

Isheemilise insuldi haruldasemad süsteemsed põhjused

Daniil Dementjev

Mai 2022

Sissejuhatus

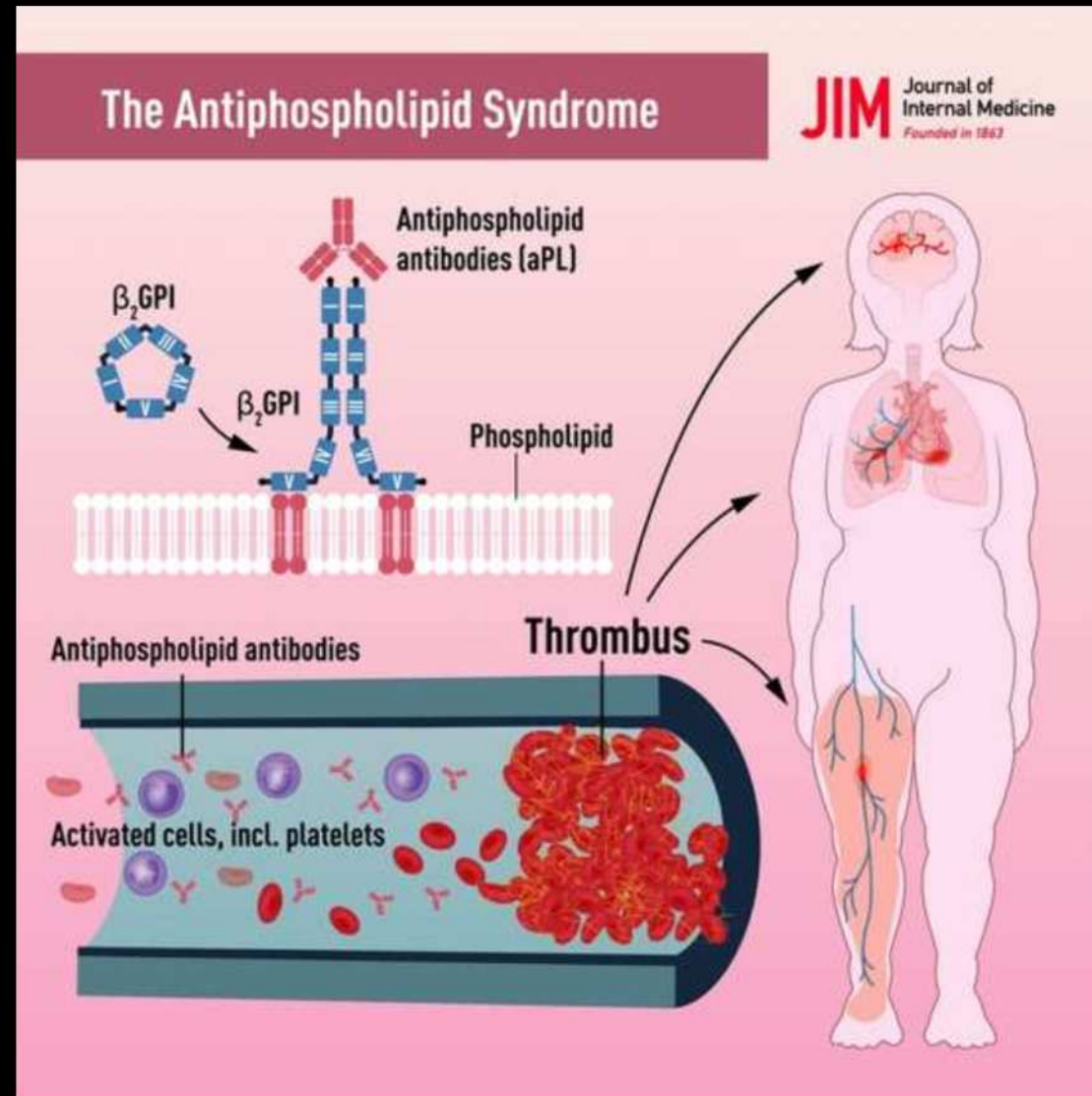
- Neuroloogiline düsfunktsioon, seotud hüpoperfusiooniga KNS's
- Sageduse järgi nr. 2 morbiidsuse põhjus (müokardi infarkt nr. 1)
- Sagedasemad põhjused:
 - Embolia ((kardiaalne)**trombembolia**, rasv-, õhk-, aterosklerootiline)
 - Tromboos
 - Arteri dissektsioon
 - Infektsioonid (tub. meningiit, angioinvasiivne aspergilloos, HIV)
 - Vaskuliidid
 - Toksilised ained (sh. narkootilised)

Haruldasemad põhjused

- Hematoloogilised haigused
 - Antifosfolipiidsündroom (APS)
 - Trombootiline trombotsütopeeniline purpura (TTP)
 - Sirprakuline aneemia (SCD)
 - Müeloproliferatiivsed haigused (polütsüteemia, trombotsüteemia, Waldenström makroglobulineemia, multiipelne müeloom)
- Pärilikud haigused
 - Sneddon'i sündroom
 - MELAS (Mitochondrial Encephalomyopathy, Lactic Acidosis, Stroke-Like Episodes)

