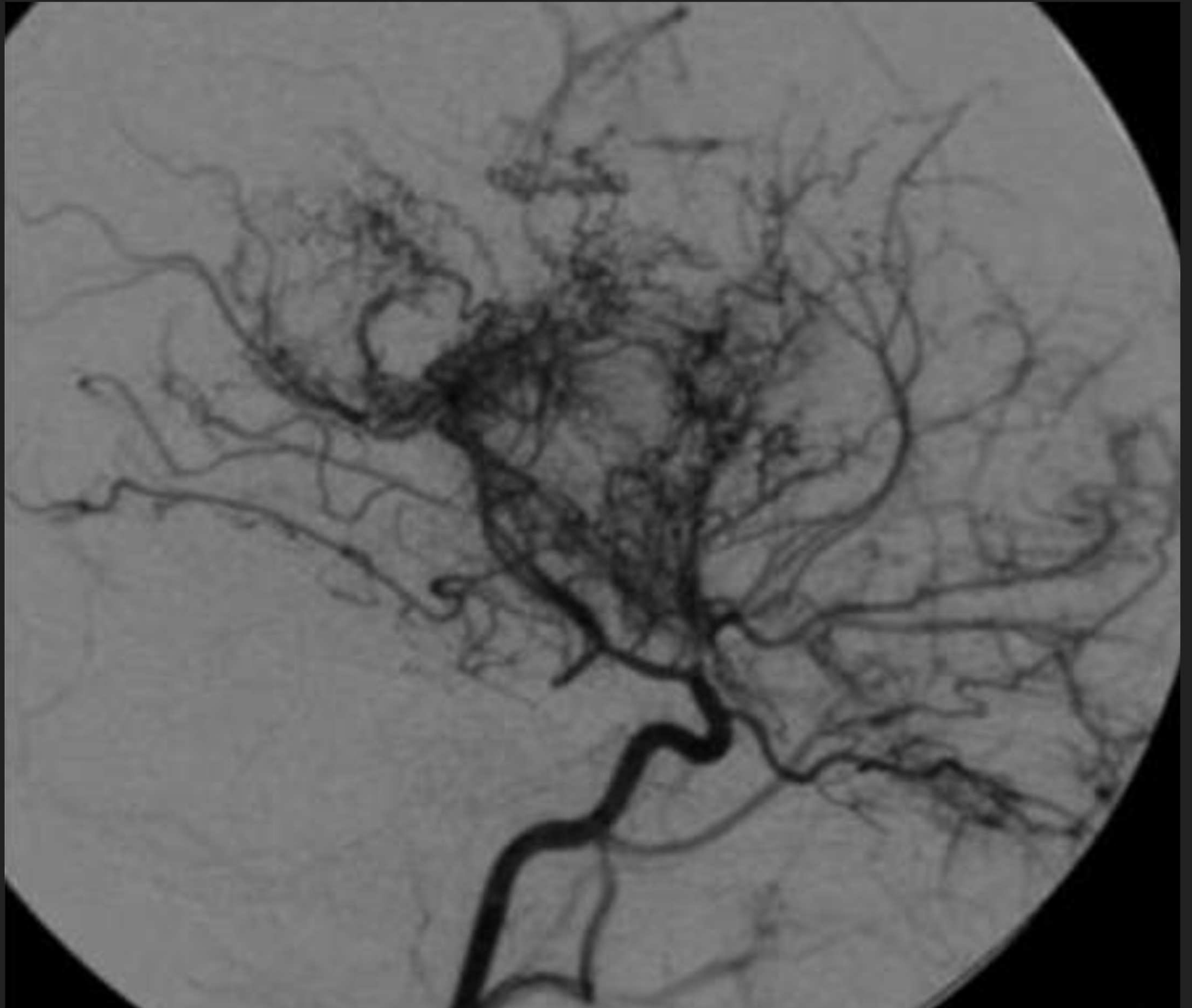


CHAPEL HILL SUURTE, KESKMISTE, VÄIKESTE JA ERINEVA SUURUSEGA ARTERITE VASKULIIT, ÜHE ORGANI VASKULIIT

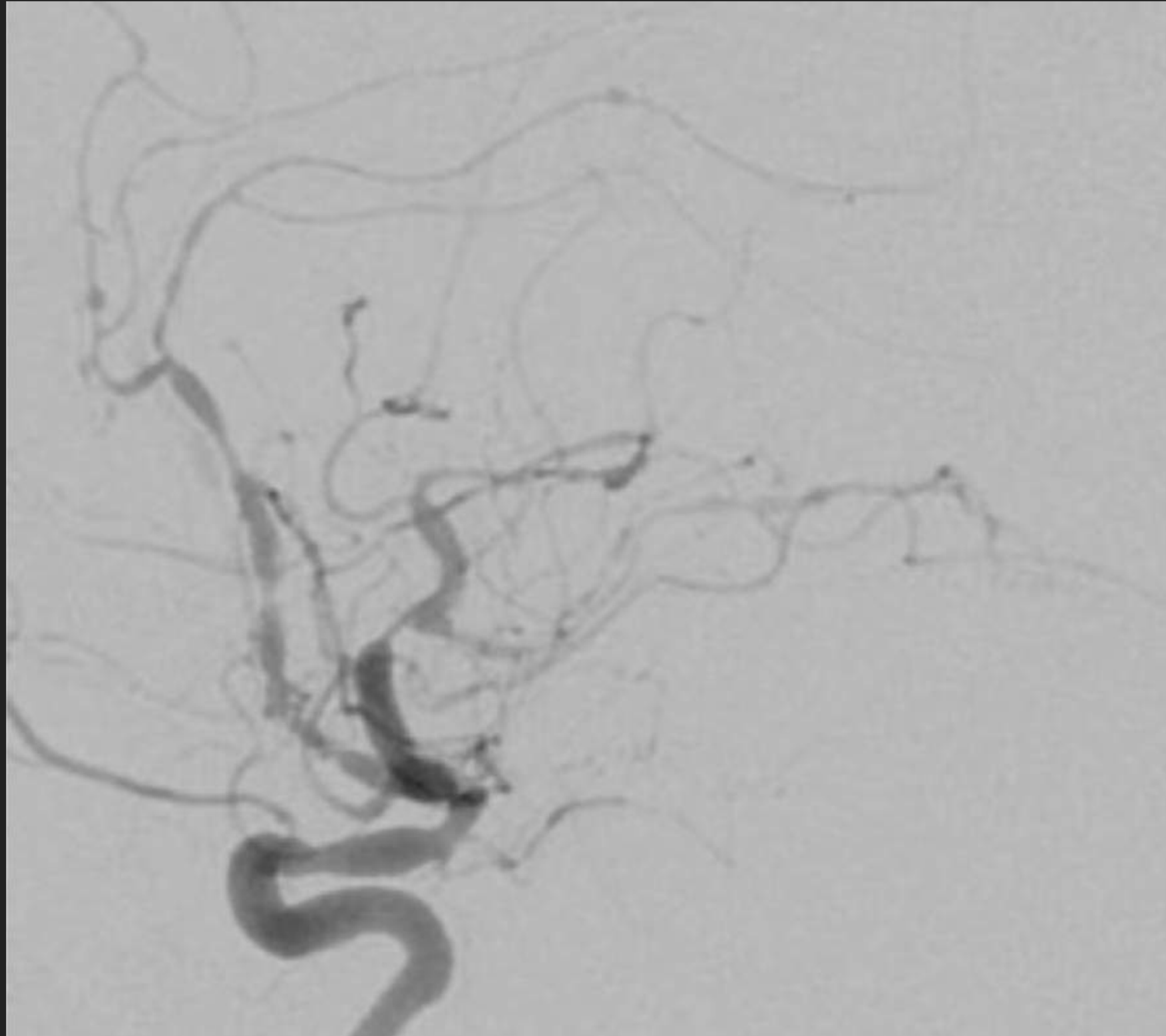
Eosinofiilne granulomatoos	astma+riniit+eosinofiilia. Kops, nahk, perifeersed närvid. KNS tavaliselt haaratud: makro- ja mikrohemorraagiad/infarktid, optikuse neuropaatia
Behcet tõbi	orogenitaalsed haavandid+silmapõletik+nahk.5-30%KNS:80%parenhümaalne (ajutüve, seljaaju lesioonid, meningoentsefaliit, kraniaalsed n) 20% sinustromb
Cogan sündroom	harvaesinev, 30% neuroloogiline leid - mittespetsiifilised isheemilised kolded, meningoentsefaliit, sinustromboos, vestibulaarse labürindi ahenemine
PACNS	ainult KNS või perifeersed närvid, ei ole generaliseeritud. 50..60a. Supra- ja infratentoriaalsed lesioonid, infarktid, hemorraagiad. DSA: stenoosid. Biopsia!
RCVS	postpartum: peavalu, fokaalsed neuroloogilised defitsiidid, multifokaalsed arterite stenoosid - möödub 3 kuuga
Moyamoya	ACI distaalse osa progresseeruv stenoos, kollateraalide moodustumine, basaalganglionites ja talamustes MR signaalivabad alad, isheemia, infarktid

MOYAMOYA 25A MEES

DSA, rikkalik kollateraalse võrgustik



