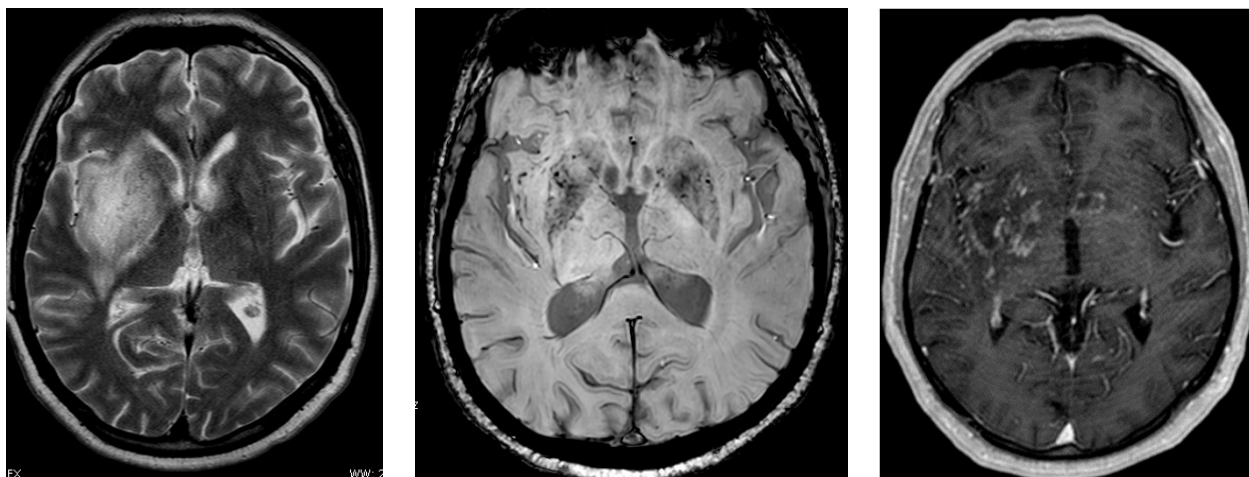


Diagnostyka obrazowa zapaleń naczyń OUN – co radiolog wiedzieć powinien



prof. dr hab. n. med. Joanna Bładowska

Zakład Radiologii Ogólnej, Zabiegowej i Neuroradiologii



UNIwersYTET MEDYCZNY
IM. PIASTÓW ŚLĄSKICH WE WROCLAWIU

Zapalenia naczyń OUN (vasculitis)

Pierwotne zapalenie naczyń OUN:

- Zmiany zapalne naczyń ograniczają się do naczyń OUN, bez zmian zapalnych w innych narządach
- Bardzo rzadka postać zapalenia naczyń o nieznanej przyczynie

Wtórne zapalenie naczyń OUN:

- są skutkiem chorób ogólnoustrojowych, np. układowych zapaleń naczyń, chorób zakaźnych, chorób tkanki łącznej lub nowotworów
- **We wszystkich przypadkach zmiany zapalne dotyczą ściany naczyń:**
- Zapalenie + zmiany martwicze ściany naczyń = zwężenie, zamknięcie światła naczyń
- Do zapalenia ściany naczyń dochodzi najczęściej w mechanizmie immunologicznym oraz przez bezpośrednie uszkodzenie ściany naczyń (przez patogenne mikroorganizmy)

Wtórne zapalenia naczyń OUN

Tabela. Przyczyny wtórnych zapaleń naczyń ośrodkowego układu nerwowego

Zakażenia bakteryjne
<i>Treponema pallidum, Borrelia burgdorferi, Mycobacterium tuberculosis, Streptococcus pneumoniae, Neisseria meningitidis, Mycoplasma pneumoniae, Bartonella spp., Rickettsia spp.</i>
Zakażenia wirusowe
Herpeswirusy (VZV, CMV, EBV, HSV), HIV, HCV, HBV, parwowirus B19
Zakażenia grzybicze
<i>Aspergillus, Cryptococcus, Mucor, Coccidioides, Histoplasma</i>
Parazytozy
<i>Taenia solium, Toxoplasma gondii</i>
Układowe zapalenia naczyń
Mikroskopowe zapalenie naczyń, ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń (Wegenera), eozynofilowa ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń (Churga i Strauss), choroba Behçeta, guzkowe zapalenie tętnic, zapalenie naczyń związane z przeciwciałami IgA (Henocha i Schönleina)
Choroby układowe tkanki łącznej
Toczeń rumieniowaty układowy, reumatoidalne zapalenie stawów, zespół Sjögrena, mieszana choroba tkanki łącznej, zapalenie skórno-mięśniowe
Inne
Leki (amfetamina), chłoniak Hodgkina, mózgową angiopatia amyloidowa

Viral infections

Varicella zoster virus, HIV, hepatitis C virus, cytomegalovirus, parvovirus B19

Bacterial infections

Treponema pallidum, Borrelia burgdorferi, Mycobacterium tuberculosis, Mycoplasma pneumoniae, Bartonella henselae, Rickettsia spp

Fungal infections

Aspergillosis, mucormycosis, coccidioidomycosis, candidosis

Parasitic infections

Cysticercosis

Systemic vasculitides

Wegener's granulomatosis, Churg-Strauss syndrome, Behçet's disease, polyarteritis nodosa, Henoch-Schönlein purpura, Kawasaki disease, giant-cell arteritis, Takayasu's arteritis

Connective tissue diseases

Systemic lupus erythematosus, rheumatoid arthritis, Sjögren's syndrome, dermatomyositis, mixed connective tissue disease

Miscellaneous

Antiphospholipid antibodies syndrome, Hodgkin's and non-Hodgkin lymphomas, neurosarcoidosis, inflammatory bowel disease, graft-versus-host disease, bacterial endocarditis, acute bacterial meningitis, drug-induced CNS vasculitis (cocaine, amphetamine, ephedrine, phenylpropanolamine)

Garkowski A et al. Medycyna po Dyplomie 2015

Carlo Salvarani, Lancet 2012

Pierwotne zapalenie naczyń OUN - Primary angiitis of the CNS (PACNS)

- Bardzo rzadka choroba o nieznanym przyczynie, która ogranicza się do mózgu i/lub rdzenia kręgowego.
- Częstość PACNS - 2,4 przypadki na 1 000 000 osób/ rok.
- Chorują osoby w każdym wieku, ale **szczyt zachorowań około 50 r.ż.**, częściej chorują M (**M:K – 2:1**)
- Rozpoznanie stawia się najczęściej po upływie około 6 miesięcy od wystąpienia pierwszych objawów.
- Zajęte są małe i średnie naczynia OUN.

Birnbaum J & Hellman D. Arch. Neurol. 2009

Kraemer M & Berlit P. Journal of the Neurological Sciences 2021

Pierwotne zapalenie naczyń OUN - Primary angiitis of the CNS (PACNS)

- Zapalenie + zmiany martwicze ściany naczyń = zwężenie, zamknięcie światła naczyń
- Histologicznie 3 typy: ziarniniakowe zapalenie ściany naczyń (56%), martwicze (22%), limfocytarne (20%)

Podtypy PACNS:

- zapalenie małych naczyń (the small-vessel variant)
- zapalenie większych naczyń (the medium-sized vessel variant)

Pierwotne zapalenie naczyń OUN - obraz kliniczny

- Objawy kliniczne - **nieswoiste i zróżnicowane**
- Możliwy ostry początek, ale zazwyczaj przebieg jest przewlekły i postępujący
- Najczęściej: **bóle głowy (63%), zaburzenia poznawcze i ogniskowe objawy neurologiczne**
- Objawy ogólnoustrojowe, powszechne w układowych zapaleniach naczyń, takie jak gorączka, osłabienie, bóle mięśniowe, spadek masy ciała czy wysypka – raczej nie występują
- Pierwszym objawem klinicznym może być epizod przemijających zaburzeń krążenia mózgowego (TIA) lub udar mózgu, często nawracający
- Napady padaczkowe
- **Zajęcie rdzenia kręgowego** (może współistnieć z PACNS w ok. 5% przypadków, a jeszcze rzadziej jest izolowane): bóle kończyn, osłabienie siły mięśniowej, zaburzenia chodu, czucia i dysfunkcja zwieraczy

Birnbaum J & Hellman D. Arch. Neurol. 2009

Kraemer M & Berlit P. Journal of the Neurological Sciences 2021

Pierwotne zapalenie naczyń OUN - diagnostyka laboratoryjna

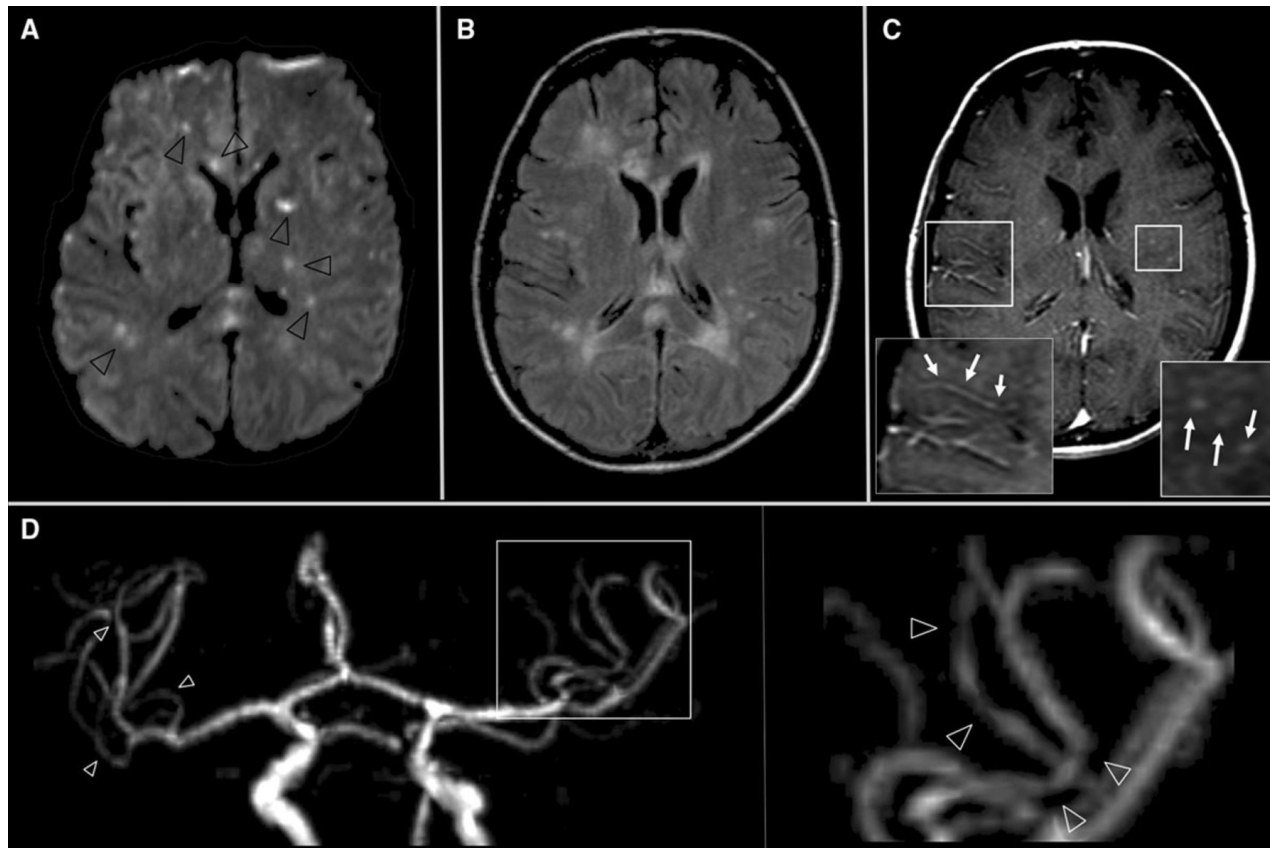
- U większości chorych (**90%**) - nieprawidłowości w badaniu CSF: najczęściej **pleocytoza i podwyższone stężenia białka**
- Mogą być obecne **prążki oligoklonalne**
- Obserwuje się istotny **wzrost interleukiny 17** w CSF (badanie cytometrii przepływownej)
- Badania serologiczne oraz posiewy CSF służą do wykluczenia podłoża infekcyjnego

Pierwotne zapalenie naczyń OUN - diagnostyka obrazowa

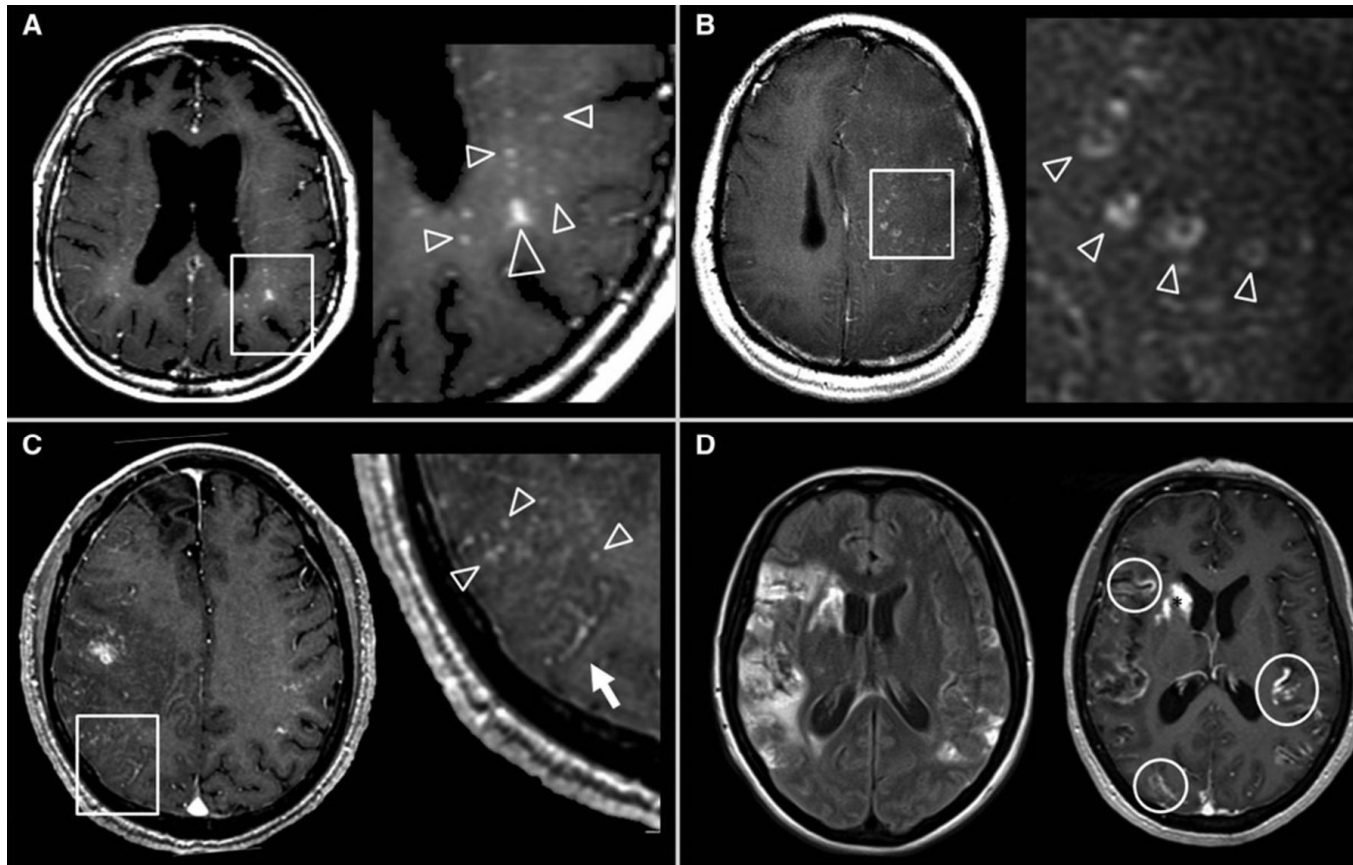
MR: obraz niespecyficzny!