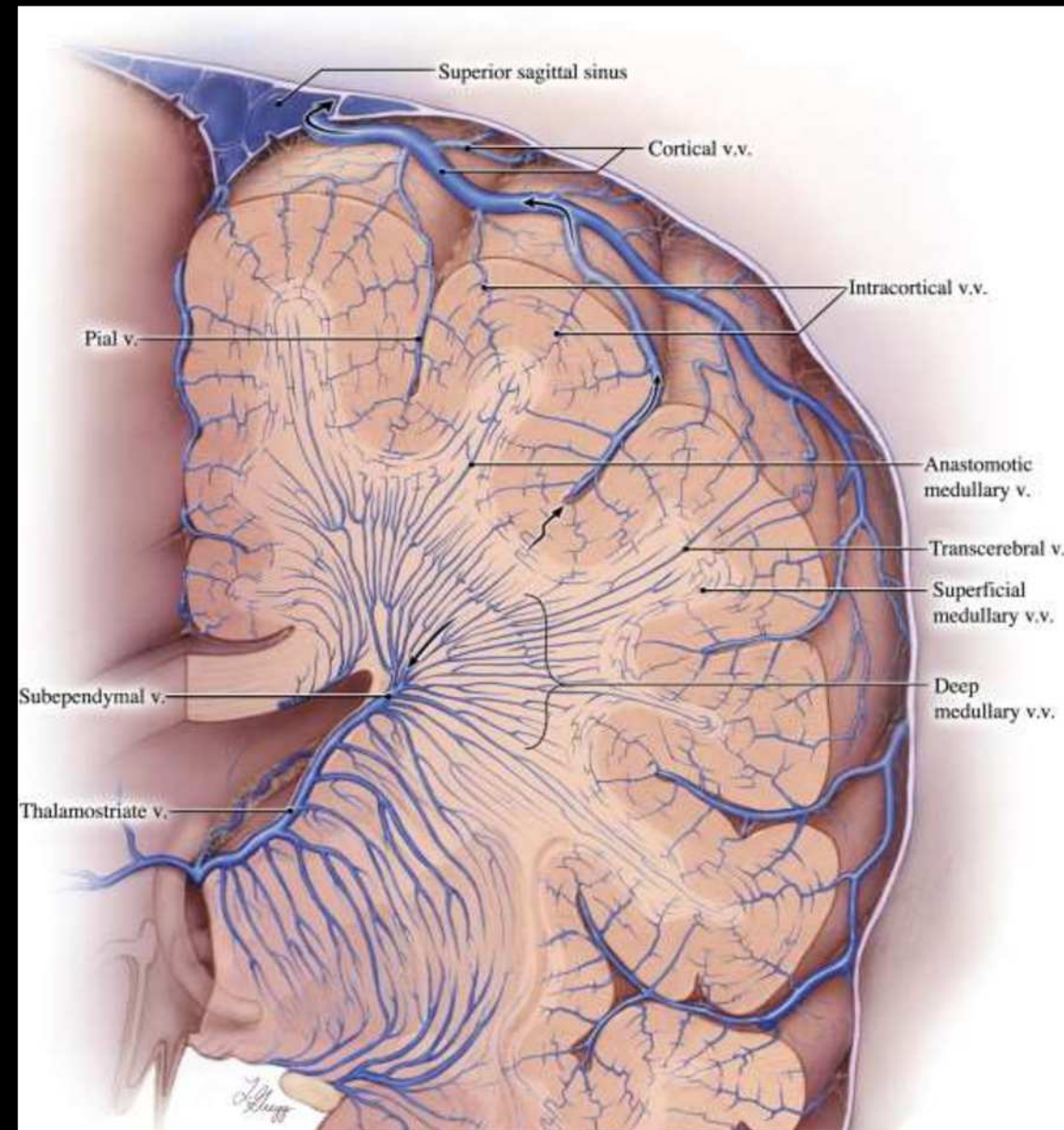
Antifosfolipiidsündroom

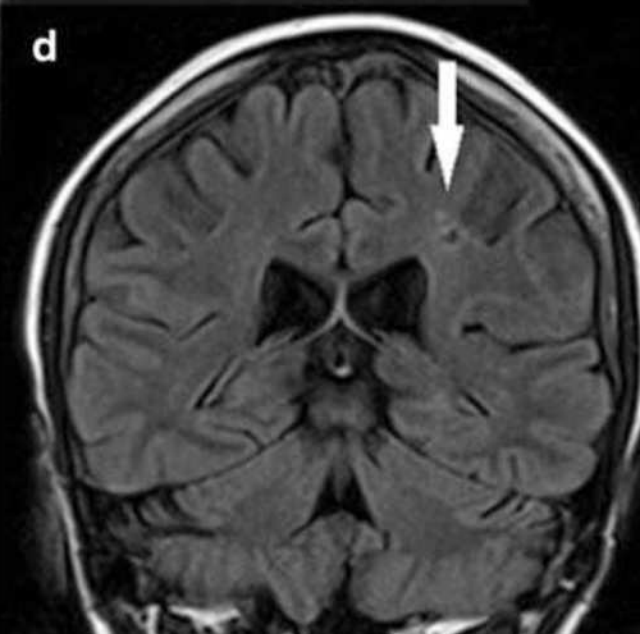
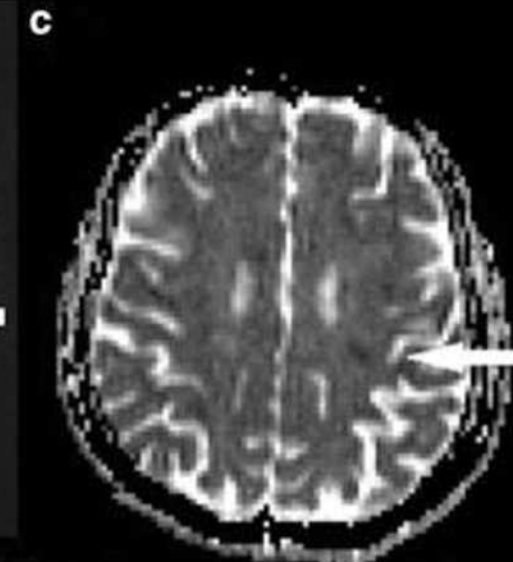
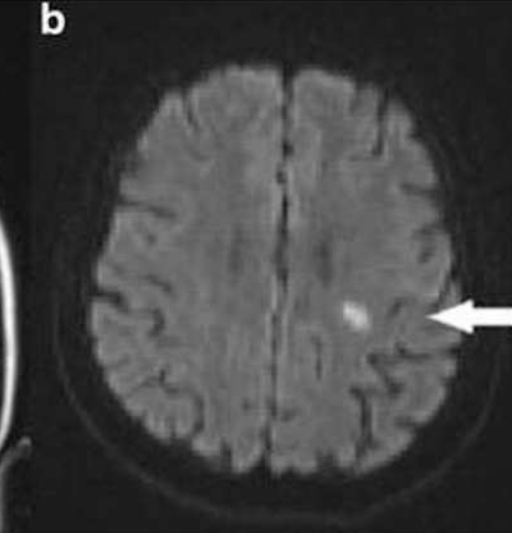
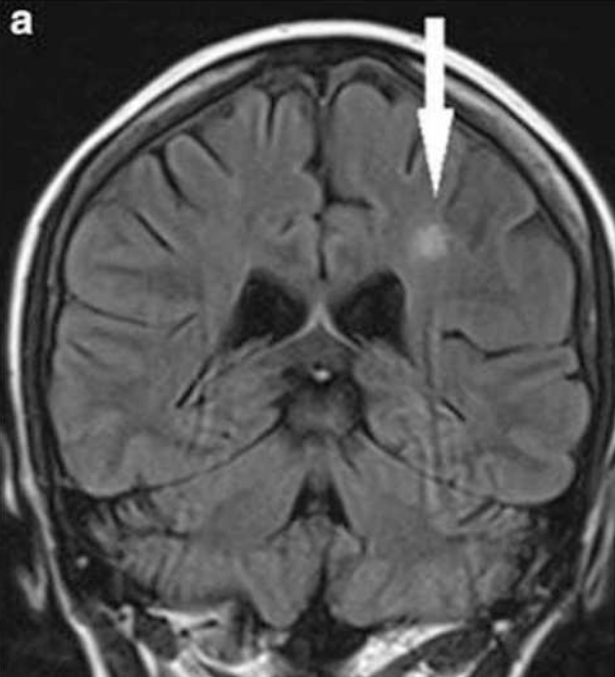
- Süsteemne autoimmuunne haigus
- Multisüsteemsed tromboosid (**veenides**, arterites), peamiselt väikestes soontes
- KNS's isheemilised insuldid, TIA'd, venoosete siinuste tromboosid
- Hemorraagiad AK ravi tüsistusena
- Noored kuni keskealised
- Kuni 20% noorema ea (<45a.) insulte
- M : F – 1 : 3,5



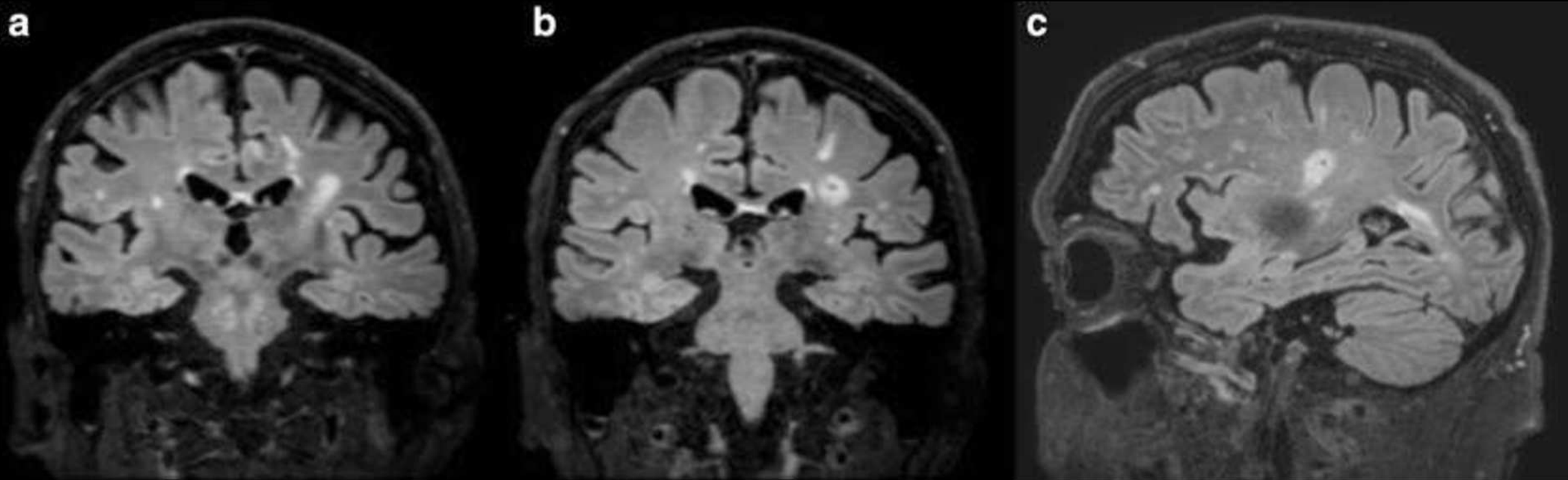
Radioloogia

- MRI (T2, FLAIR, DWI/ADC, SWI) tundlikum kui CT. Venograafia
- Valgeaine piklikud lesioonid (medullaarsete veenide infarktid + demüeliniseerumine)
- Väikesed kortikaalsed infarktid (mitmetes terr.)
 - Sageli asümptomaatilised, 50%-l progresseeruvad vaatamata ravile
- Siinustromboos
- Harvemini suuremad infarktid
- Hemorraagiad (AK tüsistus)