POSTPARTUM 26A NAINÉ, RCVS - REVERSIBLE CEREBRAL VASOCONSTRICTION SYNDROME



DSA, arterite stenoosid

PACNS – KNS PRIMAARNE ANGIIT

- ▶ idiopaatiline KNS ja perifeerse NS keskmiste ja väikeste veresoonte põletik, generaliseeritud põletiku tunnused puuduvad.
- ▶ 50..60a, mittespetsiifilised sümptomid: segadus, paevalu, pareesid, kraniaalnärvide neuropaatia, hallutsinatsioonid, teadvusekadu
- ▶ põletikumarkerite tõus veres (eriti SR), Liikvoripunktsioonil suurenenud rõhk, ja proteiini tase.
- ▶ aju- ja leptomeningeaalnebiopsia on diagnoosi püstitamiseks kuldseks standardiks.
- ▶ Radioloogiline leid mittespetsiifiline: bilateraalne, supra- ja infratentoriaalsed lesioonid (90% juhtudel kontrasteeruvad), hemorraagiad, infarktid. DSA: stenoosid, oklusioonid, kollateraalid, harva mikroaneurüsmid
 - ▶ hemorragiline vorm (11-12%) - intratserebraalne hemorraagia, SAH
 - ▶ pseudotumoraalne vorm (15%) - mittespetsiifilised mahulised lesioonid (tsentraalne nekroos, ümber tursetsoon, erinev kontrasteerumise muster)
 - ▶ seljaaju haaratus 5%
- ▶ Laste PACNS sageli unilateraalne, proksimaalne, multifokaalne ja supratentoriaalne.
- ▶ ravitakse steroididega suurtes doosides ja tsütotoksiliste ravimitega