- Zmiany w obrazie MR - 90% przypadków; **angiografia MR – prawidłowa w 47-49%**
- T2 i FLAIR: rozsiane ogniska hiperintensywne w obszarze nadnamiotowym („spots and dots”), liczne korowe/podkorowe drobne udary;
- **Typowa lokalizacja: jądra podstawy, kora**
- Zajęcie opon
- **Wzmocnienie kontrastowe:** punktowe, linijne, wzdłuż zakrętów (gyriform)
- Wzmocnienie ściany naczyń (gładkie, koncentryczne, długoodcinkowe, dystalne części, liczne naczynia)
- Wzmocnienie kontrastowe opony miękkiej: 10-15 %
- DWI: restrykcja dyfuzji sugeruje ostrą zmianę niedokrwienną
- **SWI: ogniska niskosygnałowe**

Pierwotne zapalenie naczyń OUN - Primary angiitis of the CNS (PACNS)

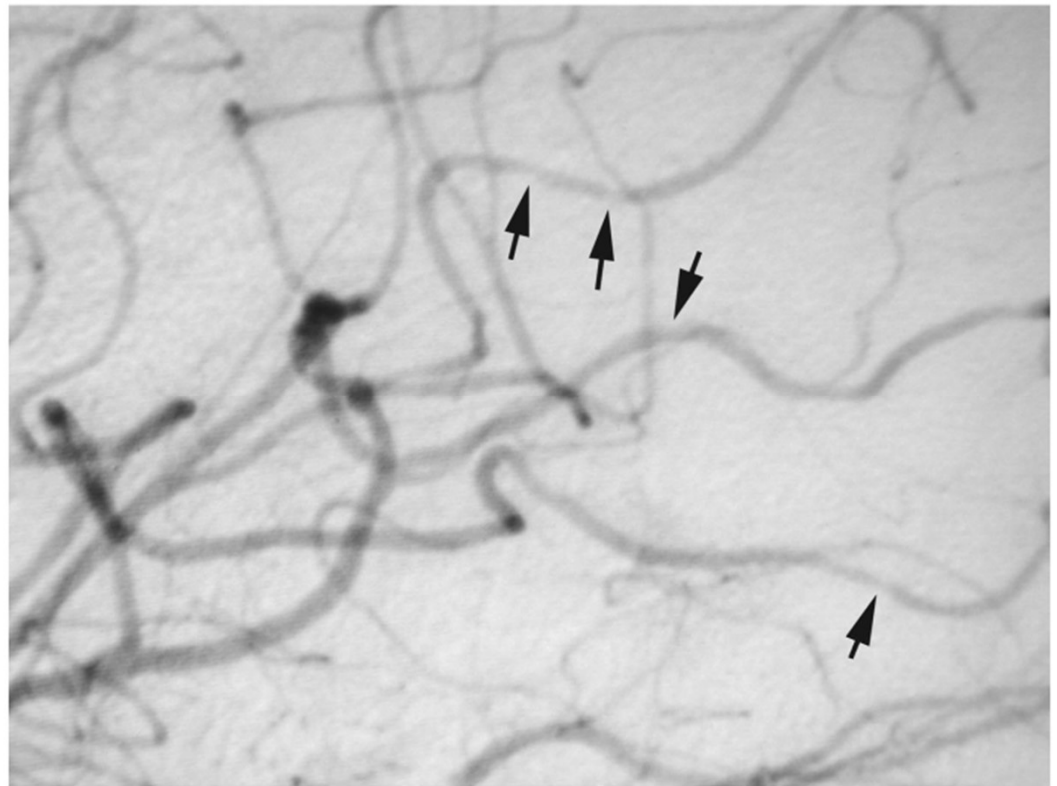


PACNS - typowe cechy wzmocnienia



PACNS – badania naczyniowe

- **DSA** – diagnostyczny „gold standard”
- **DSA** - czułość 40-90%, specyficzność <30%
- **Brak zmian w DSA u pacjentów z PACNS typu „small-vessel variant”!**
- Nieprawidłowa DSA – „medium-sized vessel variant”: zwykle obustronne zwężenie lub zamknięcie naczyń, jako następstwo procesu zapalnego ściany naczyniowe
- DSA – istotne w diagnostyce różnicowej, np. rozpoznanie choroby Moya-moya
- Follow-up: angio-MR (TOF) lub angio-TK



Kadkhodayan Y et al. Radiology 2004

Kraemer M & Berlit P. Journal of the Neurological Sciences 2021

PACNS – biopsja

- Biopsja miąższowa (kora oraz istota biała) i opon – „złoty standard”
- **Fałszywie-negatywne wyniki – 25% przypadków!**
- Czułość 53-63%
- **the small-vessel variant:** pozytywny wynik biopsji, udary rzadsze, częściej wzmocnienie kontrastowe zmian oraz opon, zwykle brak zmian w badaniu angio-MR, brak wzmocnienia ściany naczyń
- **the medium-sized vessel variant:** często ujemny wynik biopsji, liczne obszary udarów, patologie naczyniowe w angio-MR, wzmocnienie ściany naczyń

PACNS – kryteria diagnostyczne

Według **Calabrese and Mallek (1988)**:

- 1. brak uzasadnienia dla objawów neurologicznych, pomimo wykonanych badań diagnostycznych (punkcja lędźwiowa i badania neuroobrazowe)
- 2. obraz angiografii wskazujący na zapalenie naczyń lub histopatologiczne potwierdzenie zapalenia naczyń w OUN
- 3. brak potwierdzenia układowego (wtórnego) zapalenia naczyń lub innego schorzenia, na które wskazuje obraz angiografii

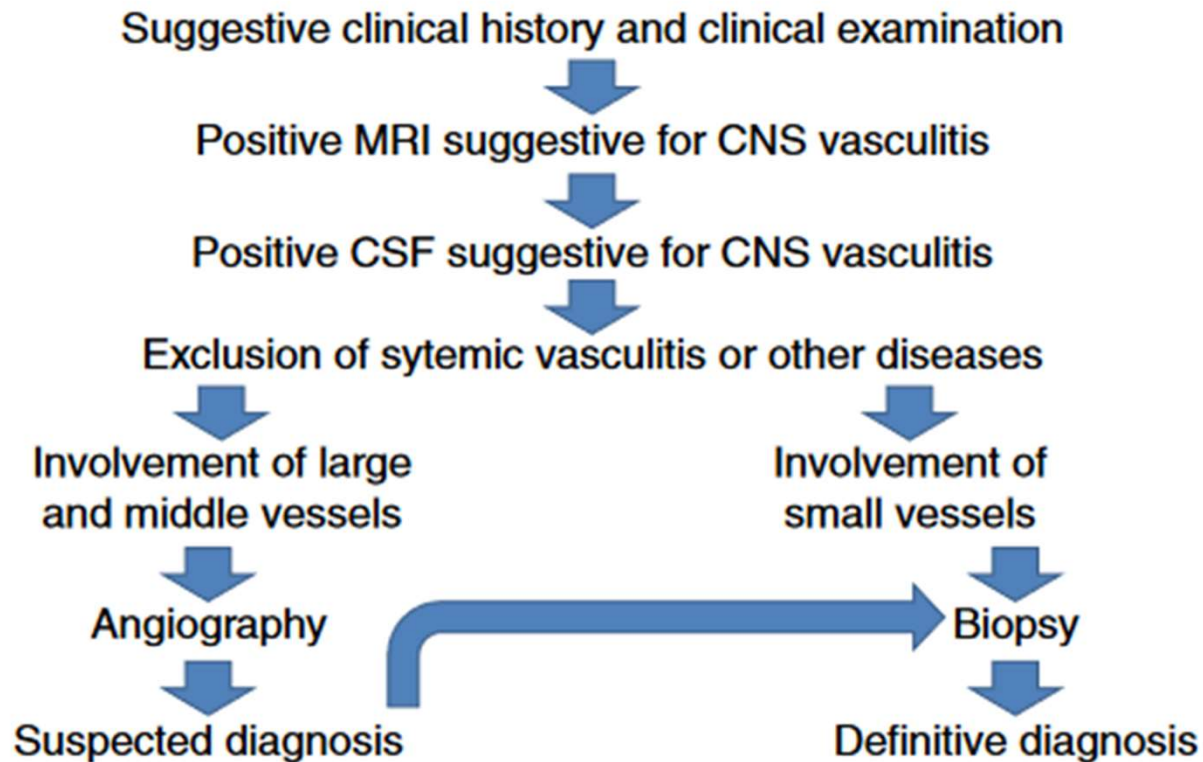
Zmodyfikowane przez **Birnbaum & Hellmann (2009)**:

- 1. **pewne rozpoznanie PACNS** - potwierdzone na podstawie biopsji
- 2. **prawdopodobne rozpoznanie PACNS** - brak pozytywnego wyniku biopsji, ALE wysoce sugestywny obraz angio-MR oraz wynik badania CSF zgodnym z PACNS

Birnbaum J & Hellman D. Arch. Neurol. 2009

Kraemer M & Berlit P. Journal of the Neurological Sciences 2021

Algorytm kliniczno-radiologiczny



PACNS - leczenie

- i.v. oraz p.o. kortykosteroidy (1mg/kg przez 9 m-cy)
- Terapia immunosupresyjna: cyclofosfamid i rituximab (zalecane przez 12 m-cy)
- Po uzyskaniu remisji kontynuacja leczenia: metotreksat, azatiopryna
- Czynniki ryzyka nawrotów: płeć męska
- Z reguły dobry efekt leczenia u 80% pacjentów po 2 latach

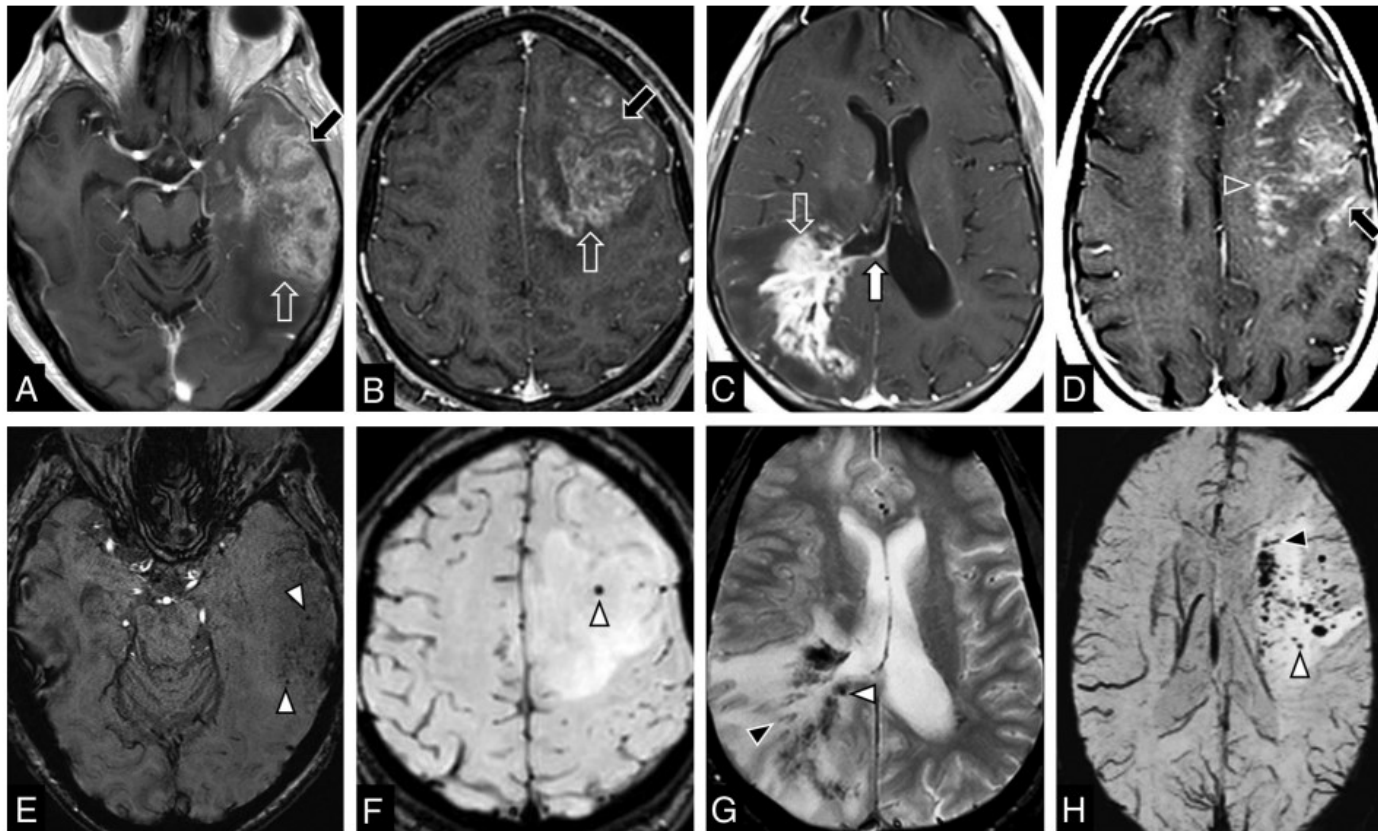
Tumefactive Primary CNS vasculitis

- Pierwsza prezentacja w MR – **zmiana guzopodobna**, często interpretowana jako nowotworowa lub tumefactive SM
- Zmiana pojedyncza (80%) lub wieloogniskowa (20%)
- Najczęściej zapalenie limfocytarne

Obraz MR:

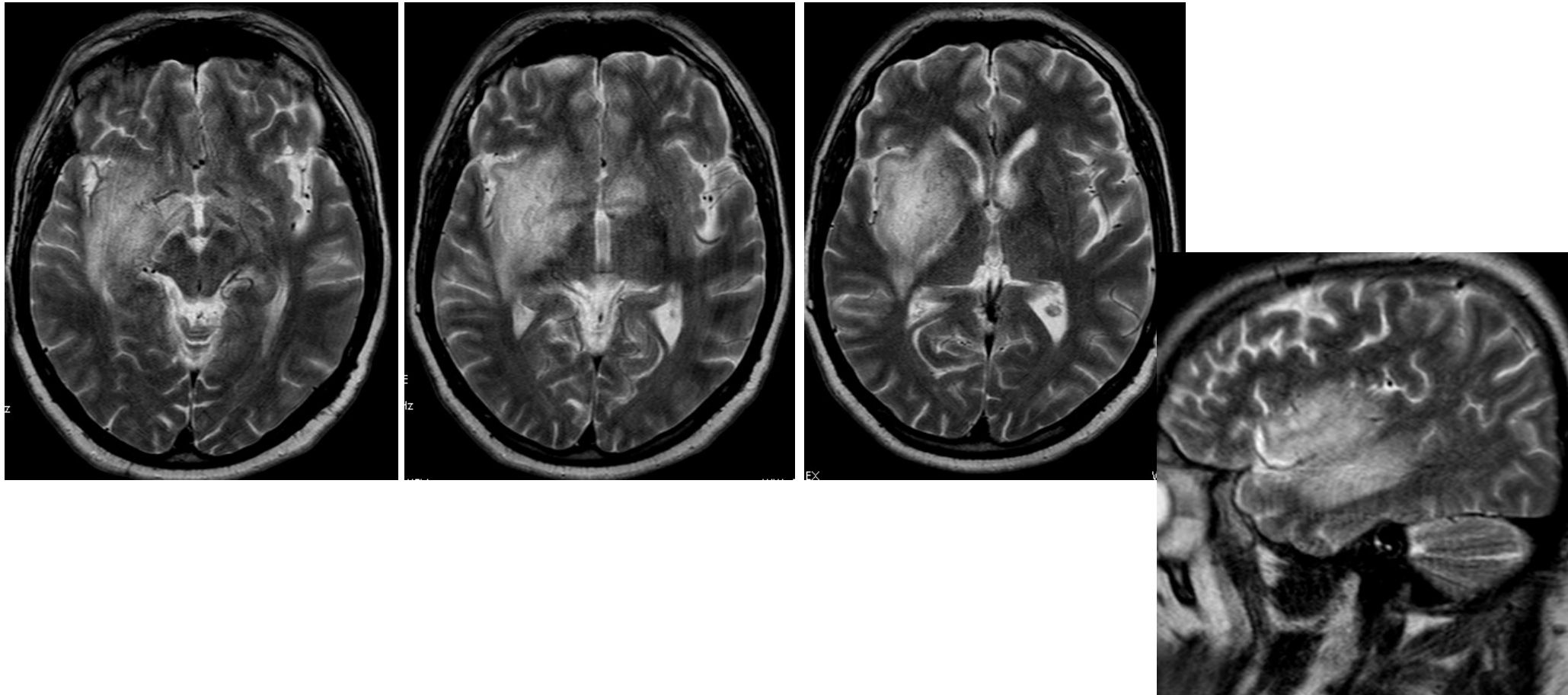
- T1 hypo
- T2 hiper lub pośredni sygnał
- **Znacząca strefa obrzęku wazogenego 50%**
- **Mikrokrwawienia 80%**
- Brak restrykcji dyfuzji
- **Wzmocnienie kontrastowe 100%** (plamiste, marmurkowe, wzdłuż zakrętów kory)
- **angio-TK oraz angio-MR:** prawidłowe duże i średnie naczynia