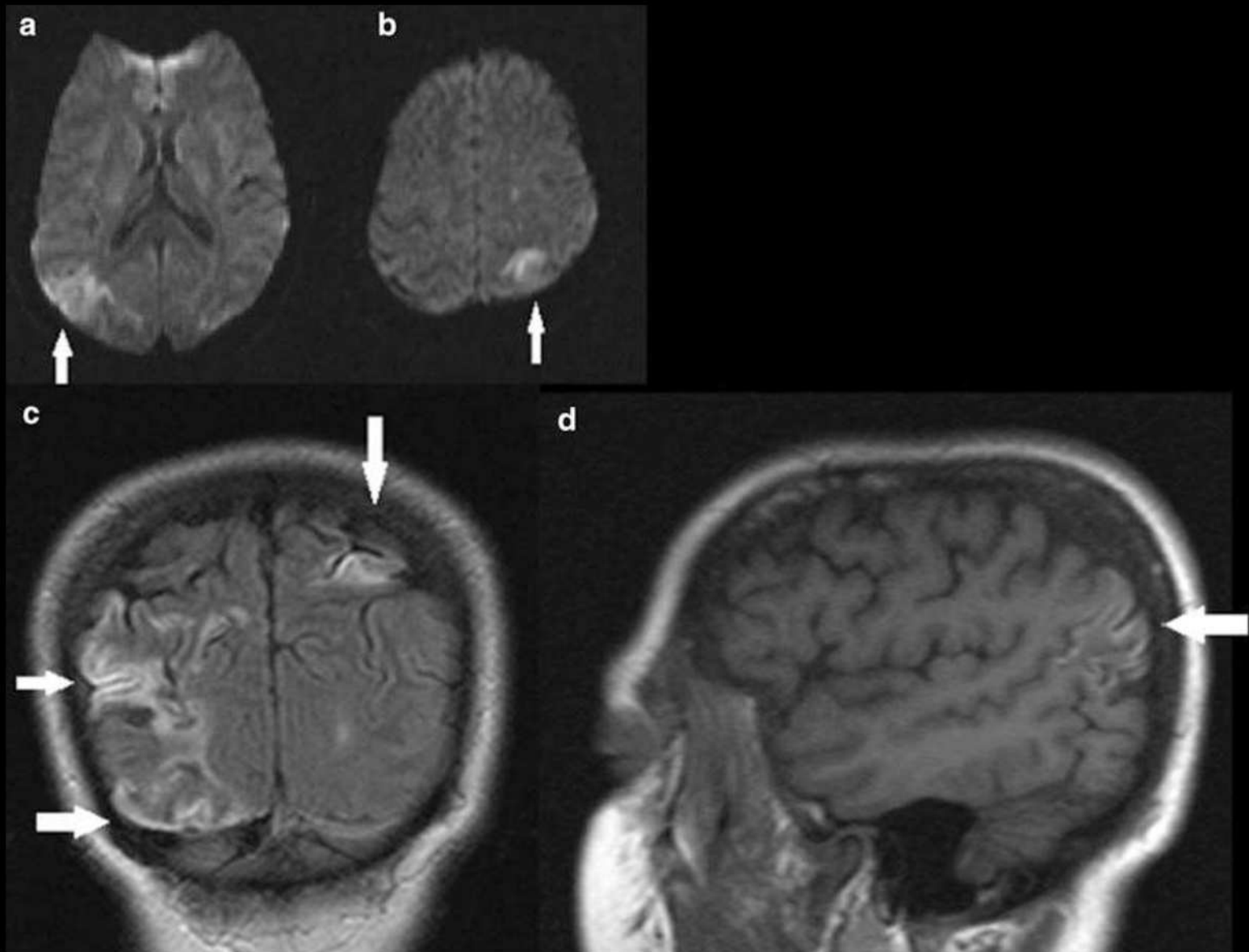




42a. N.
Düsartria,
parempoolne
hemiparees.
D – 2a. pärast



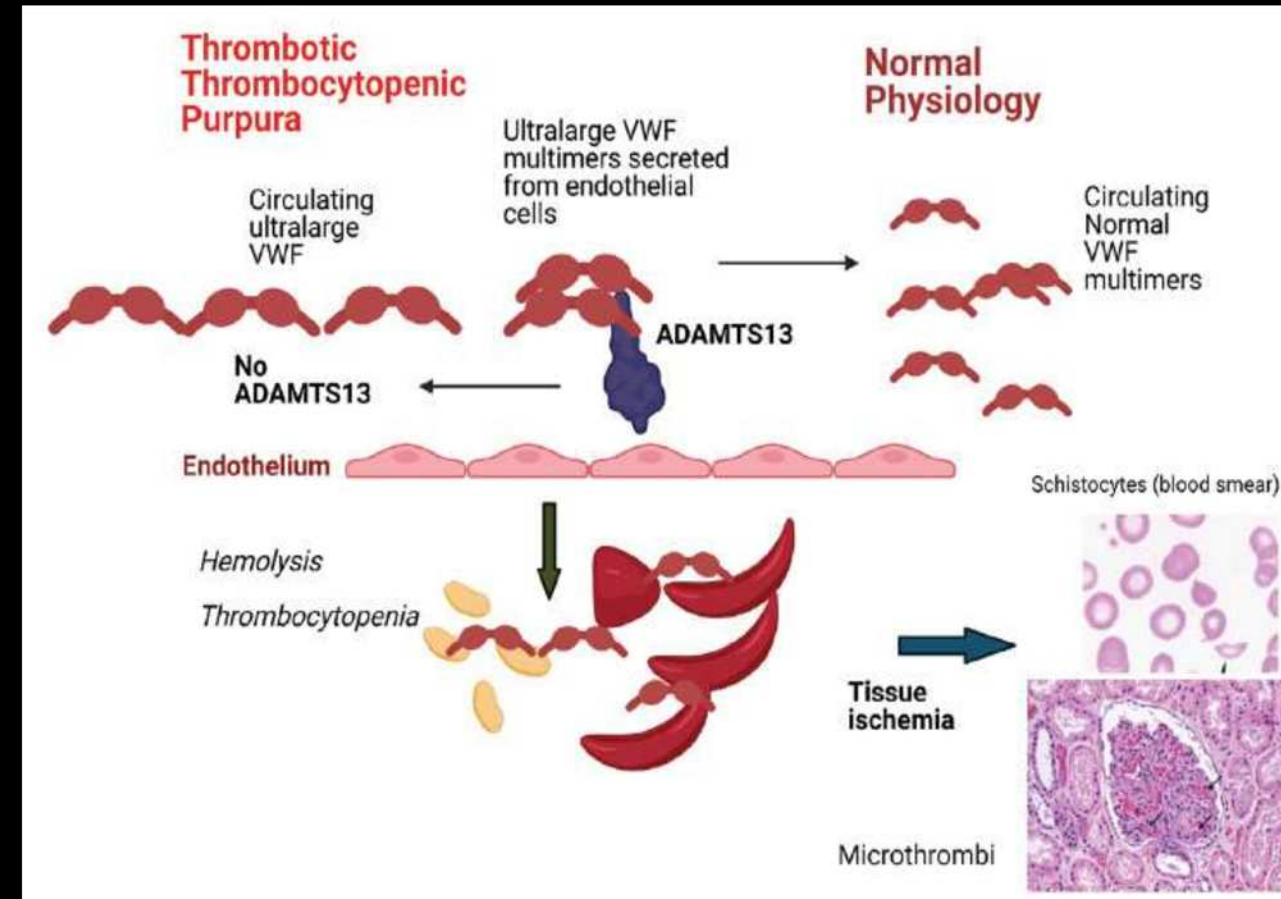
68a. M. Mitmed piklikud valgeaine lesioonid, üksik lakuun



42a. N. Kortikaalsed infarktid DWI'l ja FLAIR'il;
laminaarne nekroos T1'l

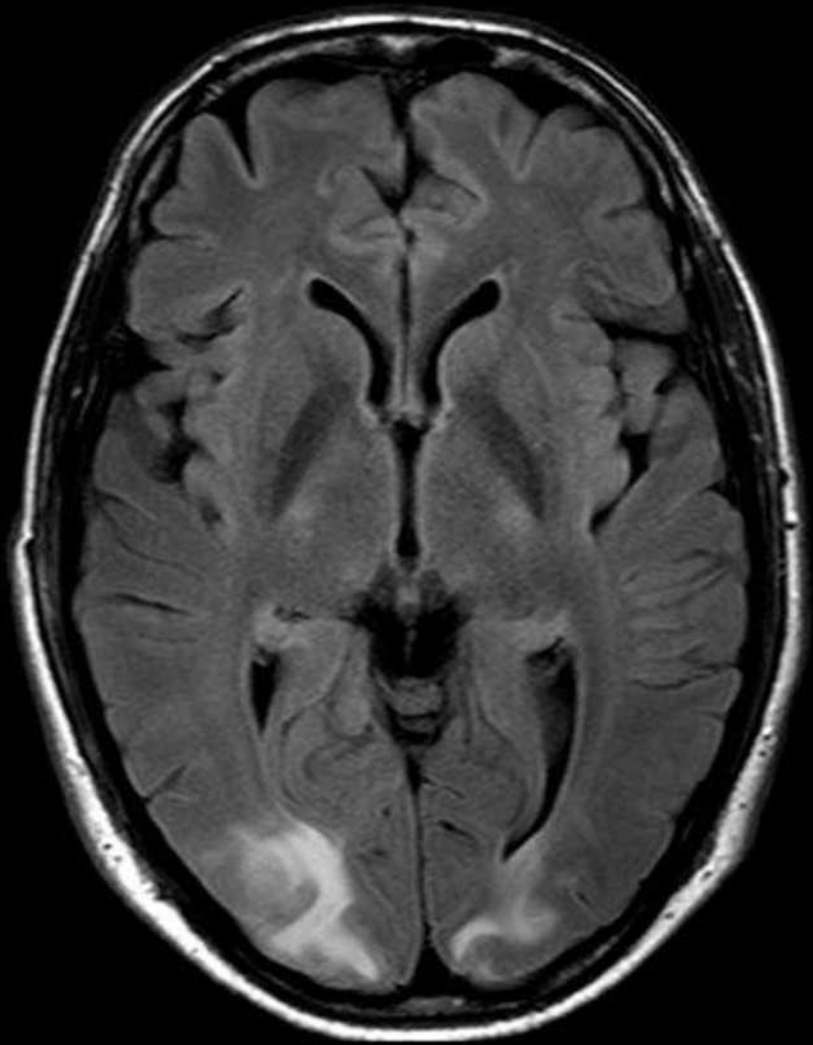
Trombootiline trompotsütopeeniline purpura

- Autoimmuunne
- 50% idiopaatiline, 50% immunokomp.
- Täiskasvanud (30-50a.), F:M 3:1
- Neur. sümptomid: fokaalsed, krambid, peavalu, kooma
- Ravi: plasma asendamine, immunosupressioon
- Ilma ravita fataalne