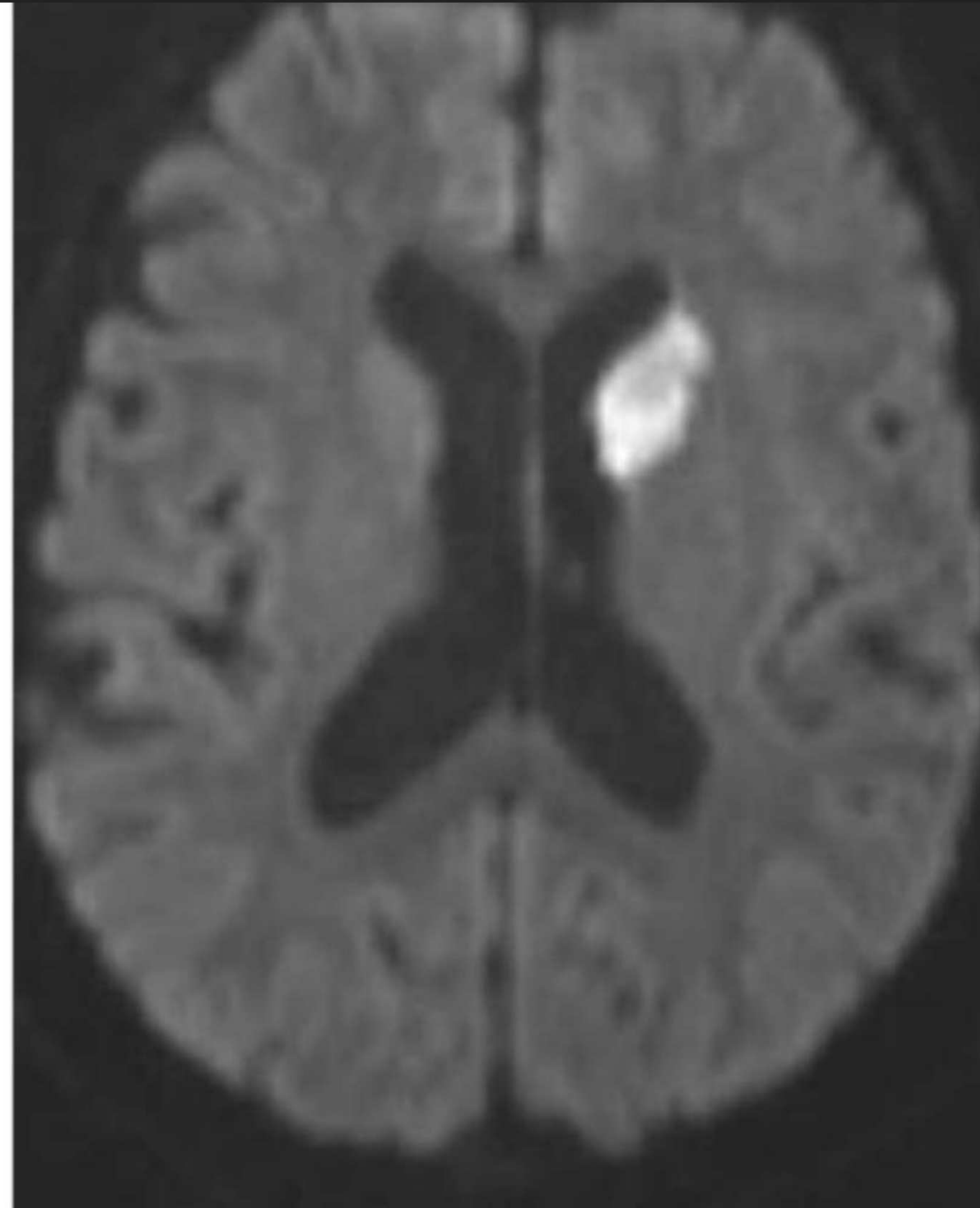
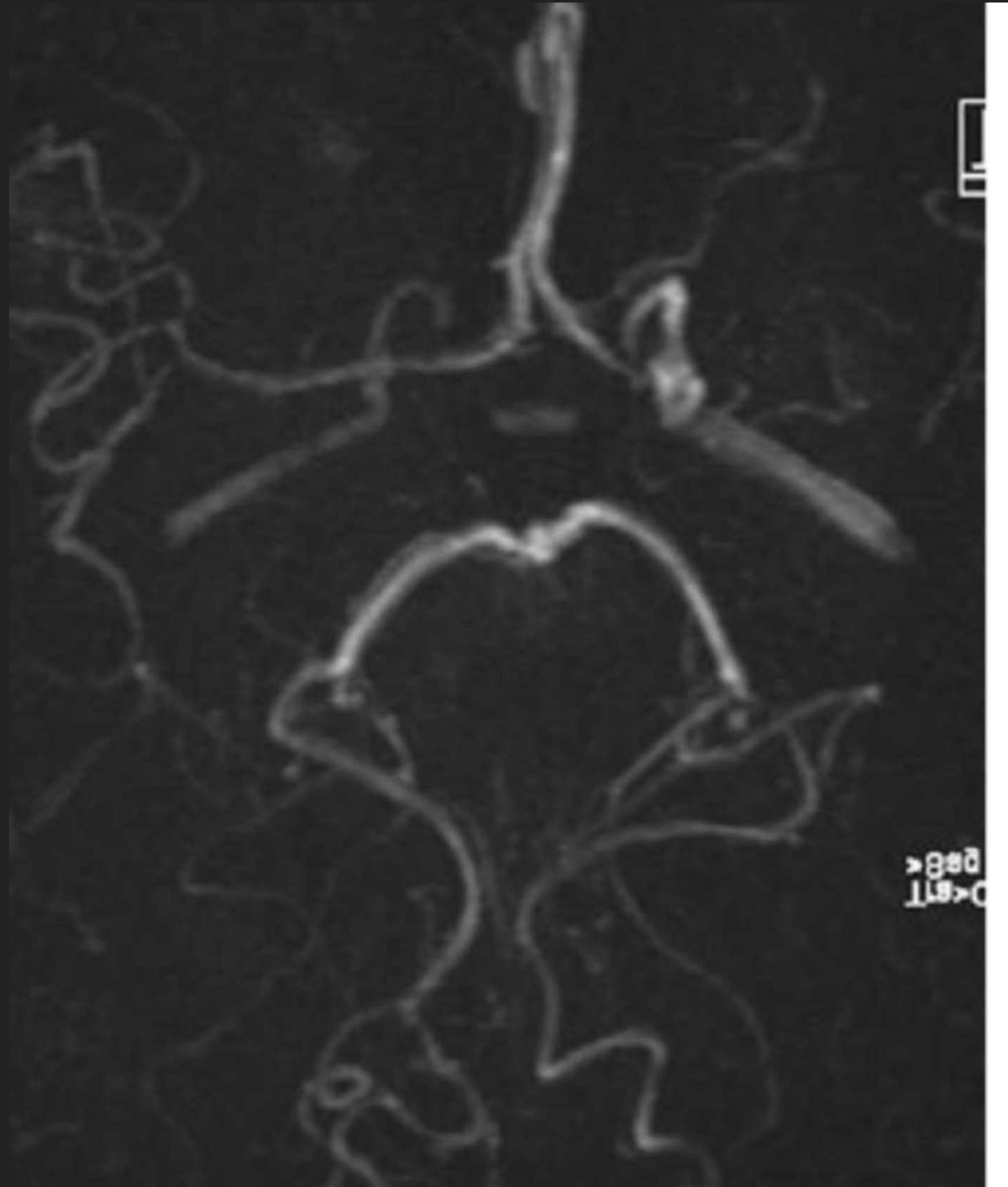
CHAPEL HILL VASKULIIDID SEOTUD SÜSTEEMSE HAIGUSEGA VÕI VÕIMALIKU ETIOLOOGIA