Tumefactive Primary CNS vasculitis



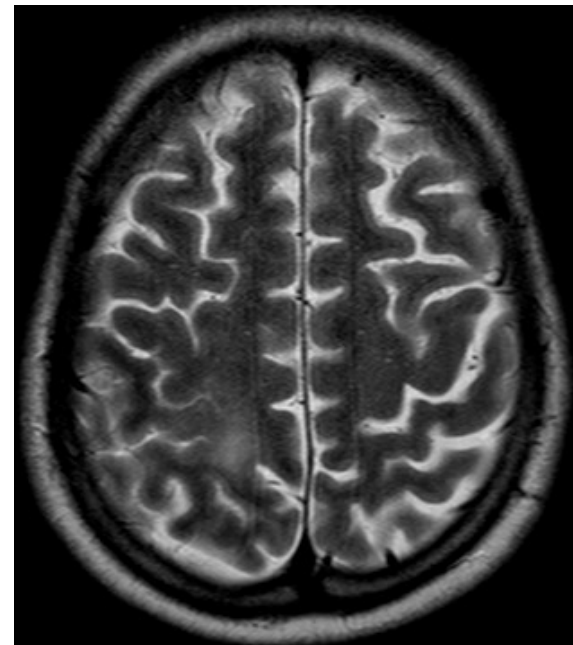
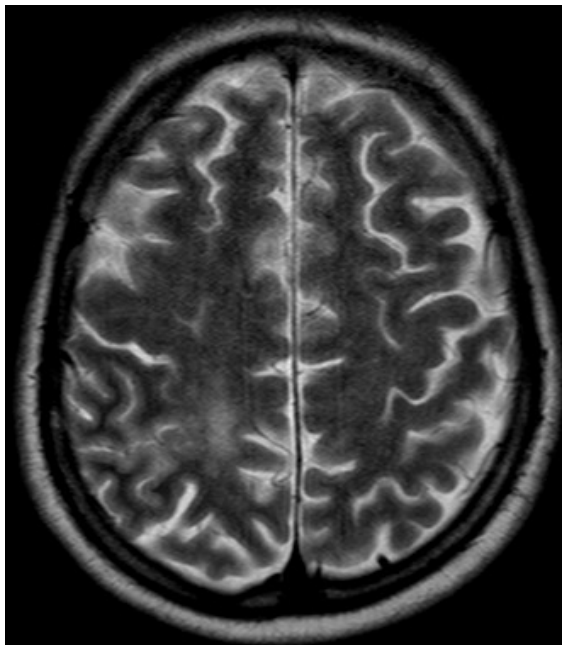
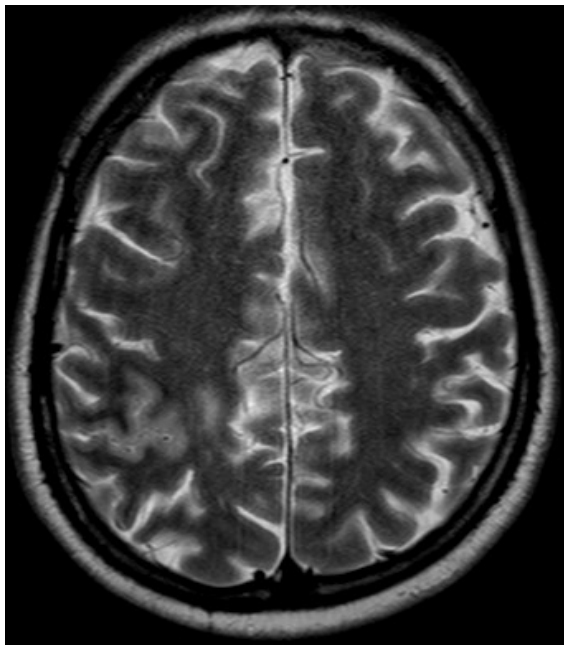
Tumefactive Primary CNS vasculitis

- Pacjent lat 60 z porażeniem lewostronnym

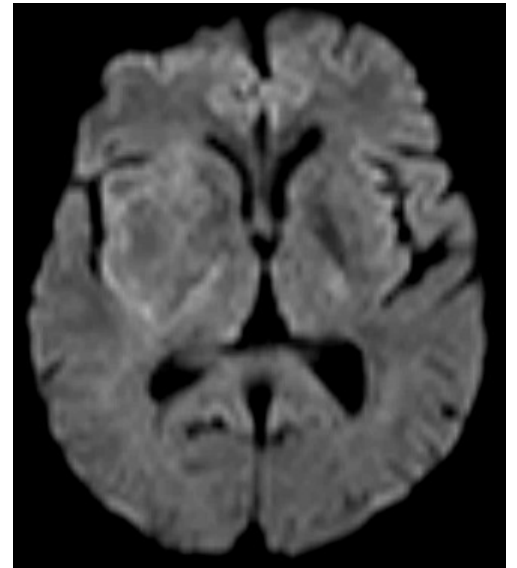
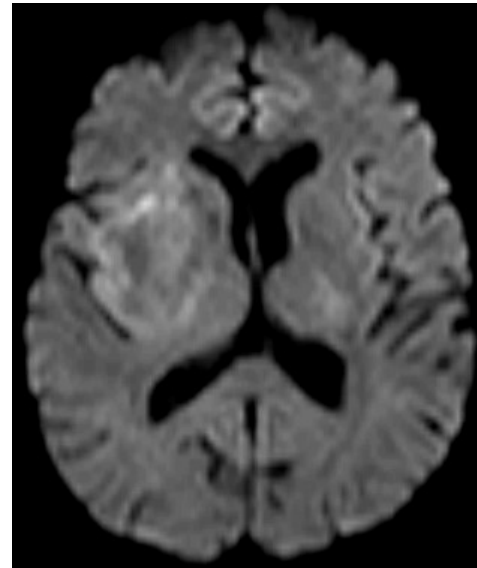
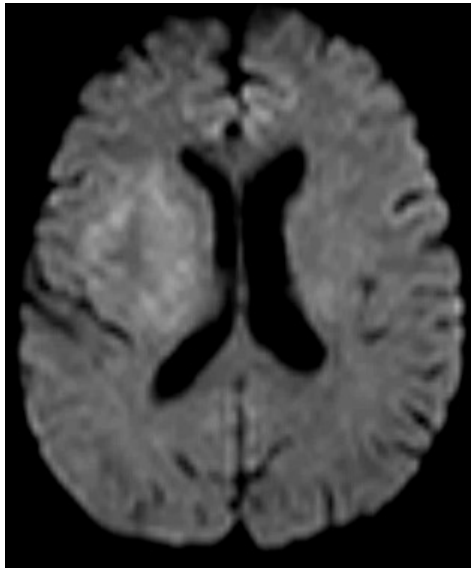
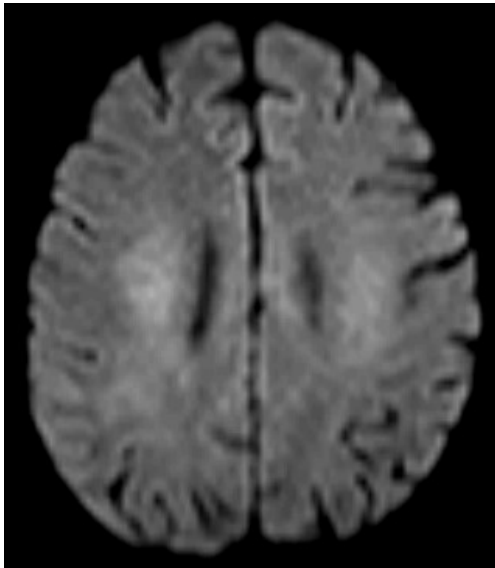