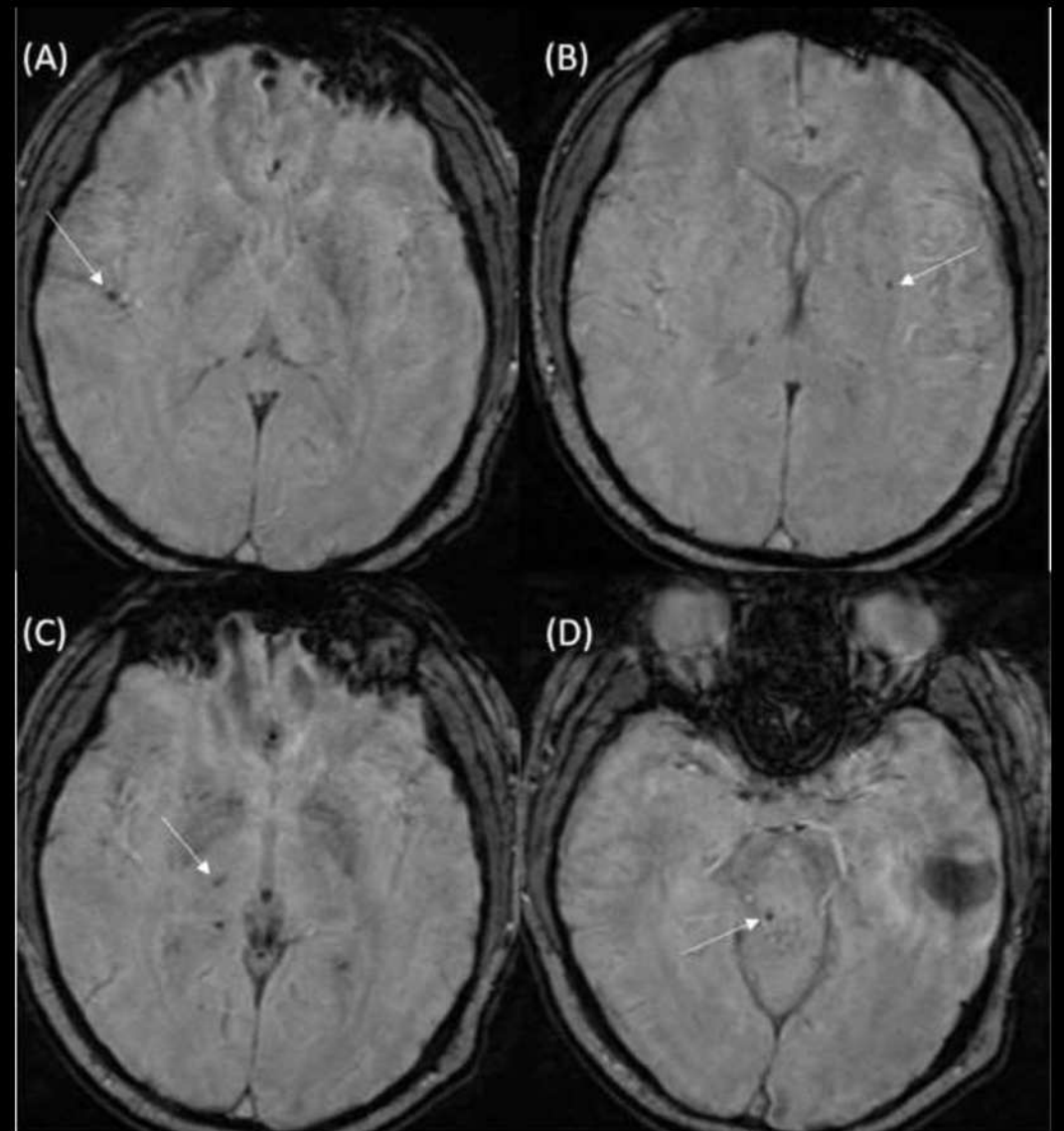
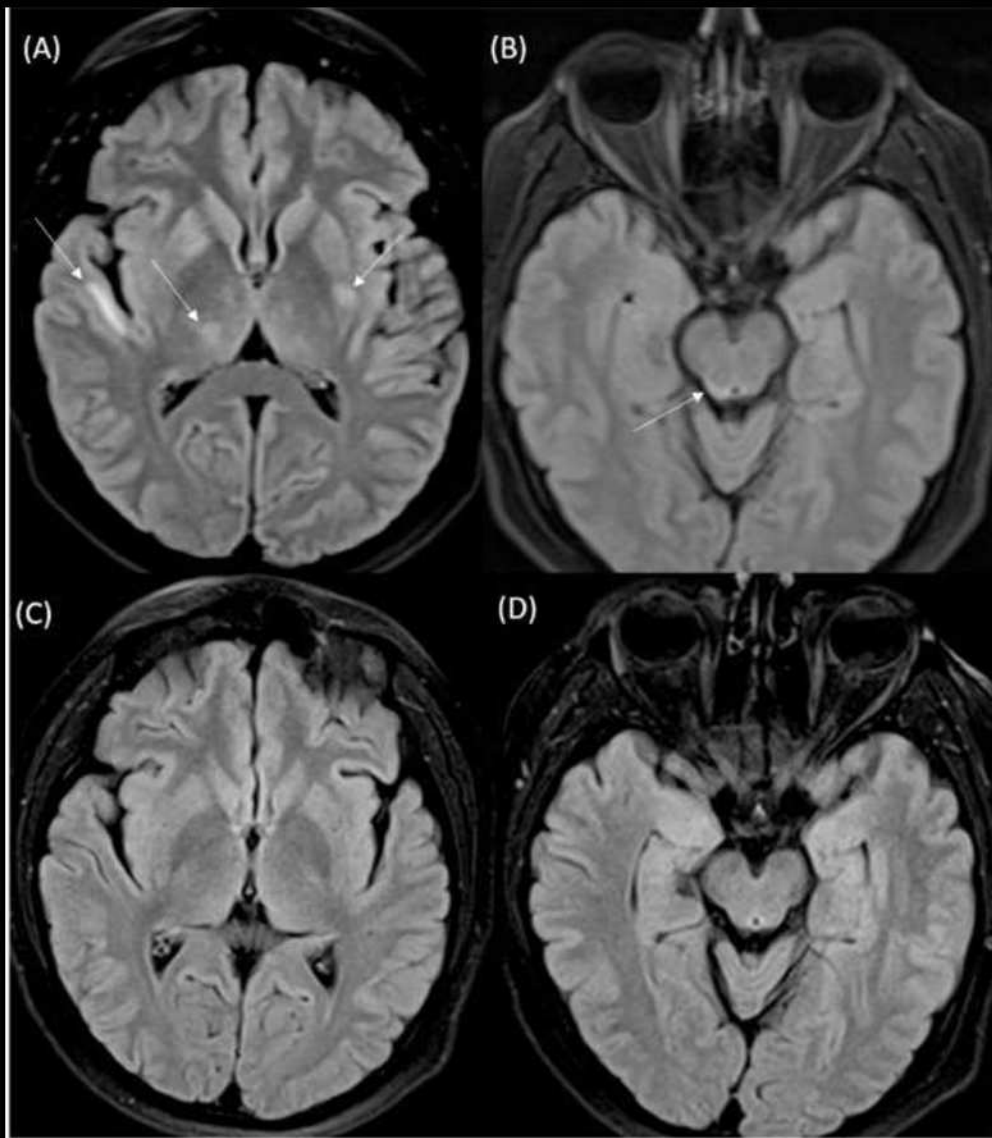


Radioloogia

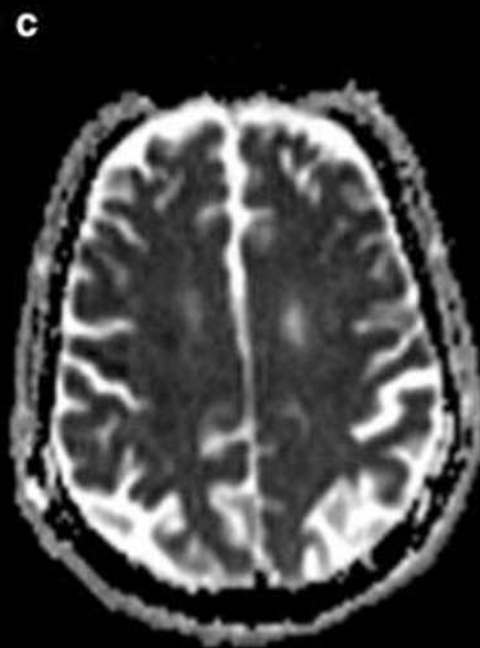
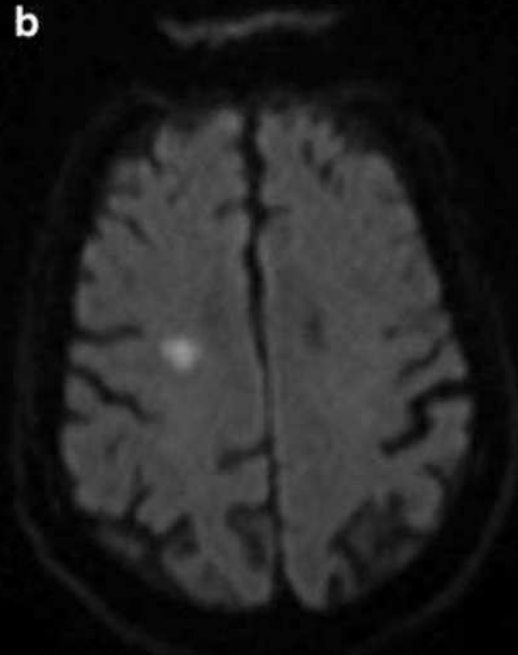
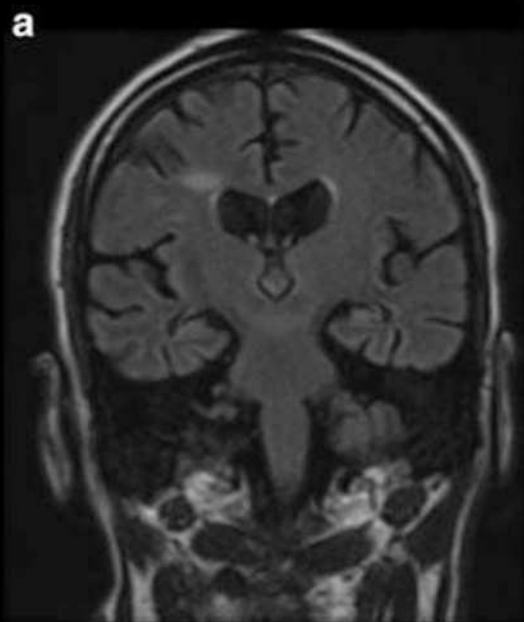
- MRI (T2/FLAIR, DWI/ADC, SWI)
- Bilateraalsed subkortikaalsed ning kortikaalsed difusiooni restriksiooniga kolded erinevates territooriumites
- Kortikaalsed mikrohemorraagiad
- PRES (Posterior reversible encephalopathy syndrome)
 - Sümmeetriline vasogeenne laiguline turse subkortikaalsel PO-l
 - Immunosupressioon, keemiaravi, sepsis, autoimmuunsed haigused, pre-eclampsia, hüpertensioon