SLE	60% subkort. ja periventr. valgeaine T2 signaali int. tõus, 30% tserebraalne atroofia, 3% intrakraniaalne hemorraagia, 1% müelopaatia, 20% opt.neuriit
Sjögren	Suurenenud pisara- ja süljenäärmed. KNS 30% - meningoentsefaliit, ulatuslikud valge ja hallaine lesioonid, mikrohemorraagiad. DSA - stenoosid
RA	pahhümeningiit leptomeningealse kontrasteerumisega, duraalsed noodulid, tserebraalne vaskuliit harva. Intrakraniaalne hüpotensiion (CSF leke)
ALPA sündroom	Primaarne /sekundaarne (SLE, HIV). Art. ja ven. tromboos. KNS: valgeaine signaalimuutus (väikeste veresoonte haigus), infarktid, mikrohemorraagiad.
Skleroderma	Mittespetsiiflised infarktid keskmise läbimõõduga arterite varustusel, mikro- ja makrohemorraagiad, ulatuslikud kaltsifikaadid
Äge septiline meningiit	Vaskuliit ja tserebraalsed infarktid 5-15% täiskasvanutest ning 30% vastsündinutest
Tbc vaskulopaatia	vaskuliit MCA või PCA arterite harudes, infarktid basaalganglionite piirkonnas või sügavas valgeaines (41%), kontrasteeruvad basaalsisternid.

SLE 14A N

a) MRA, vasakul MCA ei tule nähtavale

b) DW, vasakul infarkt nucl. caudatuse piirkonnas

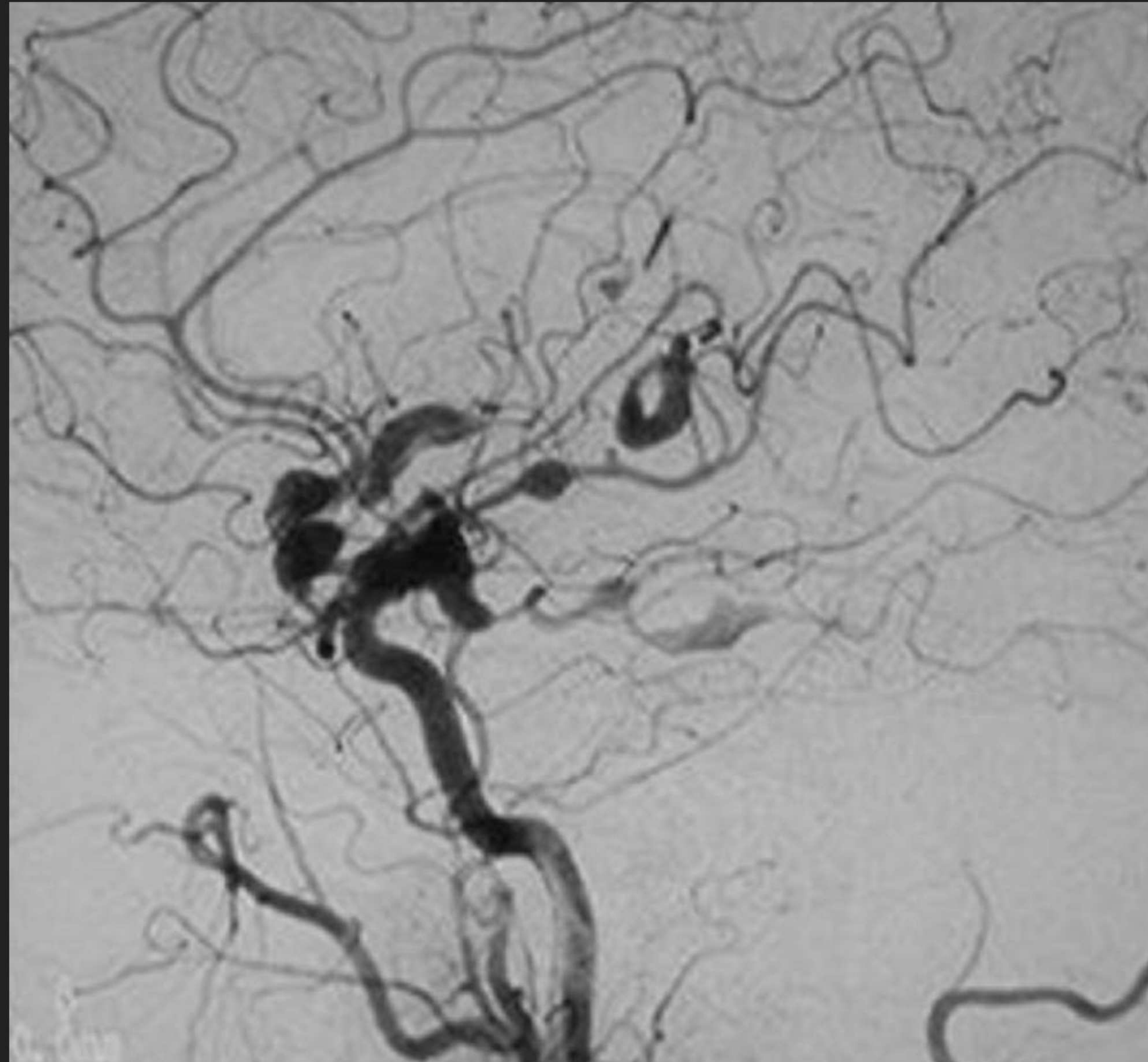


CHAPEL HILL VASKULIIDID SEOTUD SÜSTEEMSE HAIGUSEGA VÕI VÕIMALIKU ETIOLOOGIAGA

Neurosüüfilis	Meningovaskulaarne vorm (otsene spiroheedi invasioon). Noorte täiskasvanute infarktid MCA varustusosalal või basilaararteri varustusosalal.
VZV	MR: unilateraalne (harvem bilateraalne) basaalganglionite infarktid lastel ja noortel täiskasvanutel. DSA: mikroaneurüsmid ACA ja MCA harudes (A1 ja M1)
HIV	Aneurüsmid (Willisi ringi, teise- ja kolmanda järgu arterites), veresoonte oklusioonid, embolid ja venoosne tromboos lastel.
Seenvaskuliit	paranasaalsiinuse seenhaigus, eriti immunkomprimeeritud, diabeedi haigetel. KNS: aneurüsmid, tromboos, hemorraagiad, infarktid
Tsüstitserkoos	MR: subarahnoidaalruumi tsüstitserkoos. DSA: mikroaneurüsmid või stenoosid
Maliigsus	Lümfoom (Hodgkin, harvem non-Hodgkin), multiipelne müeloom, T-rakuline leukeemia
Ravimid, narkootikumid	Kokaiin- vasospasmid, vaskuliit, infarktid, moyamoya'ga sarnane vaskuliit Heroiin - spongiformne leukoentsefalopaatia
Kiiritus	suured ajuarterid , stenootiline või okklusiivne vaskuliit (isheemiad tekkivad aastaid peale kiiritust)