Tumefactive Primary CNS vasculitis

- Pacjent lat 60 z porażeniem lewostronnym

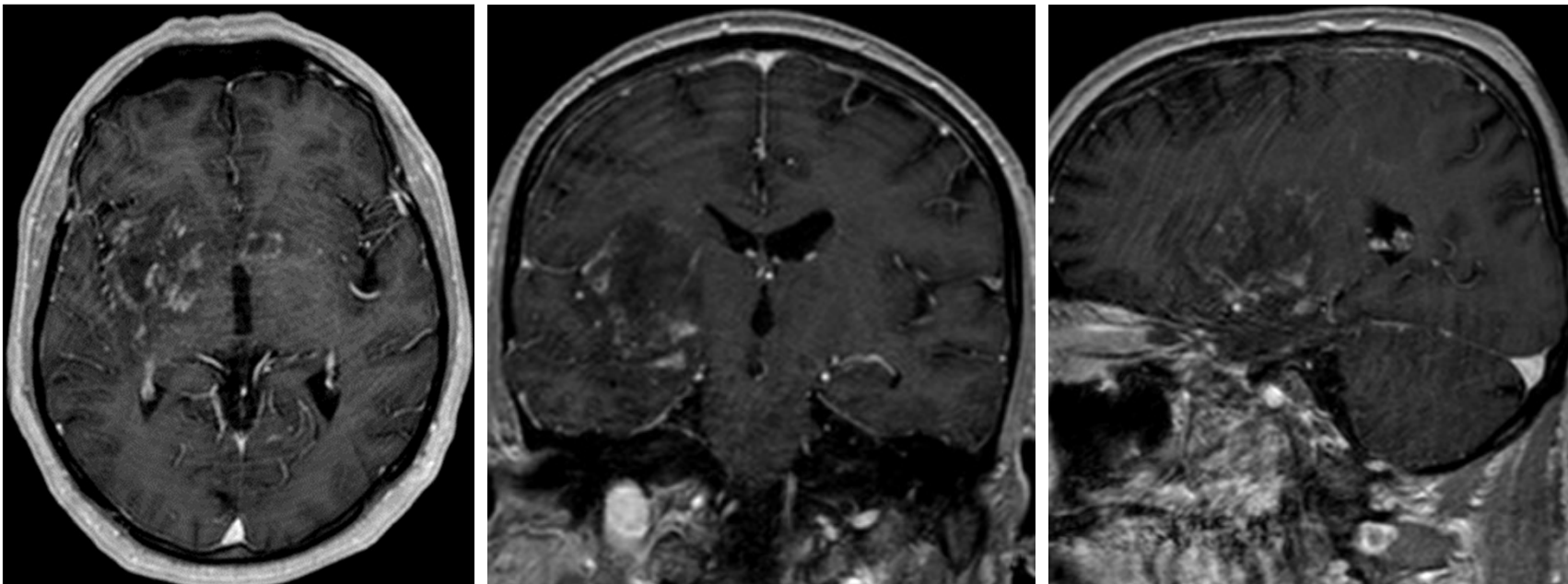


Tumefactive Primary CNS vasculitis



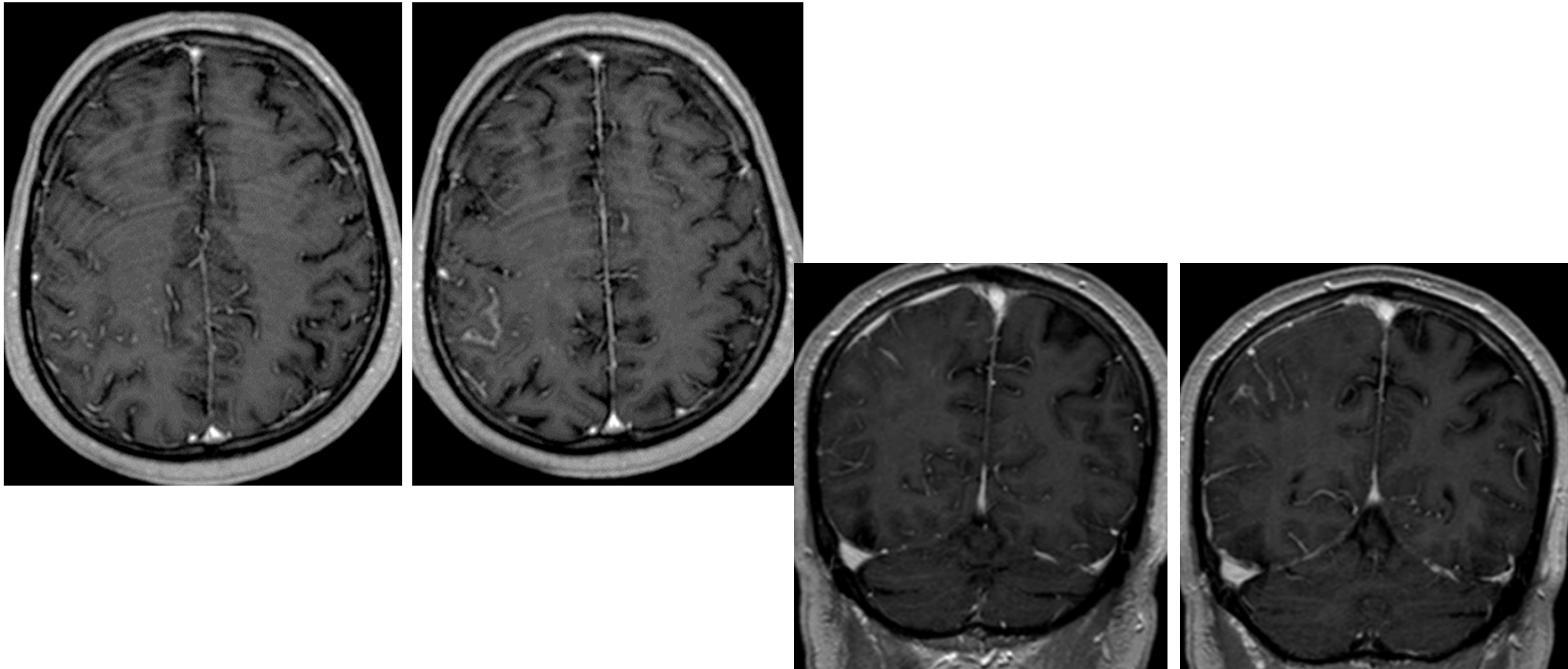
Tumefactive Primary CNS vasculitis

- Pacjent lat 60 z porażeniem lewostronnym

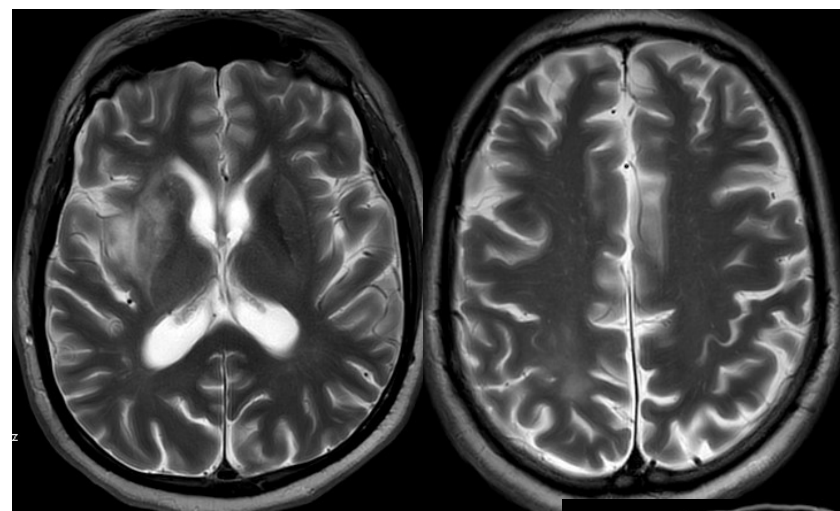


Tumefactive Primary CNS vasculitis

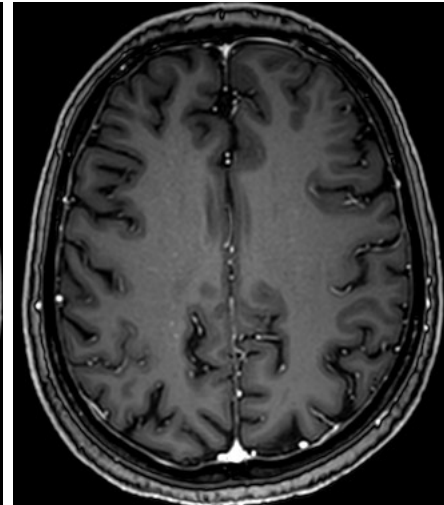
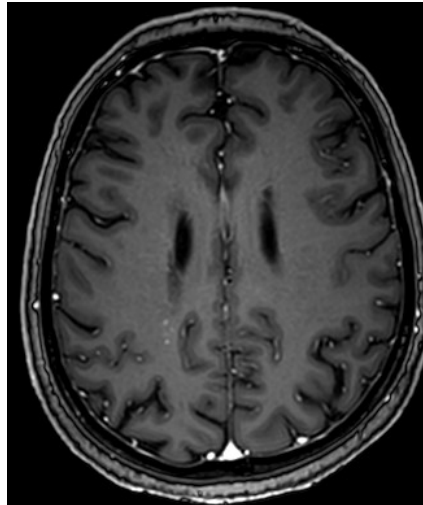
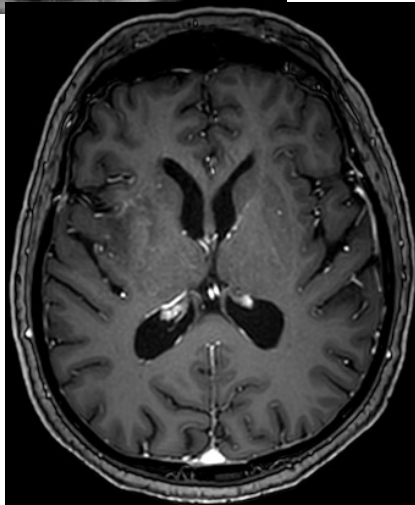
- Pacjent lat 60 z porażeniem lewostronnym



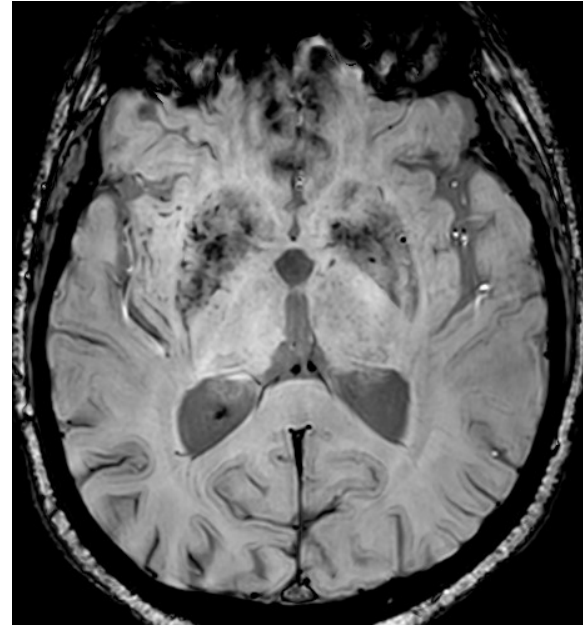
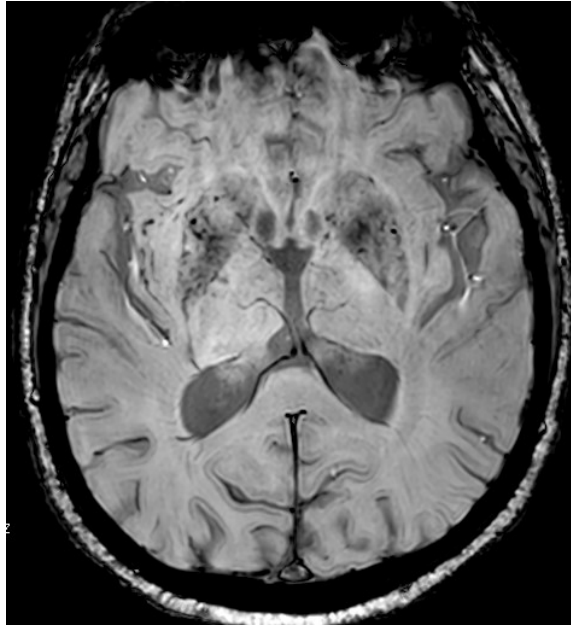
Tumefactive Primary CNS vasculitis



**Follow-up MRI
po 6 tygodniach
sterydoterapii,
przed planowaną
biopsją**



Tumefactive Primary CNS vasculitis



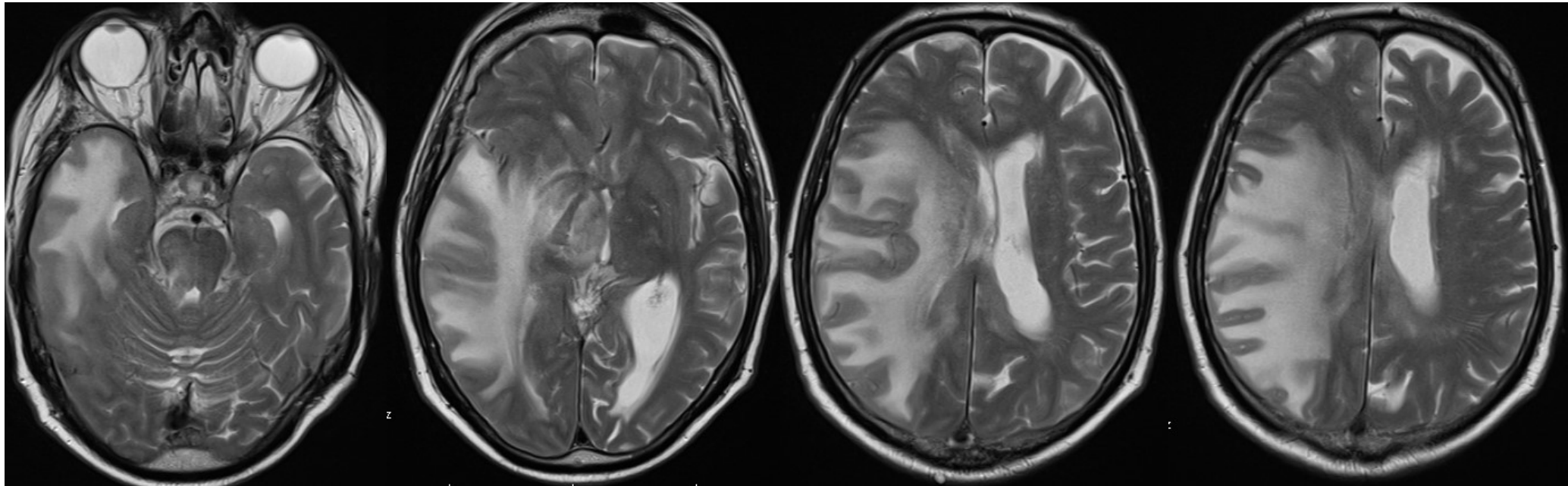
SWI

Kolejny przypadek
– „przypadki chodzą parami”

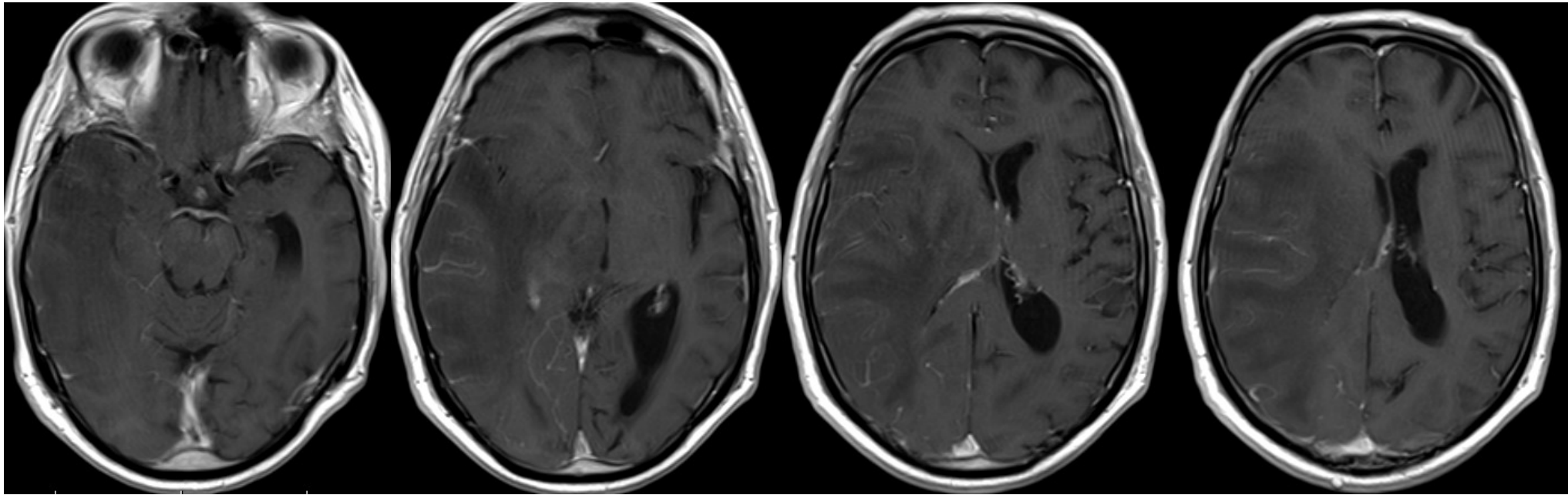
Przypadek 2

- 76-letni pacjent przyjęty na SOR z powodu zaburzeń świadomości z towarzyszącą gorączką od dnia poprzedniego, konsultowany neurologicznie, badanie CSF wykazało **pleocytozę i podwyższone stężenie białka** (test PCR w kier. 14 patogenów OUN - ujemny), wysunięto podejrzenie neuroinfekcji i skierowano do Odz. Chorób Zakaźnych.
- W 4 dobie pogorszenie stanu klinicznego (**ból głowy**, narastało spowolnienie, niedowład lewostronny).
- Wykonano badanie MR.

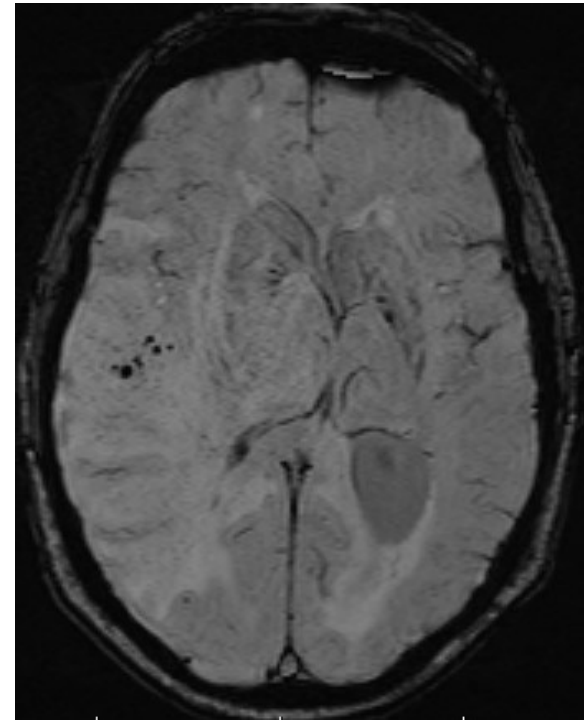
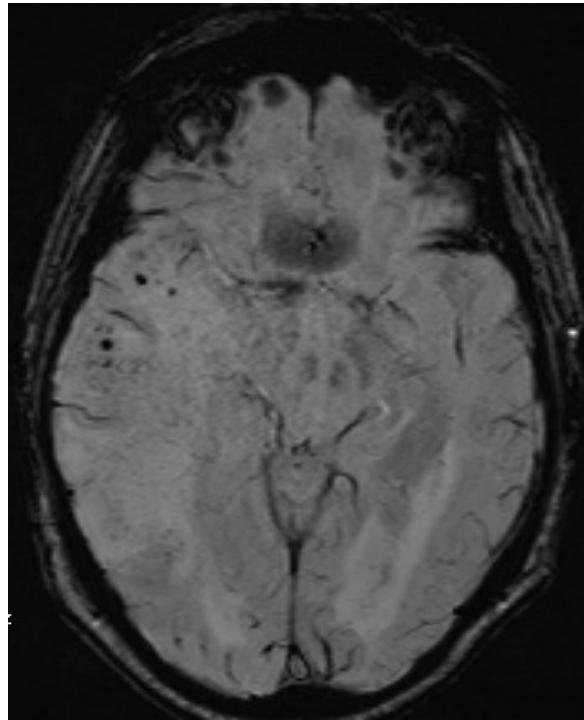
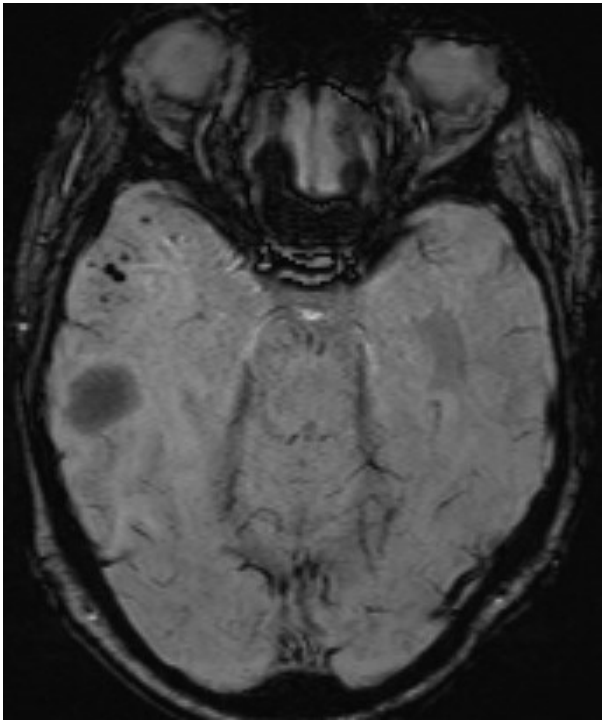
MR 11.03.2022