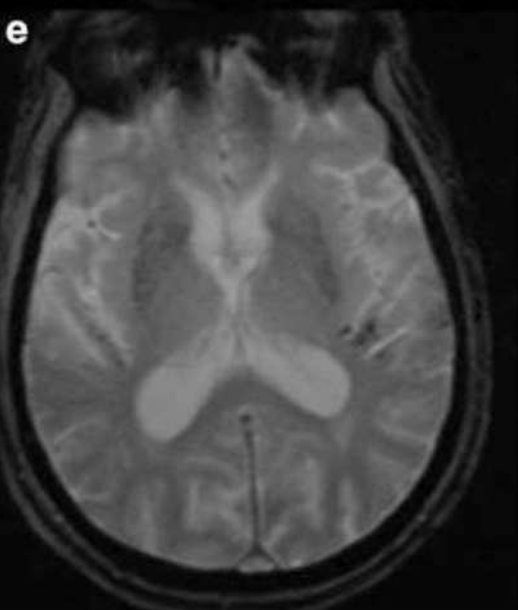
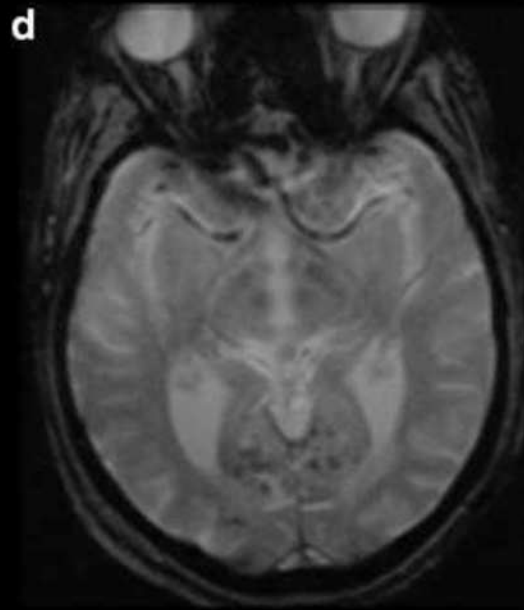
PRES



35a. M. TTP. Atüüpiline PRES, mikroverdumised.

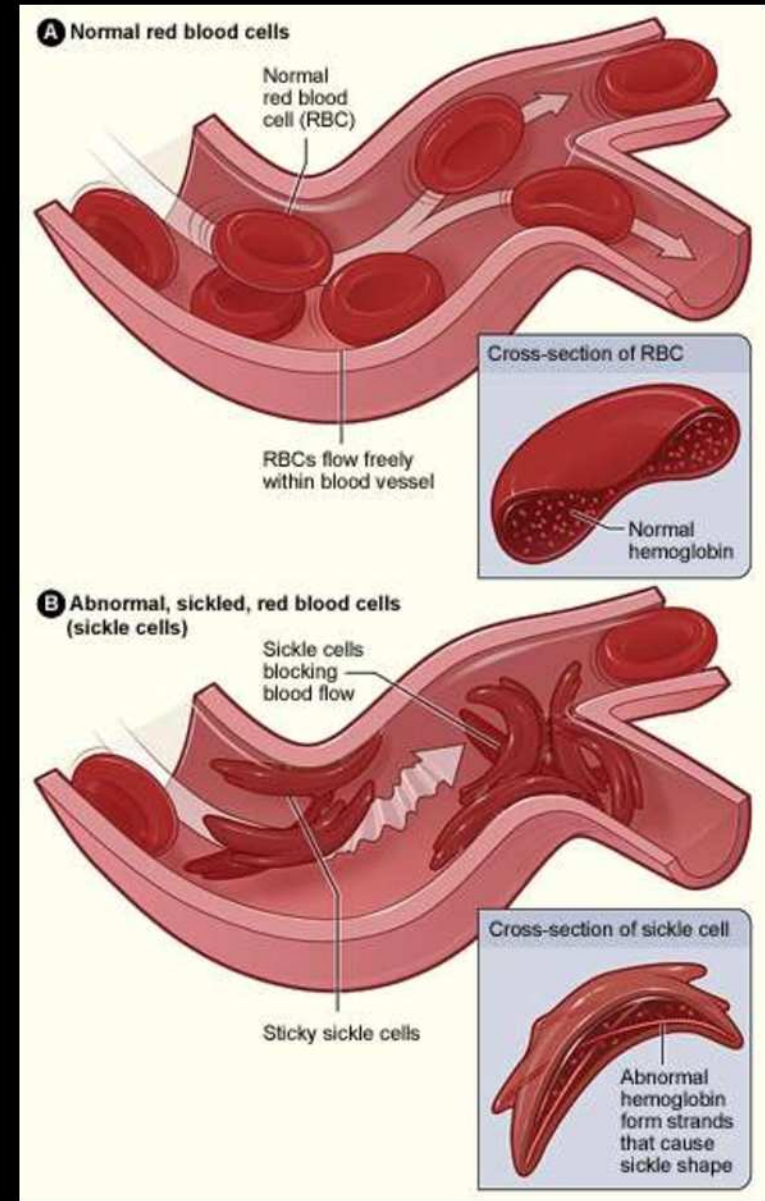


76a. M. Infarkt paremal,
mikrohemorraagiad O-l,
vasakul T-l



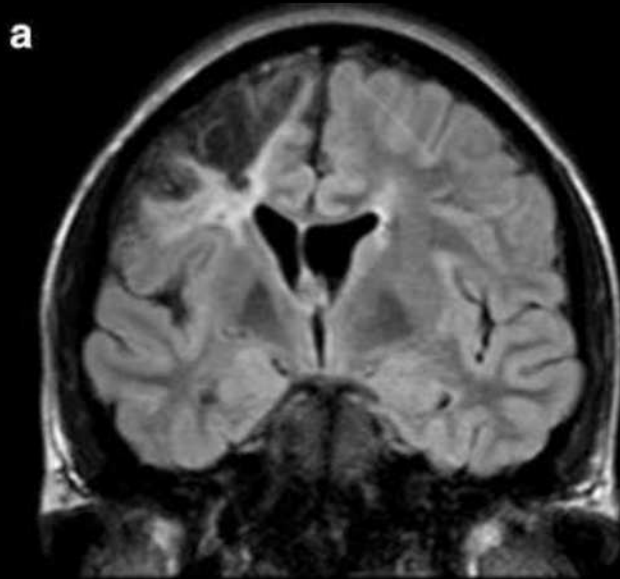
Sirprakuline aneemia

- Pärilik autosomaalne retsessiivne haigus
- Enamasti Aafrika päritoluga pt., ka Lähis-Ida ja Vahemere (korreleerub malaaria levikuga)
- Ägenemisel rohked multisüsteemsed mikroinfarktid: luud (avask. nekroos), kopsud (acute chest), põrn, neerud (neeruinfarkt)
- Sage laste insulti põhjus (25 % enne 6a., 39% enne 18a.)
- Ravi vereülekannetega (profülaktiliselt vähendab insuldi riski 92% lastel)