HIV 7A M, ANURÜSMID

DSA, arterite aneurüsmid

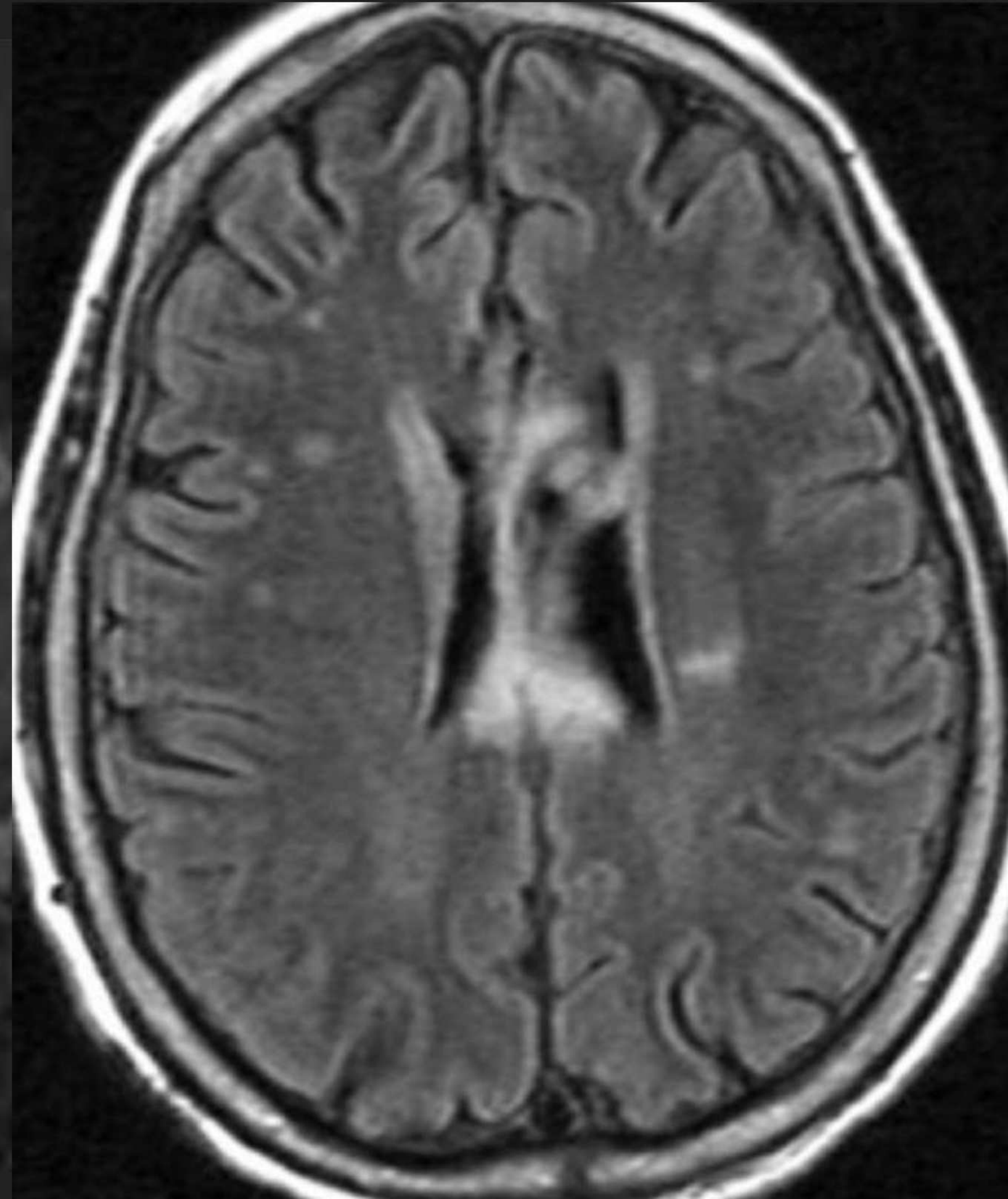
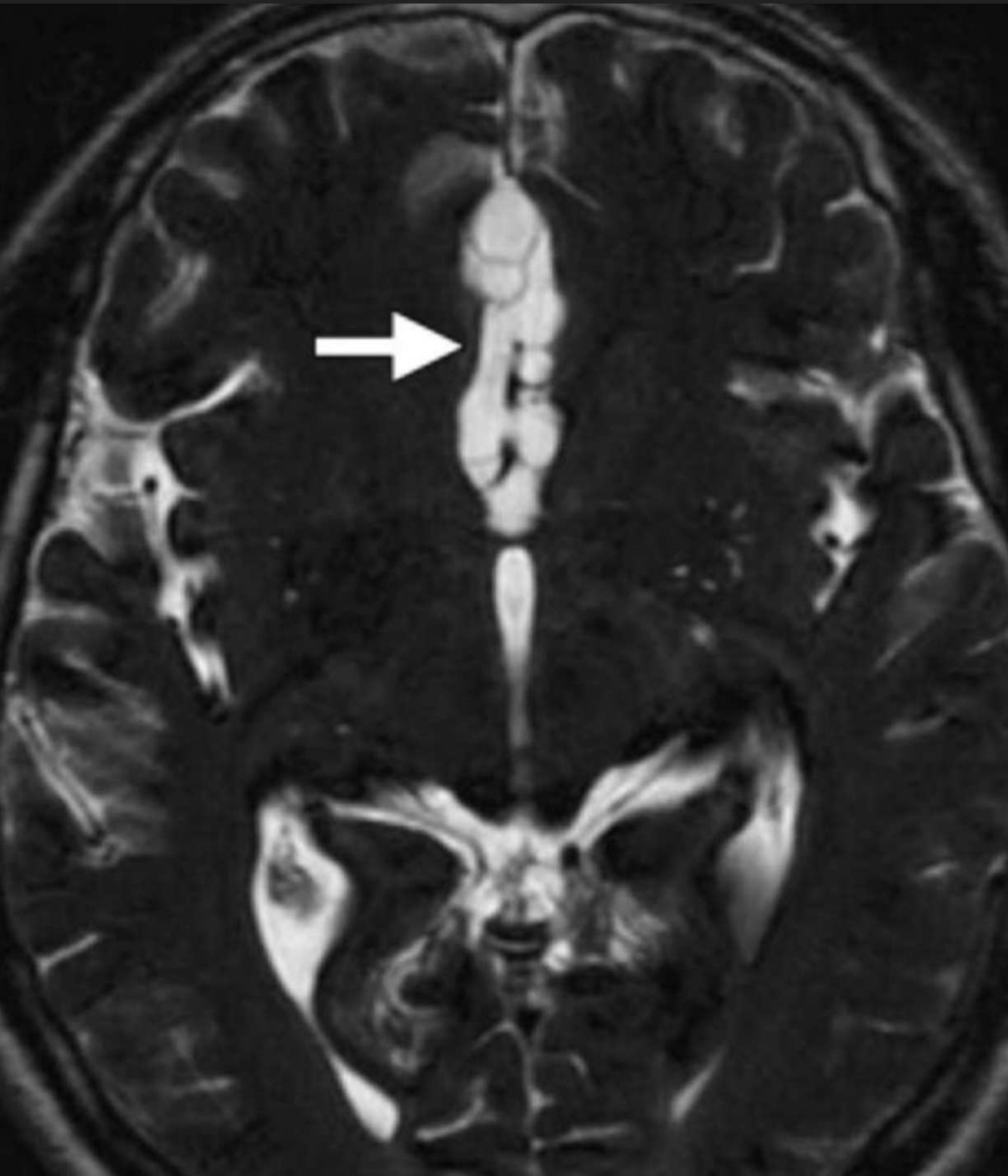