MR 11.03.2022



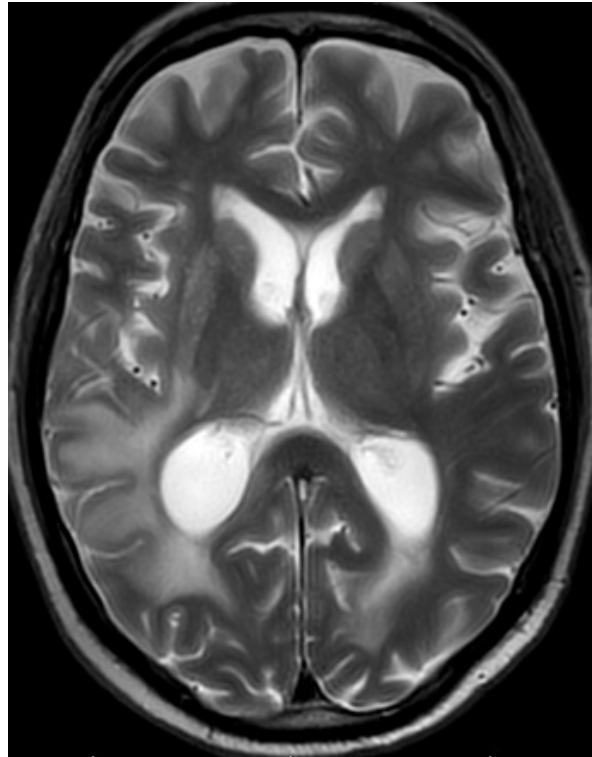
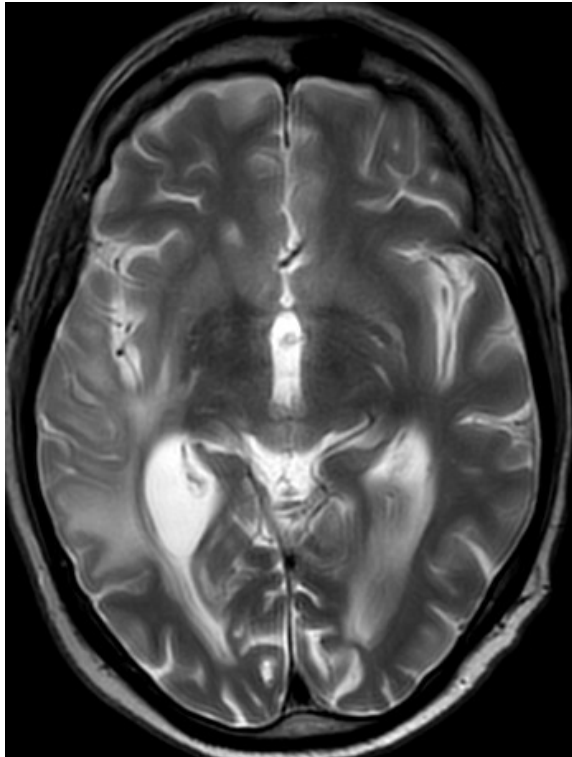
MR 11.03.2022



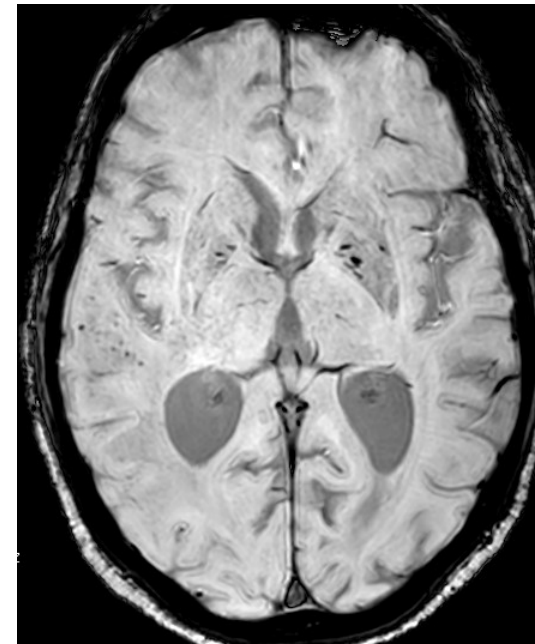
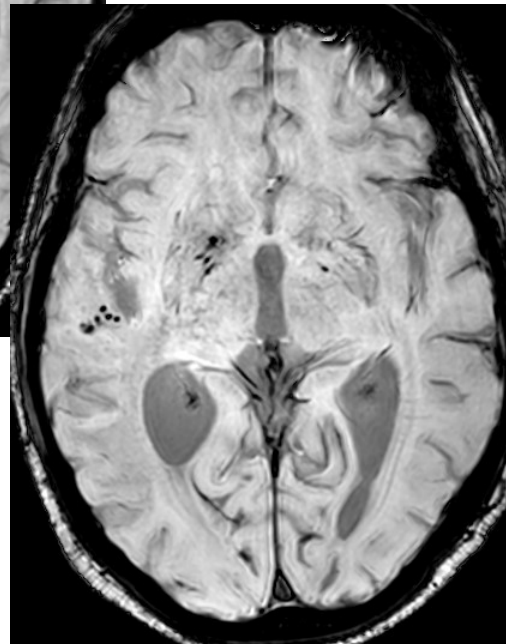
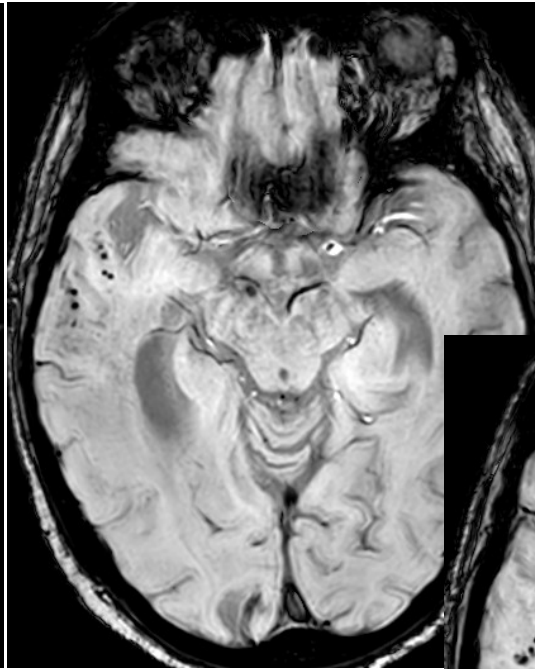
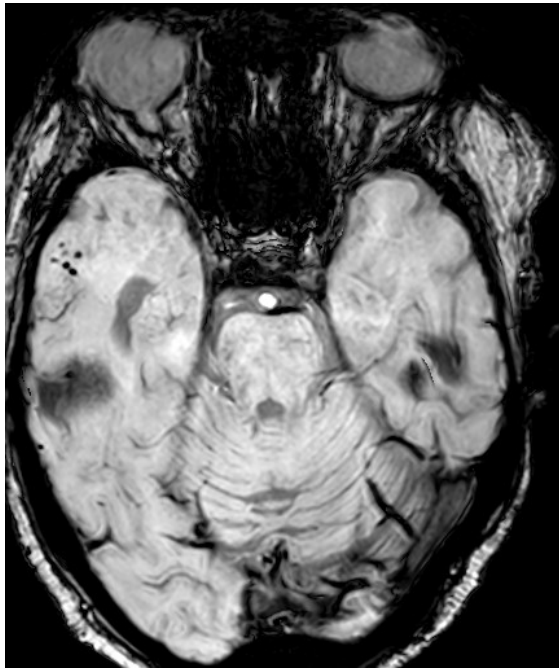
SWI

- Pacjent konsultowany w USK we Wrocławiu
- Wysłunięto podejrzenie t-PACNS
- Do leczenia włączono metyloprednizolon 1g przez 6 dni, uzyskano poprawę stanu pacjenta, a także w obrazach MR
- Kontynuowano leczenie GKS – Encorton 60mg/d
- Kontrolny CSF o prawidłowej pleocytozie, przy nieco podwyższonym białku
- Przekazany do Kl. Reumatologii celem dalszego leczenia i diagnostyki

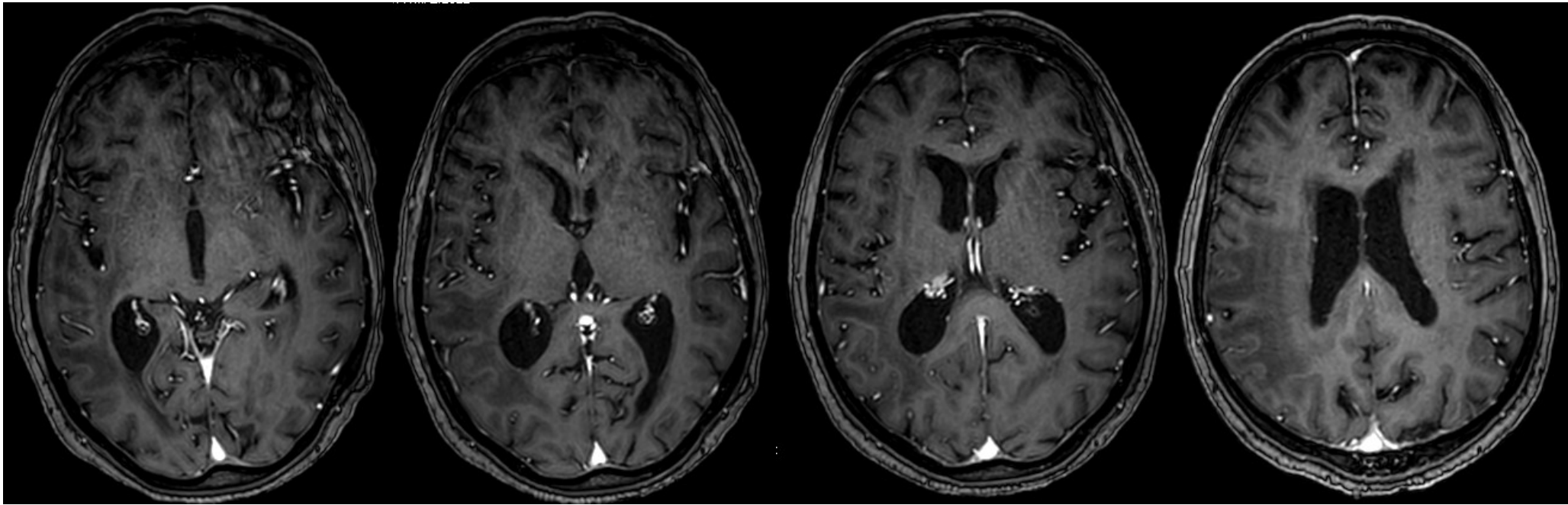
MR 20.04.2022



MR 20.04.2022

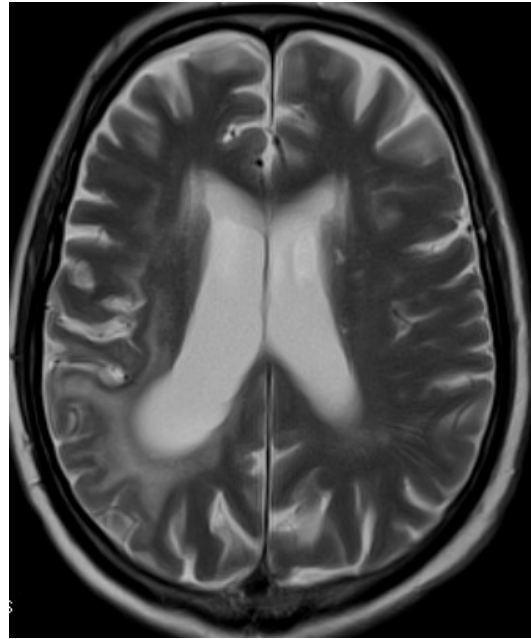
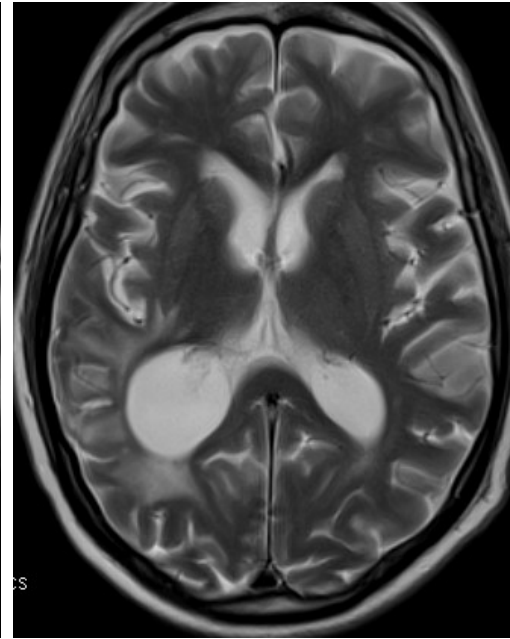
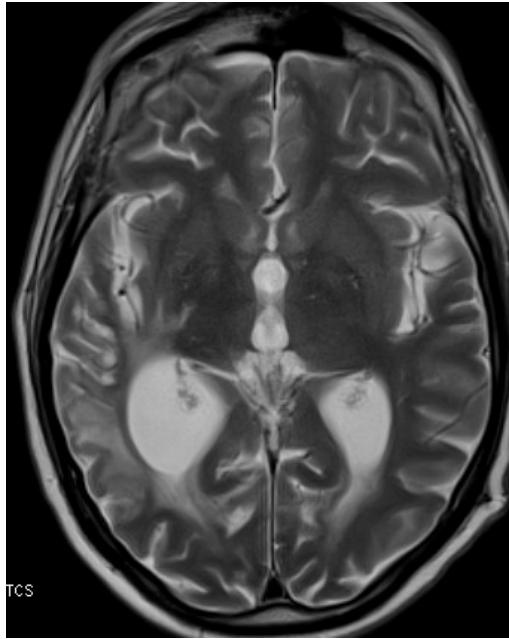
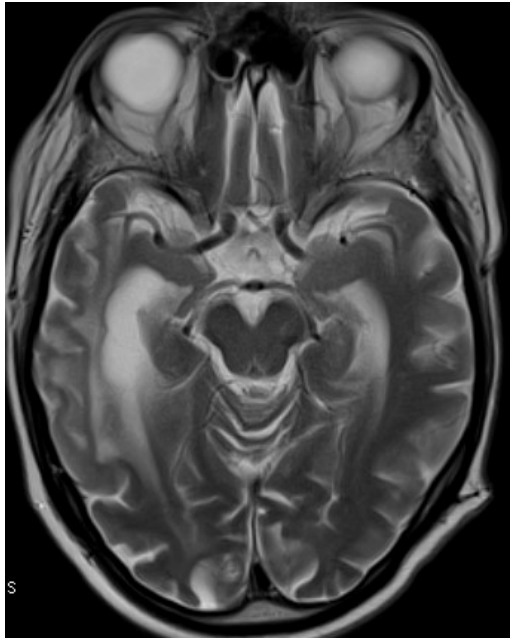


MR 20.04.2022

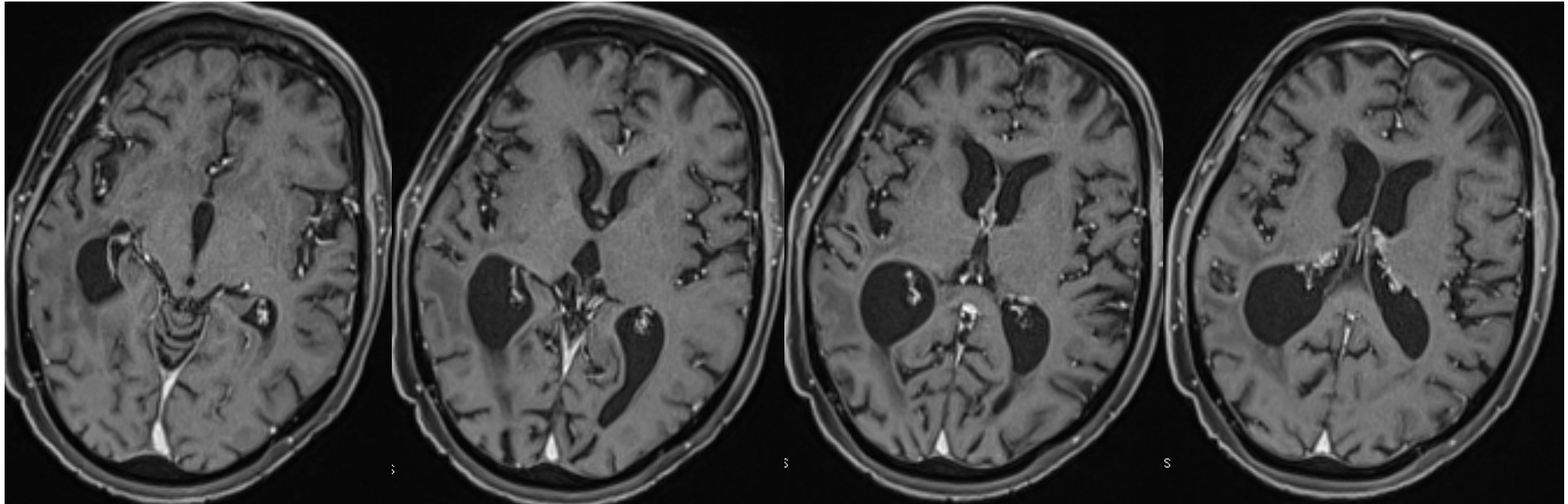


- Pacjent kilkakrotnie hospitalizowany w Kl. Reumatologii
- **Utrzymano rozpoznanie PACNS**
- Wykluczono infekcyjne przyczyny
- Nie stwierdzono współistnienia układowej choroby tkanki łącznej ani układowego zapalenia naczyń
- W leczeniu utrzymano Imuran 100mmg/d, zalecona stopniowe zmniejszanie dawki Encortonu