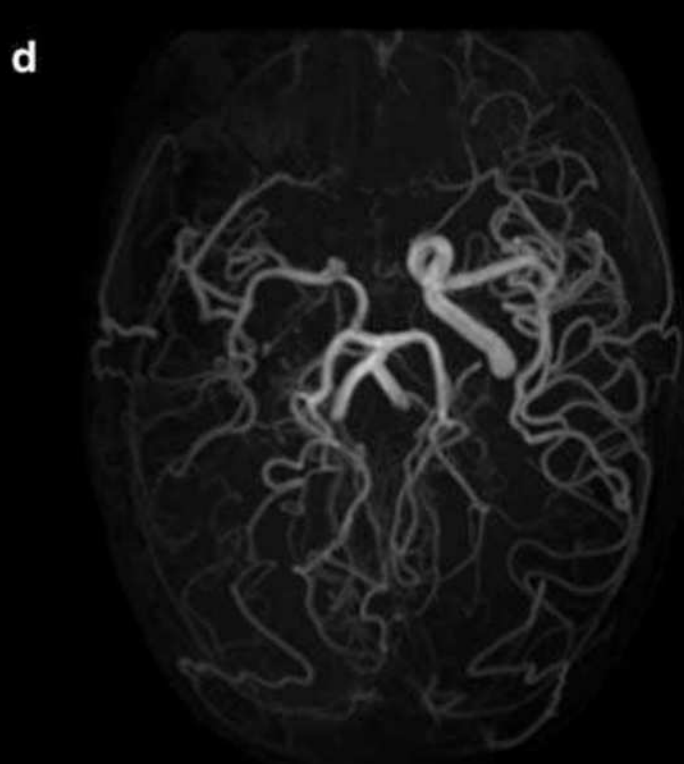
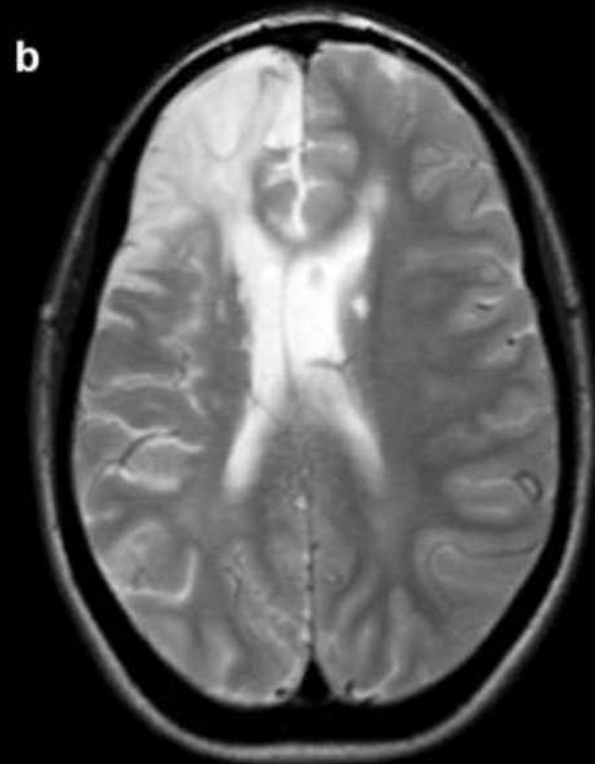


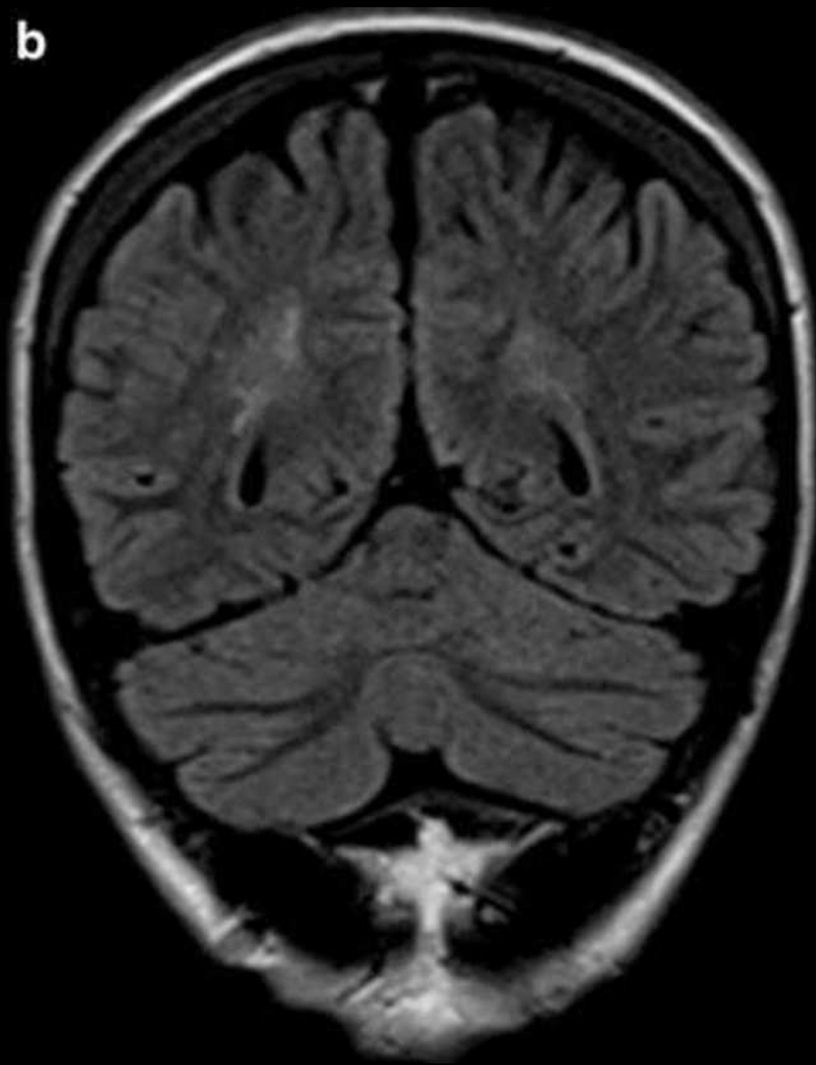
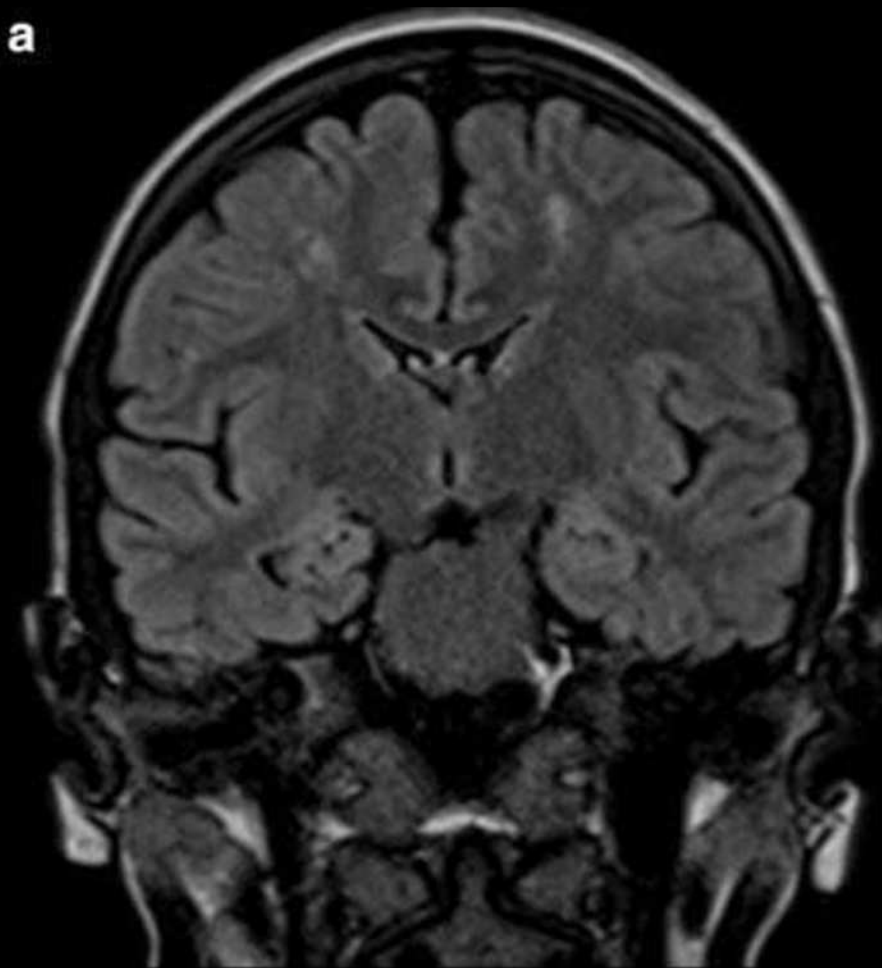
Radioloogia

- MRI (T2, FLAIR, DWI, SWI, TOF) + transkraniaalne Doppler skriininguks
- Krooniline suurte ajuveresoonte progresseeruv stenoos (ICA, MCA) – moyamoya fenomeen (rohete kollateraalse teke)
- Asümptomaatilised infarktid valgeaines, enamasti F-I ja P-I, piiridel
- Progressiivne ajumahu kadu
- Koljuluude paksenemine (luuüdi hüperplaasia)



15a. Vana infarkt paremal F-l.
Signaali puudus paremas
ICA's, mõlemas ACA's, parema
MCA stenoos, moyamoya





9a. Asümptomaatile.
TCD patoloogiline.
Infarktid valgeaines.