NEUROTSÜSTITSERKOOOS

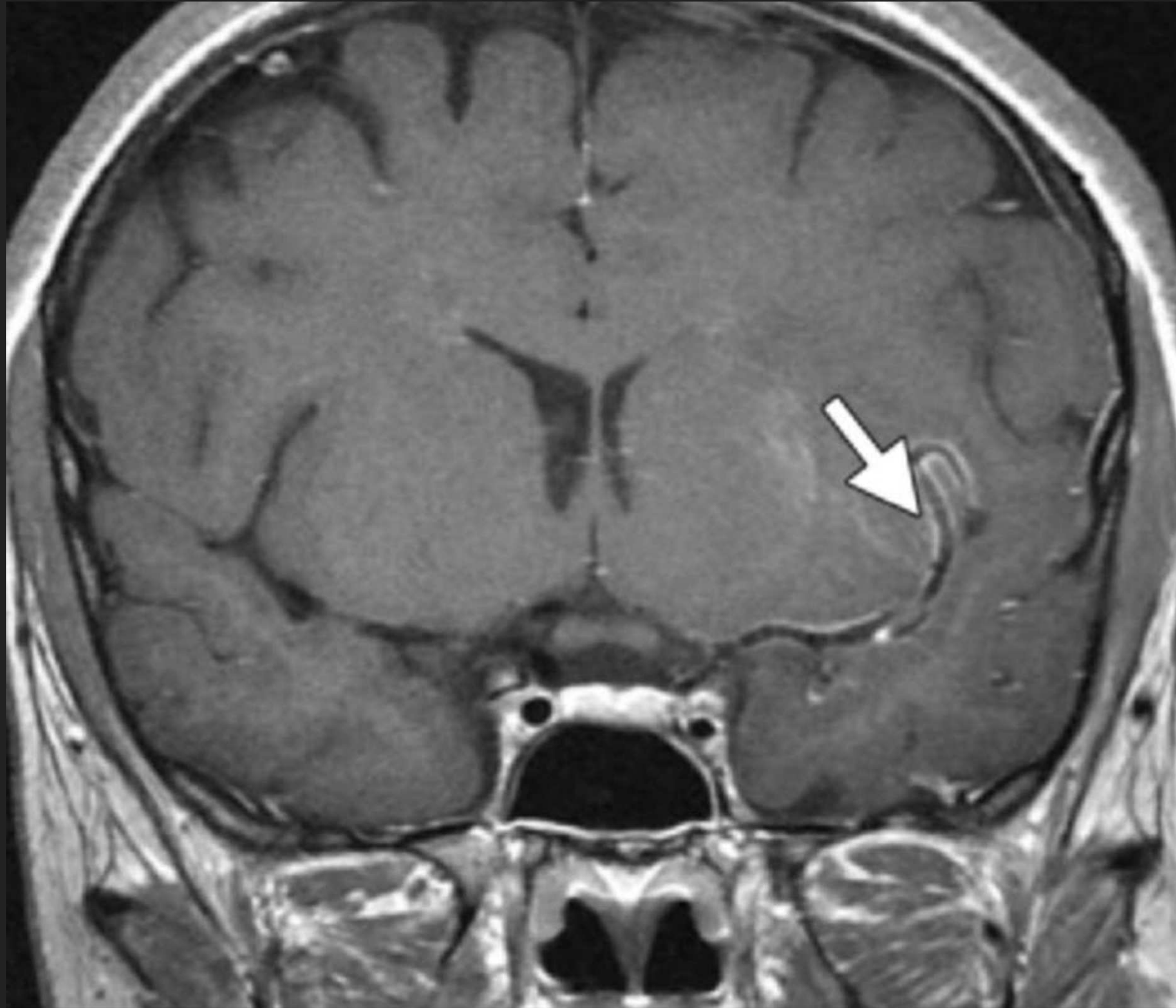
a) T2, tsüstid eesmises fissura interhemisphericas