MR 19.07.2022



MR 19.07.2022



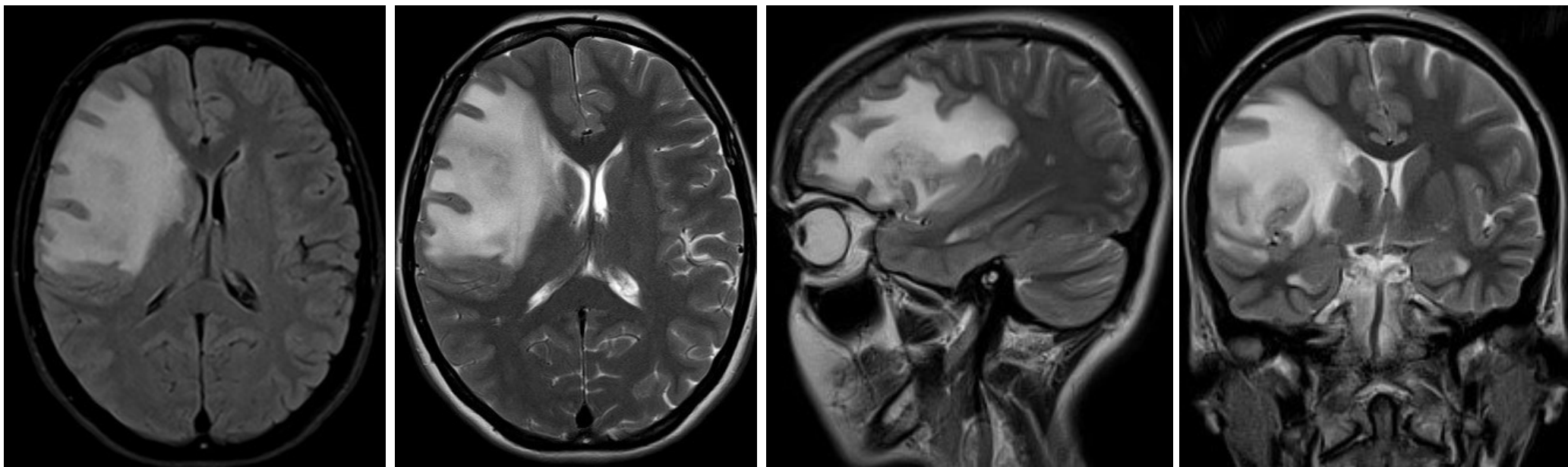
Prezentacja przypadku nr 3

- Kobieta lat 38
- utrzymujące się **bóle głowy**,
- okresowe zaburzenia widzenia i zawroty głowy
- podaje pojawiające się nudności i wymioty
- początek dolegliwości lokalizuje przed miesiącem
- ciążę neguje
- dostarczyła: badanie MR z przed roku bez zmian (09.05.19.) bez zmian oraz badanie MR wykonane w dniu 01.10.2020.

Dzięki uprzejmości: Dr Amira Bryll
Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Katedra radiologii CMUJ

Przypadek 3

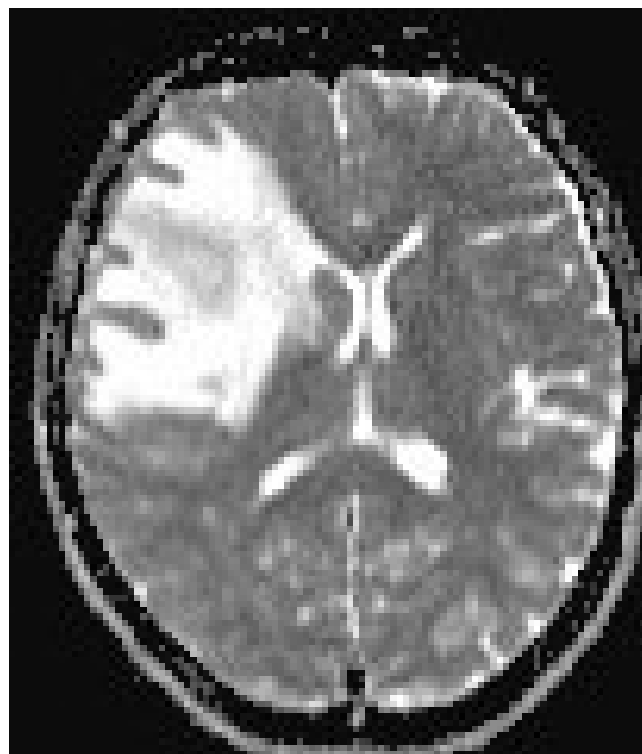
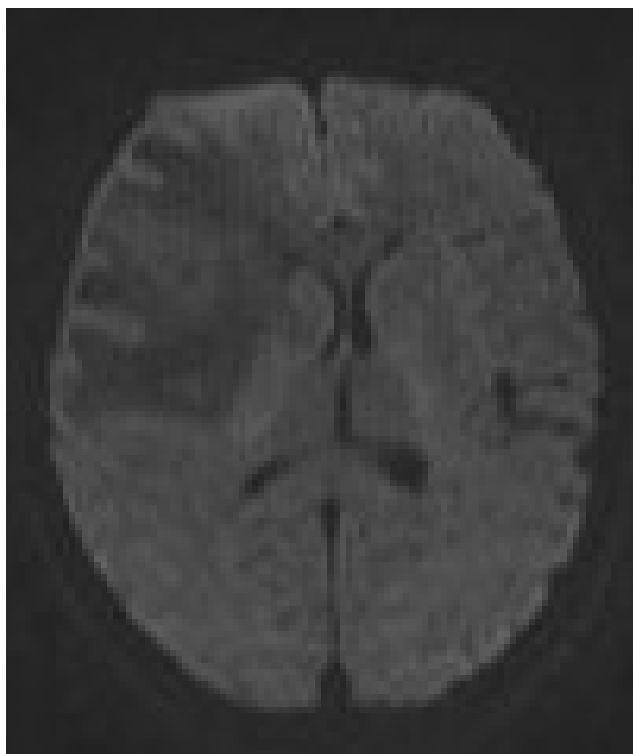
01.10.2020



Dzięki uprzejmości: Dr Amira Bryll
Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Katedra radiologii CMUJ

Przypadek 3

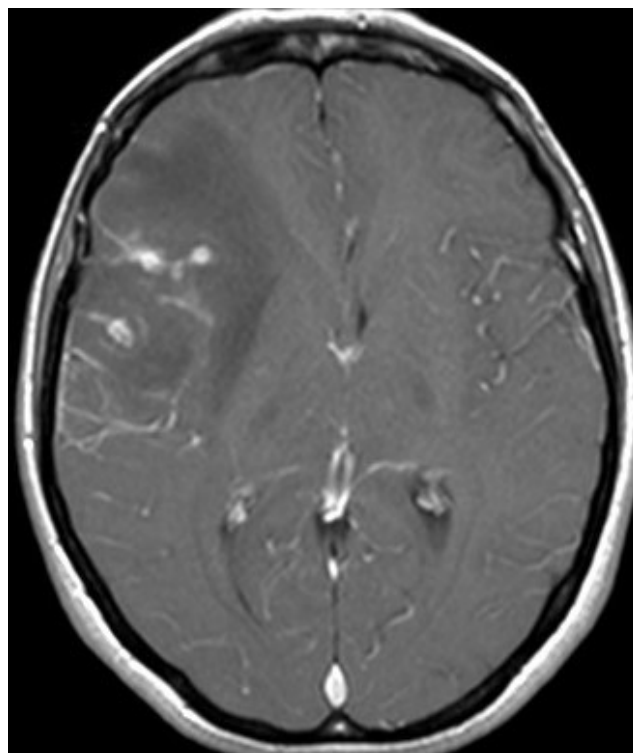
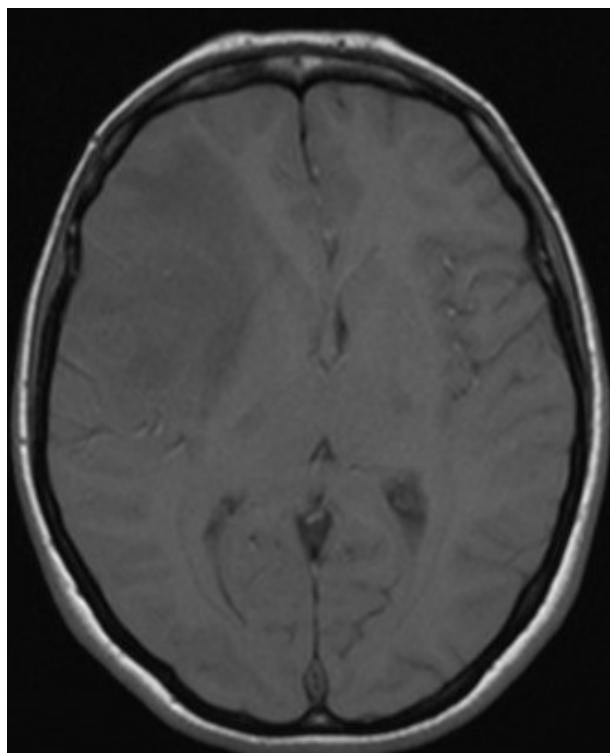
01.10.2020



Dzięki uprzejmości: Dr Amira Bryll
Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Katedra radiologii CMUJ

Przypadek 3

01.10.2020



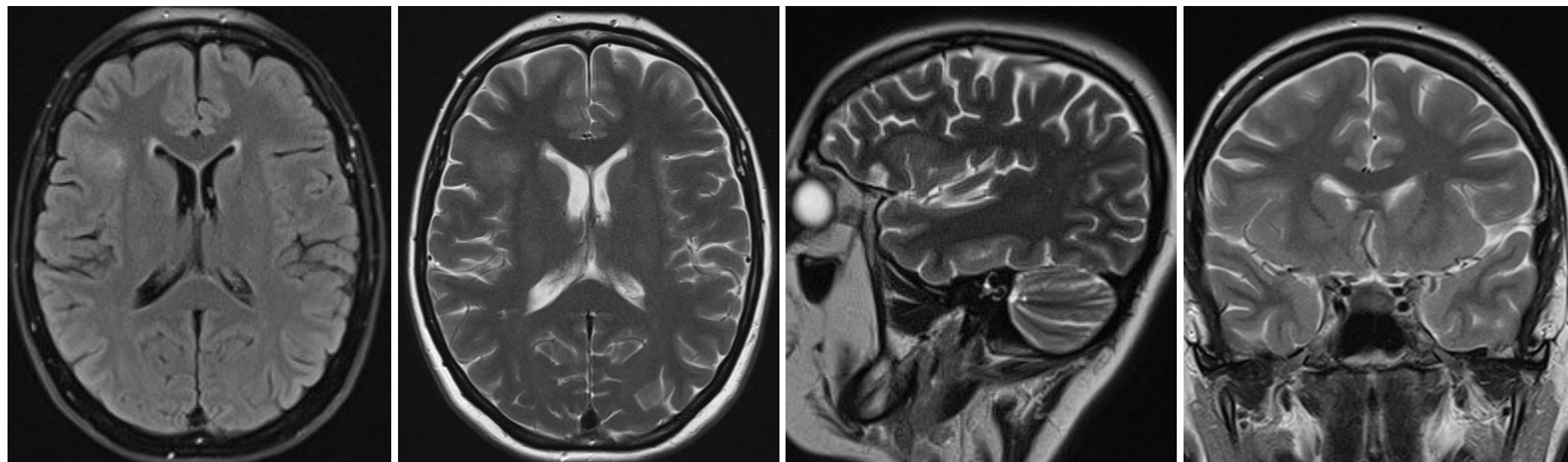
Dzięki uprzejmości: Dr Amira Bryll
Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Katedra radiologii CMUJ

Przypadek 3

- jednokrotny epizod zaburzeń mowy i opadnięcia lewego kącika ust, trwający kilkanaście minut
- włączone do leczenia sterydy Pabi-Dexamethason
- TYP4 - prążki oligoklonalne obecne w PMR i surowicy - rozdziały lustrzane (zapalenia ogólnoustrojowe z dyfuzją bierną IgG z krwi do PMR),

Przypadek 3

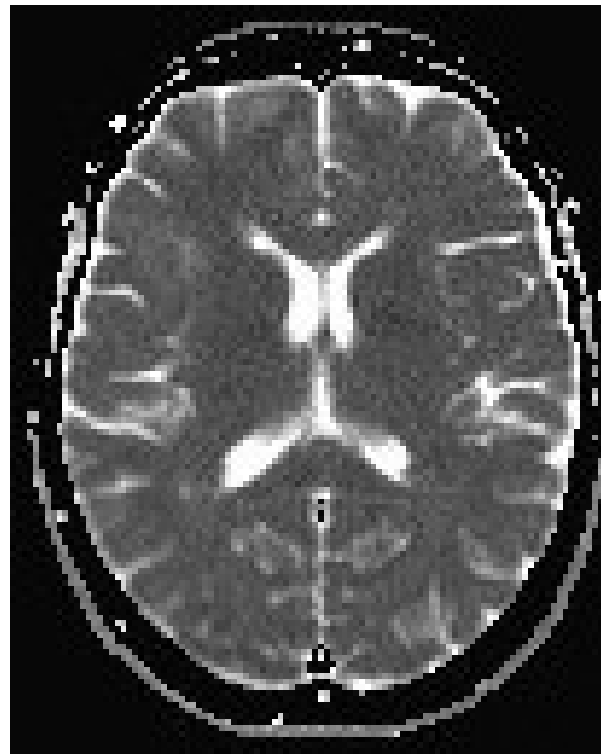
20.11.2020 – po około 2 miesiącach



Dzięki uprzejmości: Dr Amira Bryll
Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Katedra radiologii CMUJ