Müeloproliferatiivsed haigused

- Punaliblede ületootmine (polütsüteemia)
- Trombotsüütide ületootmine (trombotsüteemia)
- Paraproteineemiad (Waldenström'i macroglobulinemia, multiipelne müeloom)
- Tõstavad vere viskoossust, soodustavad insuldi teket
- Diagnoositakse tavaliselt vanemas eas (~60a), 4%-l avaldub insuldina

Radioloogia

- Diagnoos tavaliselt kliiniline + CT. MRI, venograafia vajadusel
- Territoriaalsed ja „border zone“ insuldid
- Mikrohemorraagiad
- Siinustromboos
- Hemorraagia (ravi tüsistusena)

Sneddon'i sündroom *(diffuse meningocerebral angiomatosis and leukoencephalopathy; venous capillary angiomatosis; corticomeningeal angiomatosis; Divry-van Bogeart syndrome)*

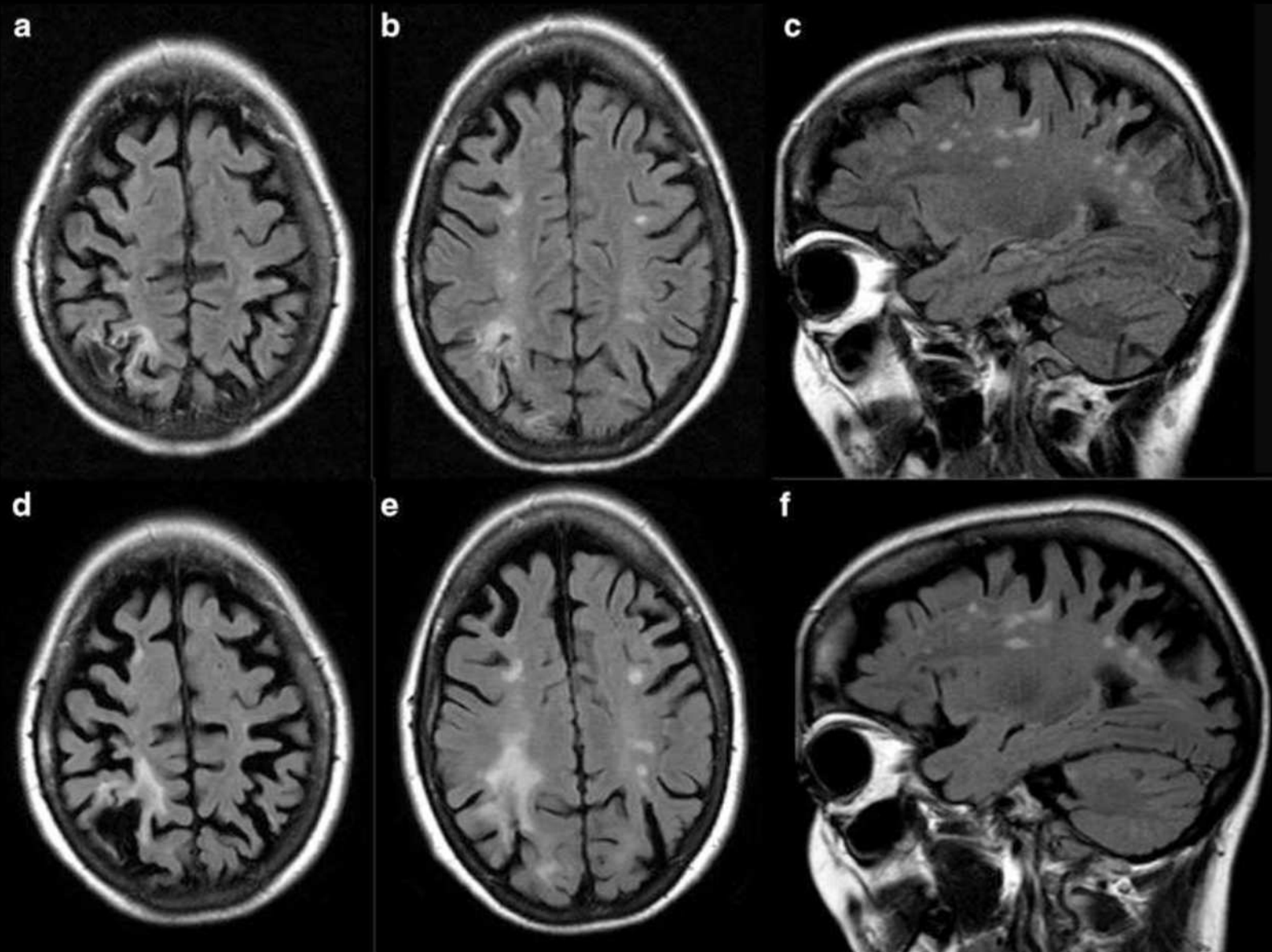
- Kaasasündinud haigus, naha ja ajulesioonide kombinatsioon
- Mitu vormi: Idiopaatiline, APS-seotud SS, SLE-seotud SS
- Livedo reticularis
- Korduvad TIA'd ja insuldid samas või erinevates territooriumites
 - Kognitiivne defitsiit (vähene kuni raske)
 - Epilepsia
- Neur. sümptomid tekivad u. 40a., F>M



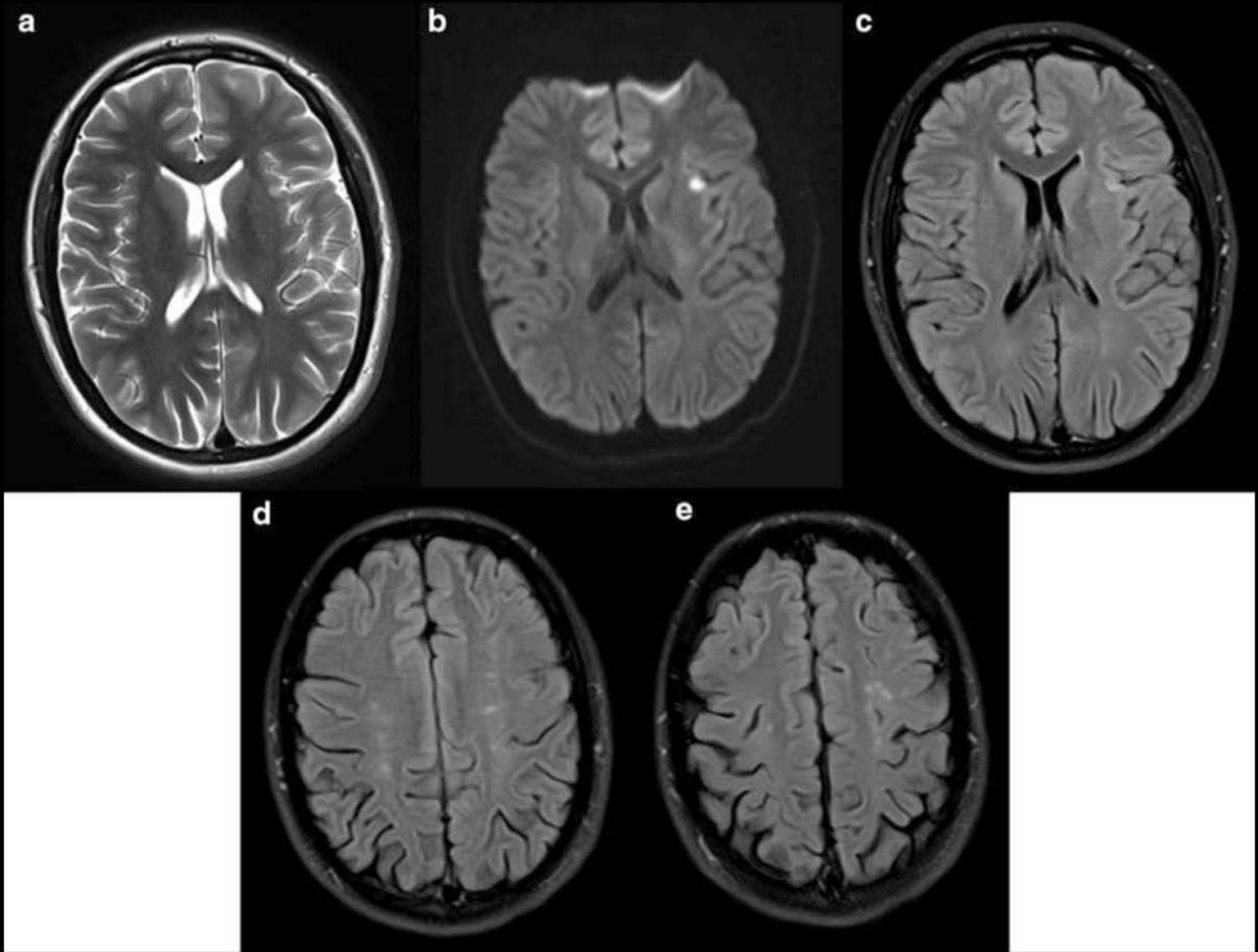
Livedo reticularis

Radioloogia

- MRI (T2, FLAIR, DWI/ADC, SWI)
- Mitmed WML
- Erineva suurusega infarktid (lakunaarsed, suured territoriaalsed, väikesed kortiko-subkortikaalsed)
- Vähene kuni mõõdukas kortikaalne atroofia, vatsakeste laienemine
- Mikrohemorraagiad
- Harva SAH, ICH, IVH
- Angiograafia on tavaliselt normipärane



44a. N. Livedo reticularis. Korduv diploopia, vertigo. Mitmed WML, paremal P-l infarkt. 7a. hiljem atroofia lisandub, uus väike infarkt paremal F-l