b) TOF - MRA, ACA ahenemised

c) FLAIR, infarktkorpus callosumi piirkonnas



KOKAIINI POOLT PÕHJUSTATUD VASKULIIT

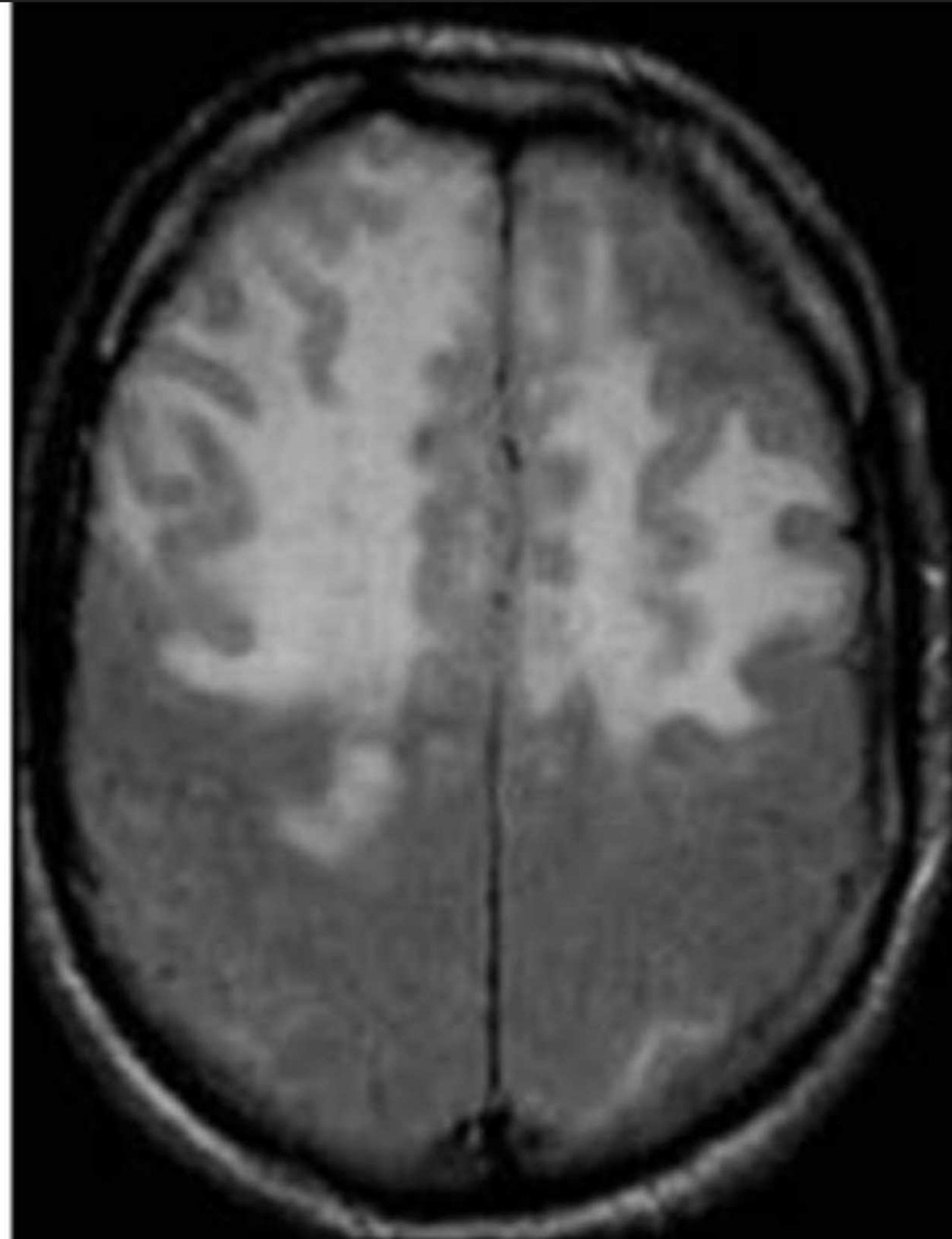
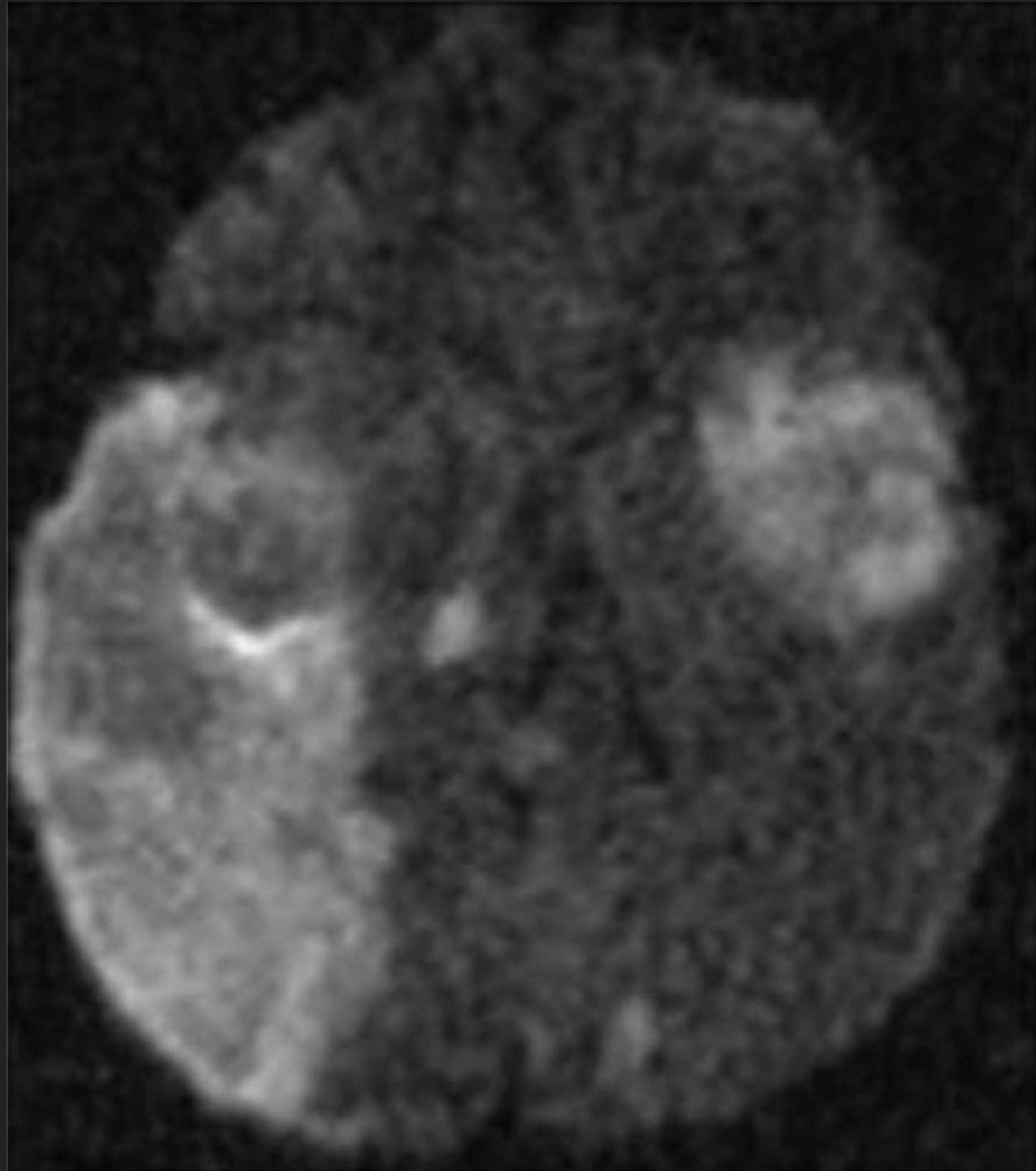