Przypadek 3

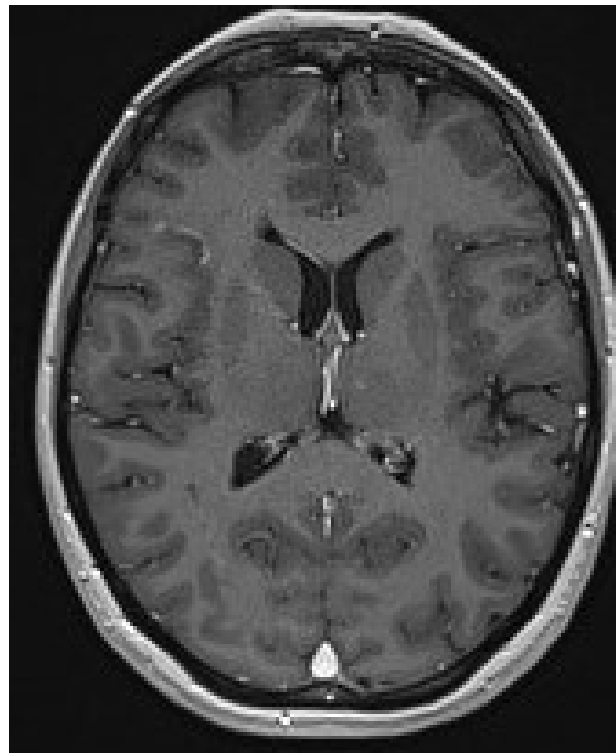
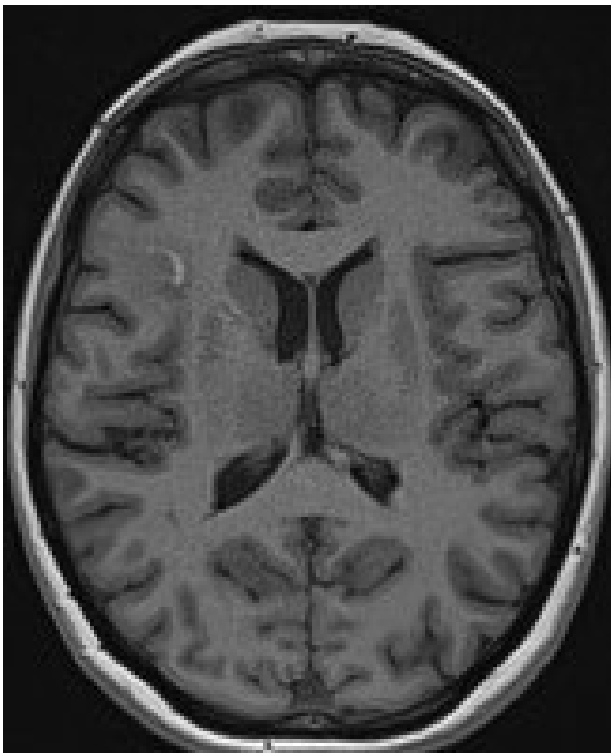
20.11.2020 – po około 2 miesiącach



Dzięki uprzejmości: Dr Amira Bryll
Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Katedra radiologii CMUJ

Przypadek 3

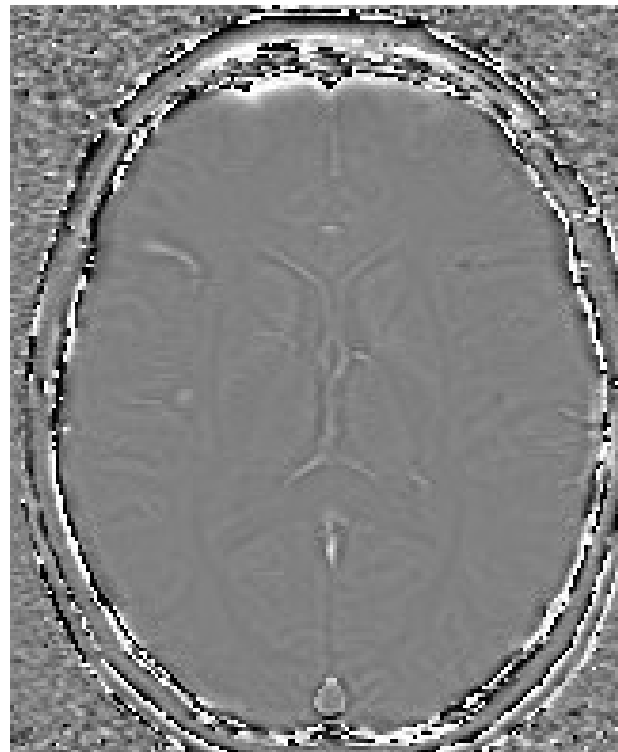
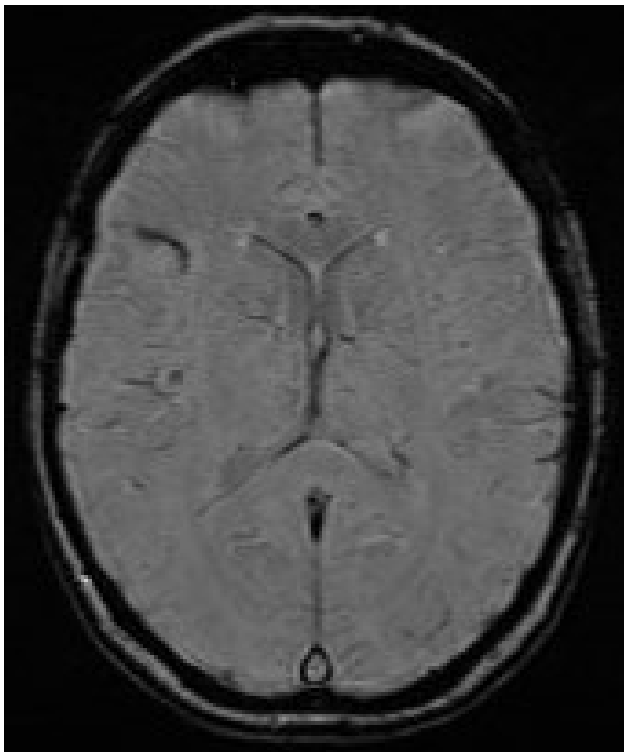
20.11.2020 – po około 2 miesiącach



Dzięki uprzejmości: Dr Amira Bryll
Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Katedra radiologii CMUJ

Przypadek 3

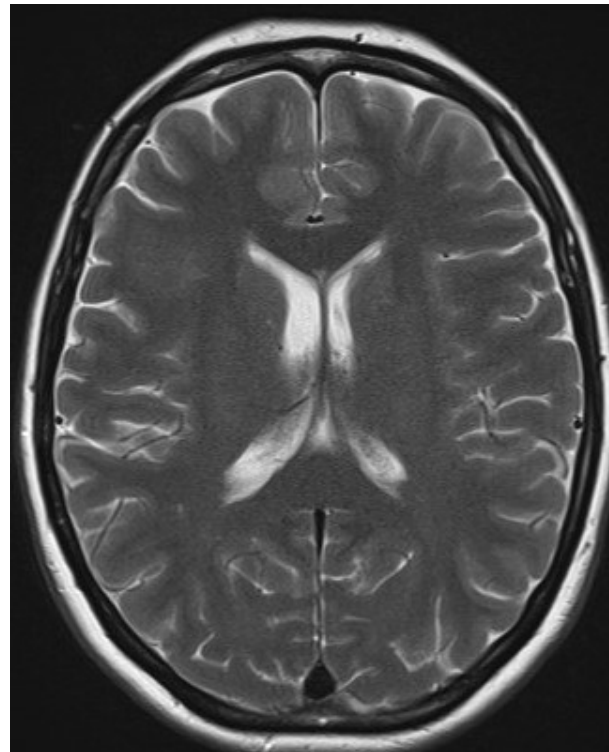
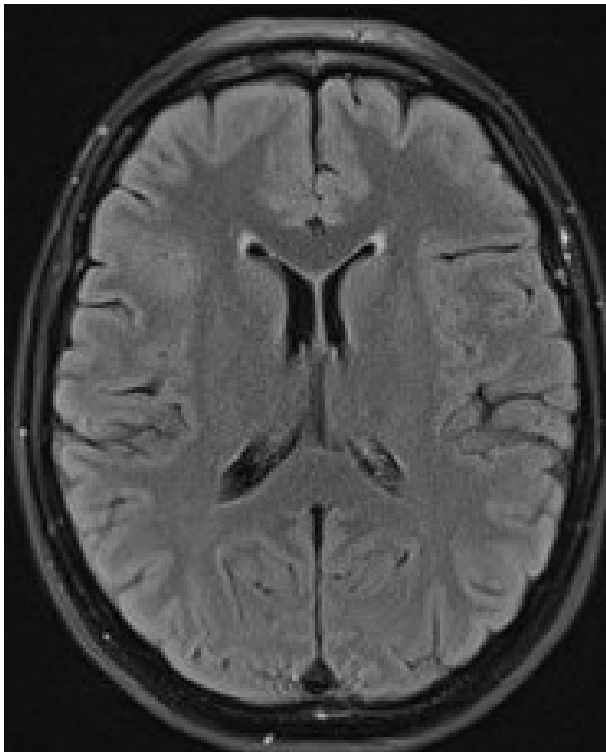
20.11.2020 – po około 2 miesiącach



Dzięki uprzejmości: Dr Amira Bryll
Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Katedra radiologii CMUJ

Przypadek 3

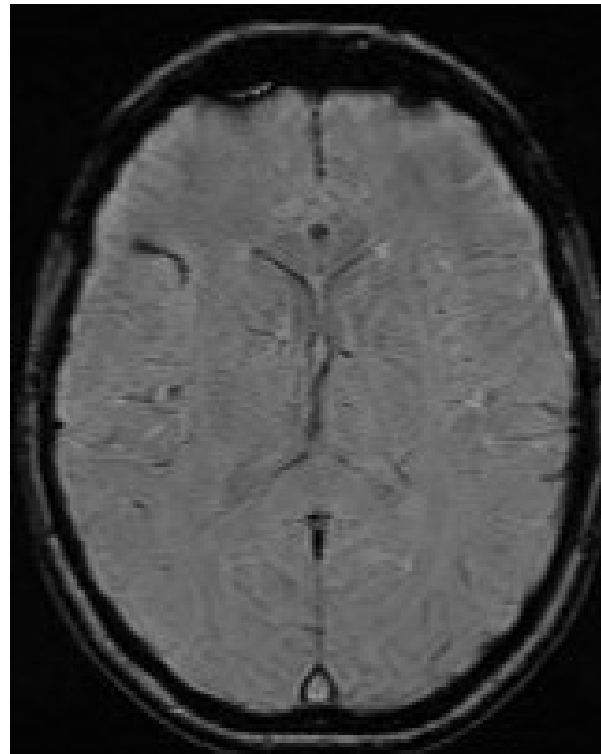
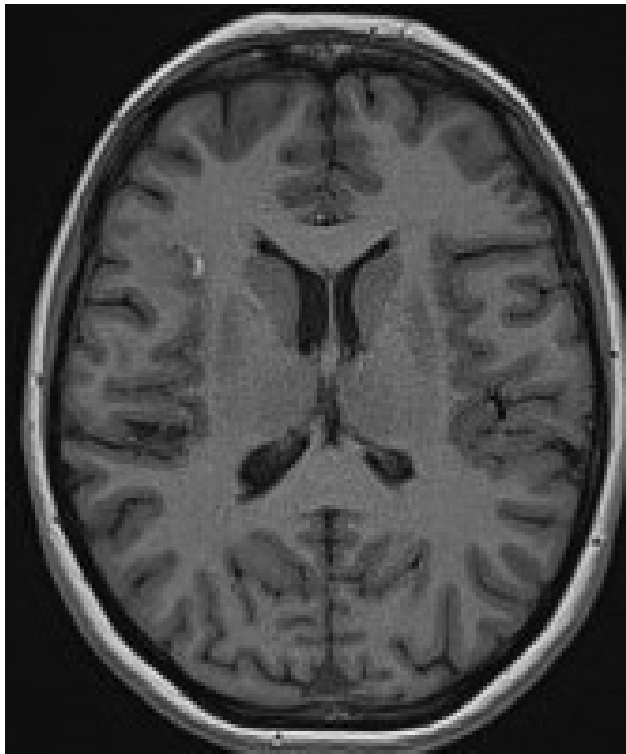
10.12.2020 – po 3 miesiącach



Dzięki uprzejmości: Dr Amira Bryll
Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Katedra radiologii CMUJ

Przypadek 3

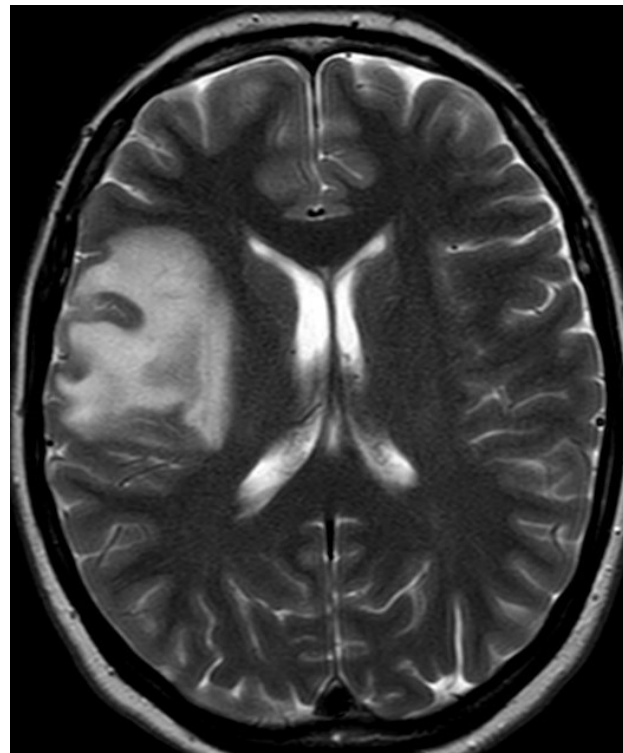
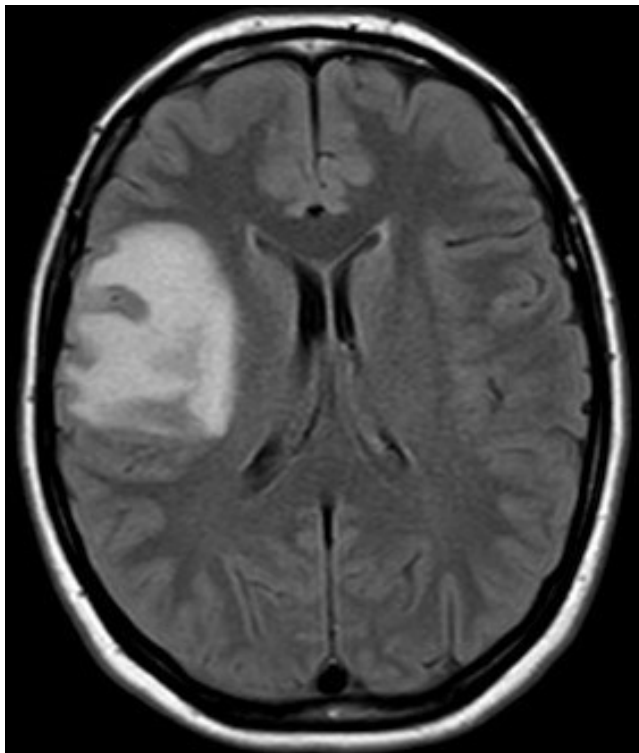
10.12.2020 – po 3 miesiącach



Dzięki uprzejmości: Dr Amira Bryll
Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Katedra radiologii CMUJ

Przypadek 3

19.01.2021. – po około 4 miesiącach



Dzięki uprzejmości: Dr Amira Bryll
Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Katedra radiologii CMUJ