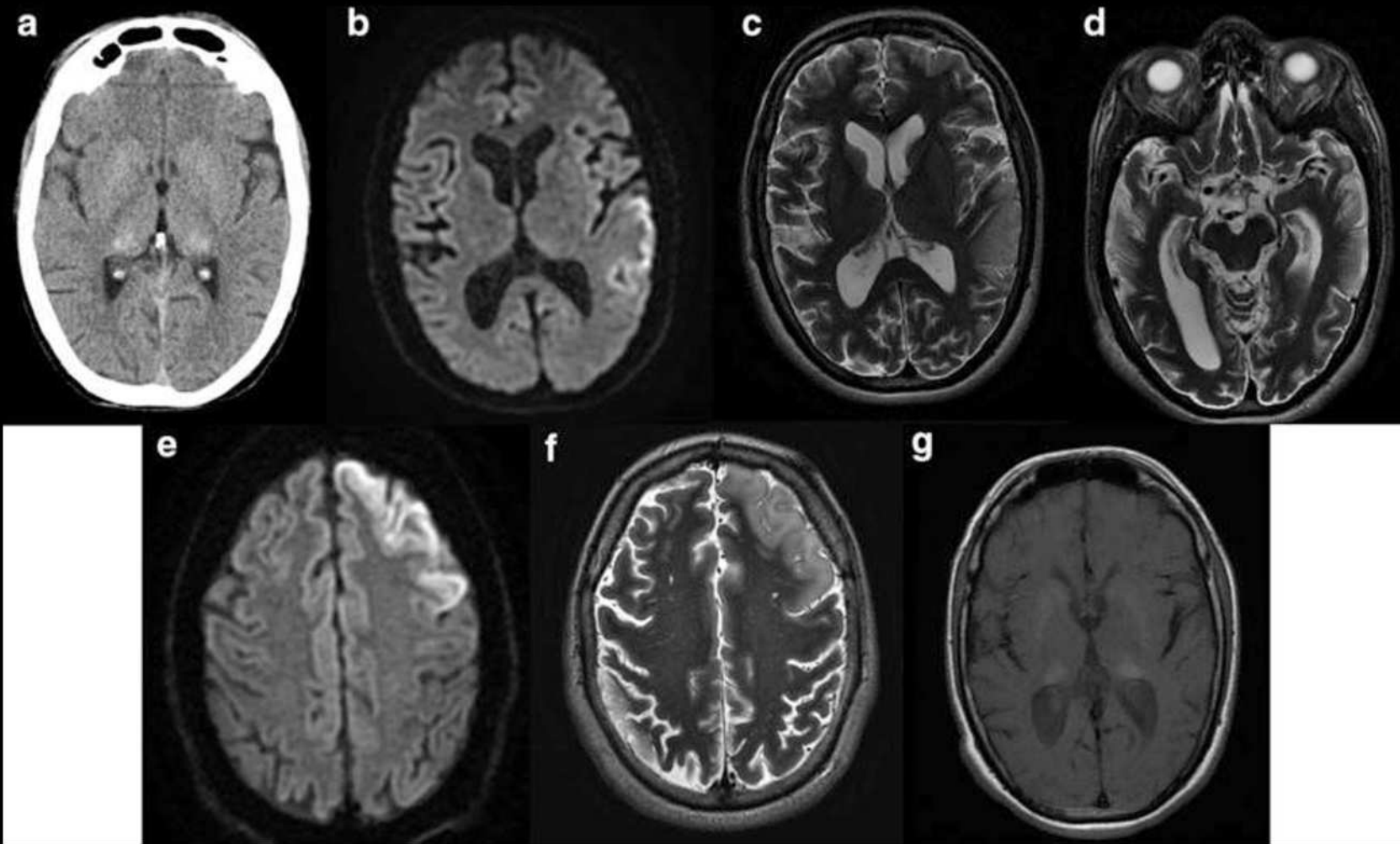
18a. N. Livedo reticularis. Afaasia, parempoolne hemipleegia. Vasakus insulas infarkt

Mitochondrial Encephalomyopathy, Lactic Acidosis, Stroke-Like Episodes (MELAS)

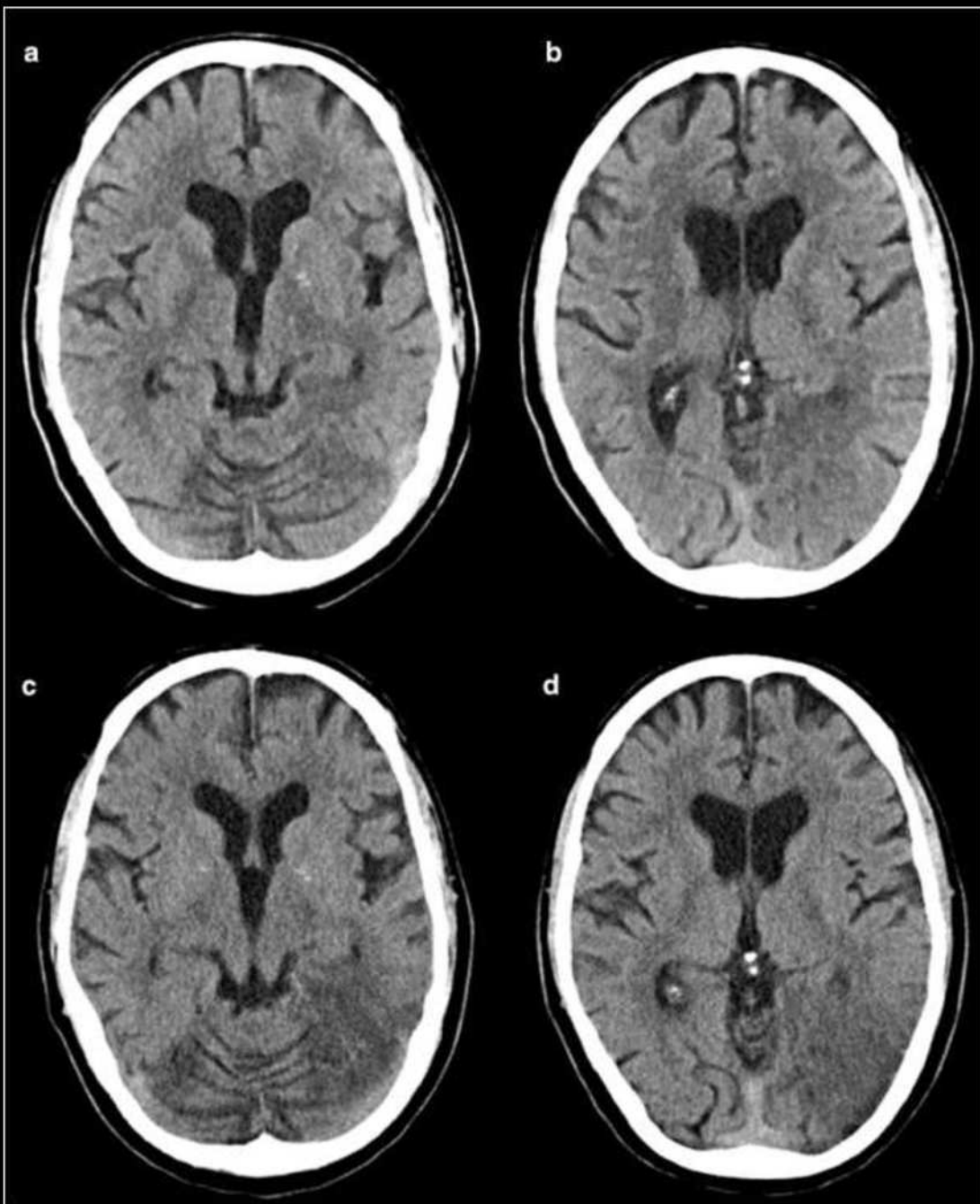
- Mitokondriaalse DNA mutatsioonist põhjustatud multisüsteemne haigus
- Esinemissagedus 7,5-236:100 000, M=F, avaldub enamasti <30a. vanuses
- Patohistoloogilisel uuringul: difuusne kortikaalne atroofia, nekrootilised kolded valge- ja hallaines (ei vasta vask. territoriumitele), difuusne gliosis, mitokondriaalsed kahjustused
- Lühike pikkus, kurtus, diabeet
- Tüüpiliselt noor pt. palavikuga, neur. sümptomitega (hemianopia, afasia, hemiparees, oksendamise), laktatsidoosiga
- Diagnoos kinnitatakse lihasbiopsia ning molekulaarsete uuringutega

Radioloogia

- Sümmeetrilised lubistused basaaltuumades
- Fokaalsed kortikaalsed lesioonid, mis võivad ületada vask. territooriumi piirid
 - Enamasti PO-I, asümmeetrilised
- Akuutses faasis turse
- Tserebraalne ja tserebellaarne atroofia
- MRS näitab laktaadi tõusu
- Veresooned on tavaliselt normipärased
- Harva: ulatuslikud WML, makrovaskulaarsed muutused, vasokonstriksioon



19a. M. Parempoolne hemiparees. Vasakul P-l turse. 5k. hiljem sarnane leid vasakul F-l.



62a. M. MELAS diagnoos. Turse vasakul O-l.
8p. hiljem levib ka P-le.

Tänan!

Kasutatud kirjandus:

- <http://radiopaedia.org>
 - <http://radiologyassistant.nl>
 - DeBaun MR, Kirkham FJ. Central nervous system complications and management in sickle cell disease. *Blood*. 2016;127(7):829–38.
 - Burrus TM, Wijdicks EFM, Rabinstein AA. Brain lesions are most often reversible in acute thrombotic thrombocytopenic purpura. *Neurology*. 2009
 - Francès C, Papo T, Wechsler B, Laporte JL, Biousse V, Piette JC. Sneddon syndrome with or without antiphospholipid antibodies. A comparative study in 46 patients. *Medicine (Baltimore)*. 1999
 - Haas R, Dietrich R. Neuroimaging of mitochondrial disorders. *Mitochondrion*. 2004
 - Kim JH, Lim MK, Jeon TY, Rha JH, Eo H, Yoo SY, Shu CH. Diffusion and perfusion characteristics of MELAS (mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, and stroke-like episode) in thirteen patients. *Korean J Radiol*. 2011
- Bottin L, Francès C, de Zuttere D, Boëlle PY, Muresan IP, Alamowitch S. Strokes in Sneddon syndrome without antiphospholipid antibodies. *Ann Neurol*. 2015