T1 + C, vsakul kontrasteeruvate seintega MCA

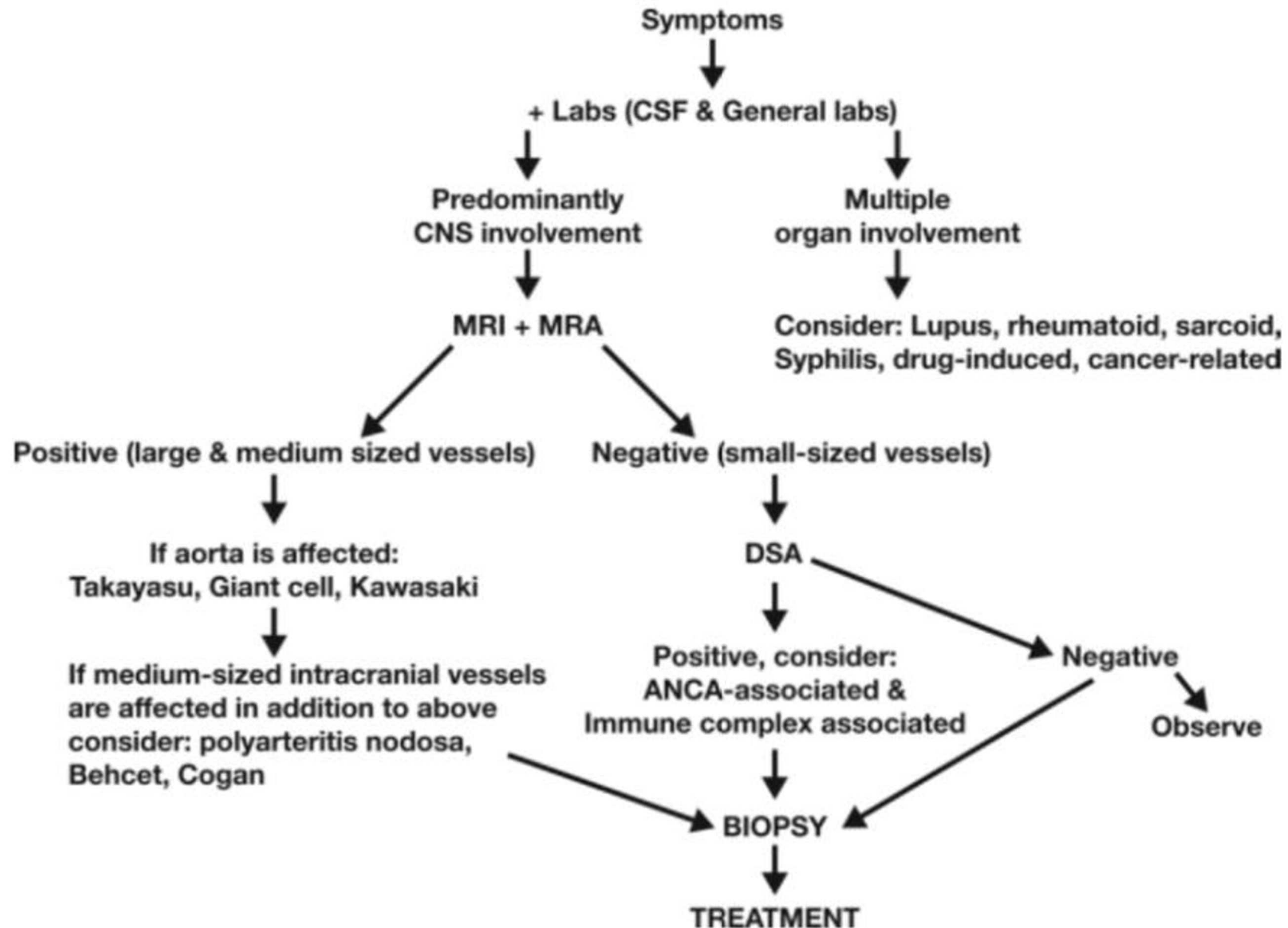
HEROIINI POOLT PÕHJUSTATUD VASKULIIT 34A M

a) DW, mitmed infarktid

b) FLAIR, valdavalt F leukoentsefalopaatia



TÄNÄN KUULAMAST!



KASUTATUD KIRJANDUS

- ▶ A. Razek, H. Alvarez jt, Imaging Spectrum of CNS Vasculitis, Radiographics 2014
- ▶ Wilhelm Küker, Imaginf of cerebral vasculitis, International Journal of Stroke 2007
- ▶ Wilhwlm Küker, Cerebral vasculitis: imaging signs revisited, Neuroradiology 2007
- ▶ L. Cauwenberghs, P. Bruynseels jt, Cerebral vasculitis associated with Echovirus 6 meningoencephalitis - case report and review of the literature, Wiley Clinical Case Reports 2018