Przypadek 3

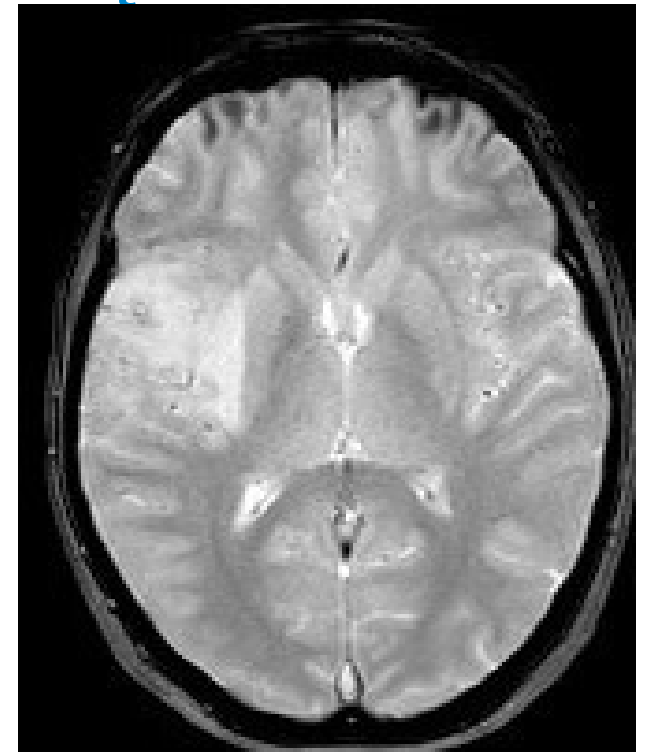
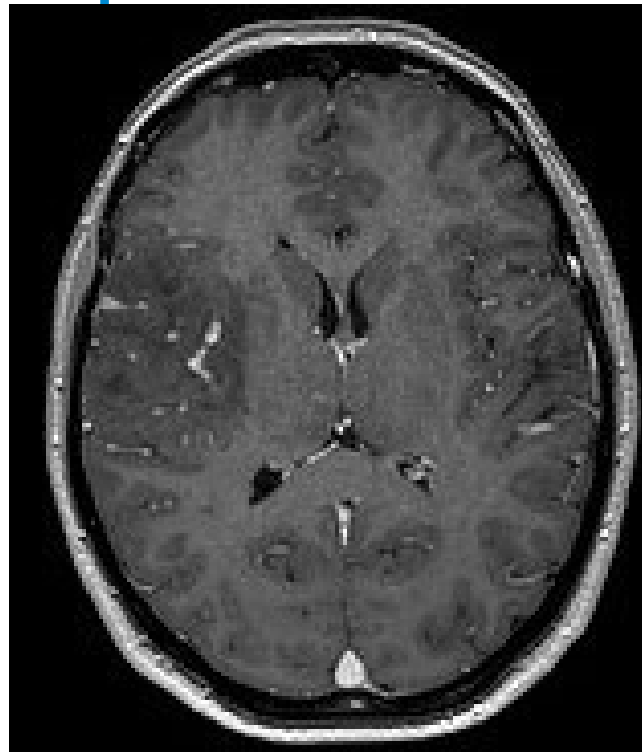
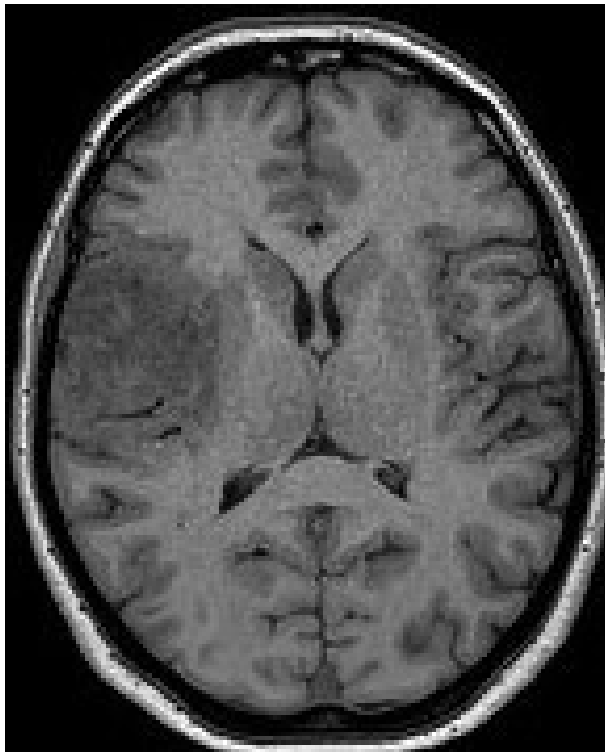
19.01.2021. – po około 4 miesiącach



Dzięki uprzejmości: Dr Amira Bryll
Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Katedra radiologii CMUJ

Przypadek 3

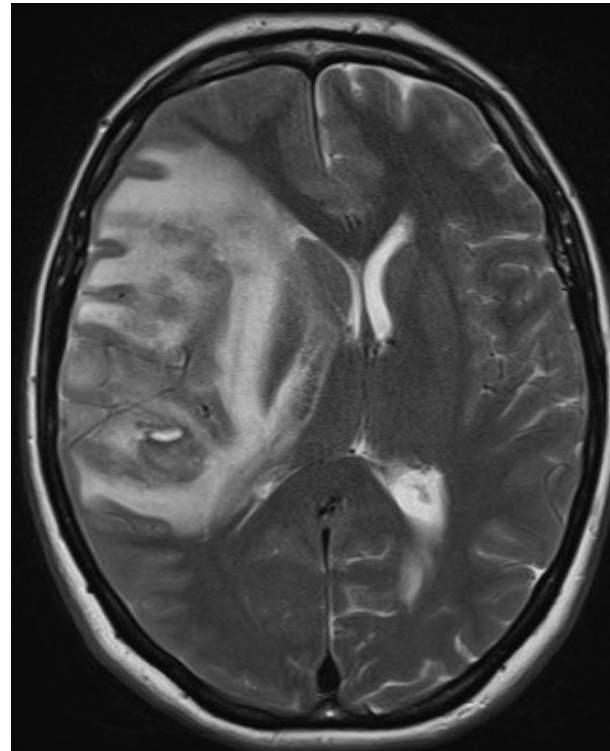
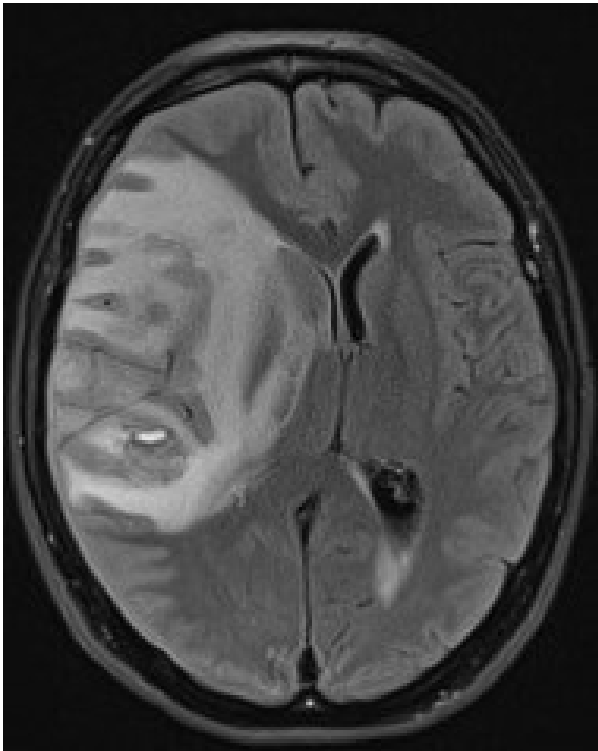
19.01.2021. – po około 4 miesiącach



Dzięki uprzejmości: Dr Amira Bryll
Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Katedra radiologii CMUJ

Przypadek 3

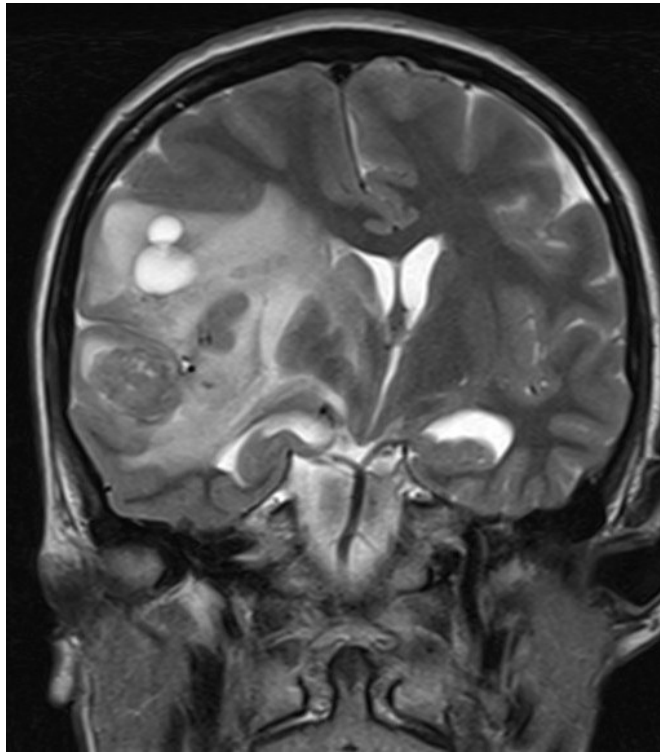
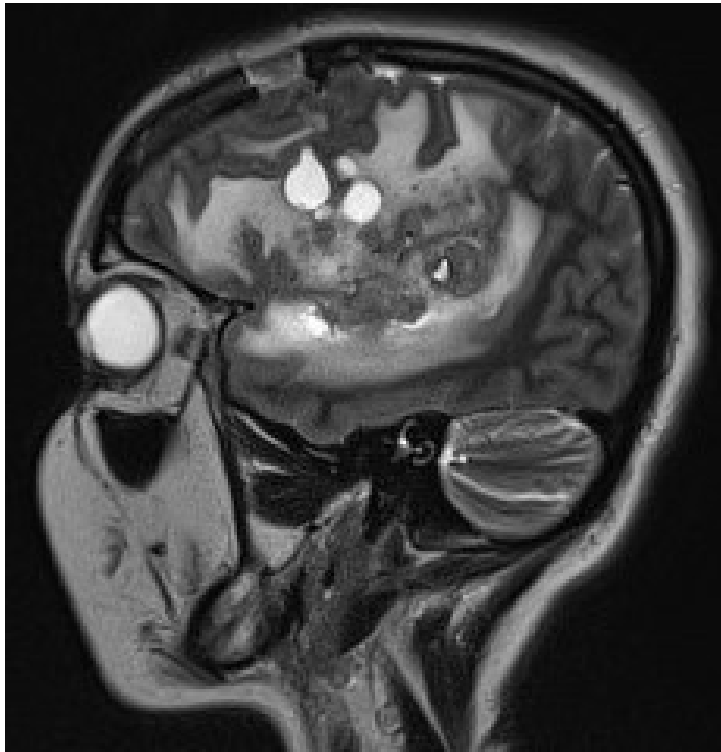
12.03.2021. – po około 5 miesiącach



Dzięki uprzejmości: Dr Amira Bryll
Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Katedra radiologii CMUJ

Przypadek 3

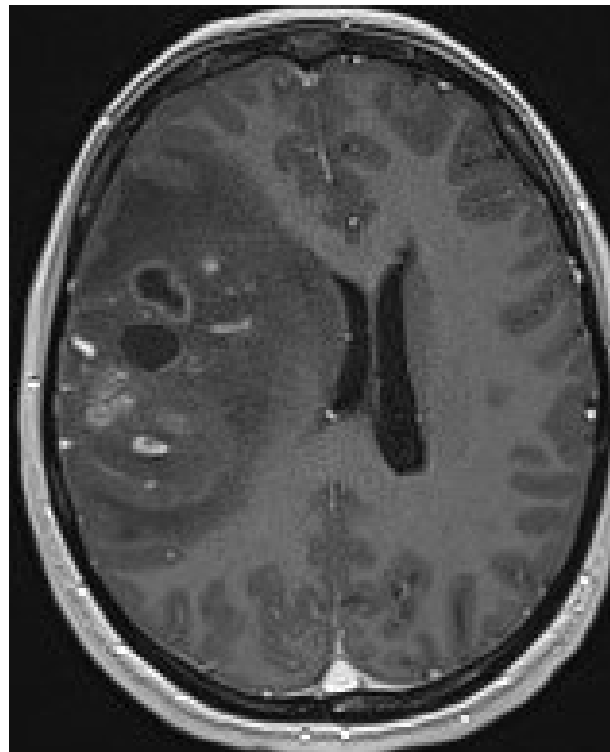
12.03.2021. – po około 5 miesiącach



Dzięki uprzejmości: Dr Amira Bryll
Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Katedra radiologii CMUJ

Przypadek 3

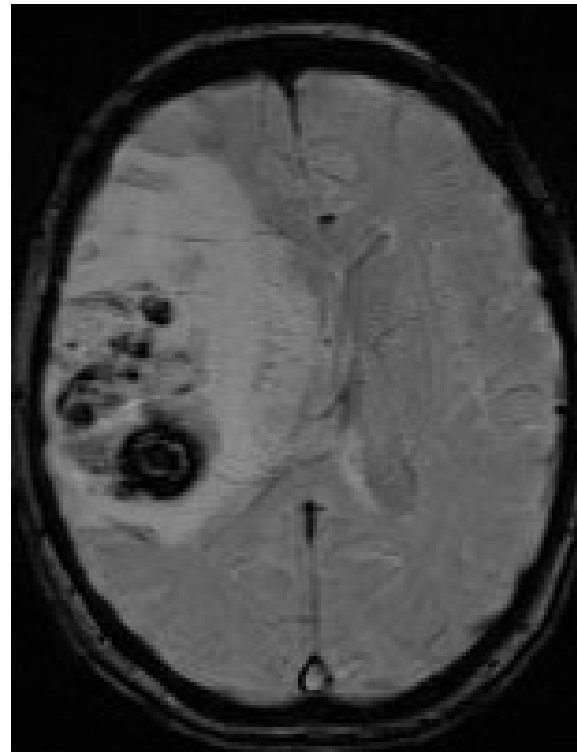
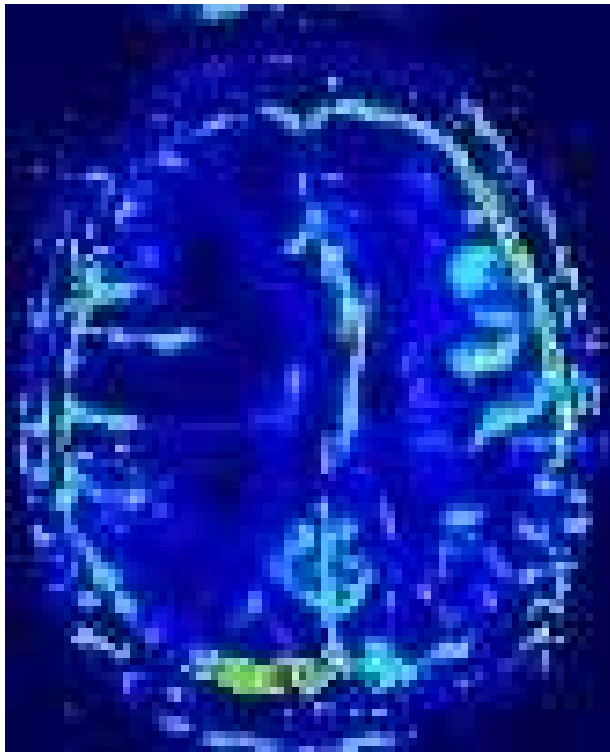
12.03.2021. – po około 5 miesiącach



Dzięki uprzejmości: Dr Amira Bryll
Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Katedra radiologii CMUJ

Przypadek 3

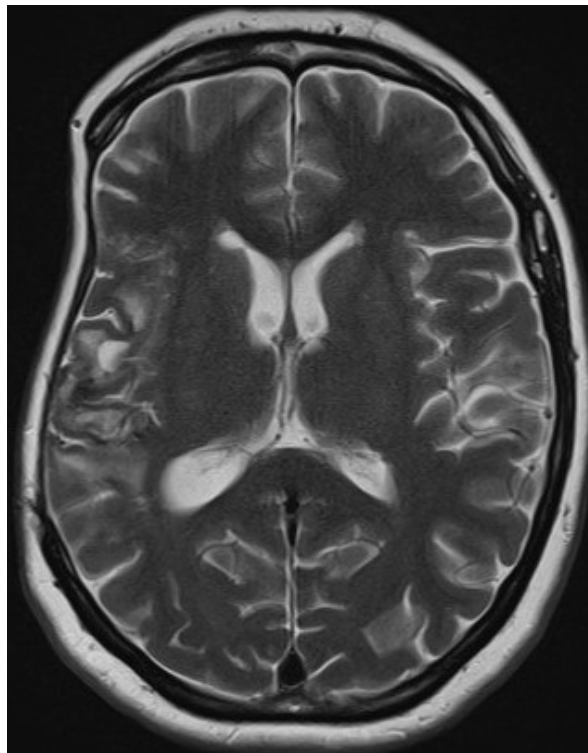
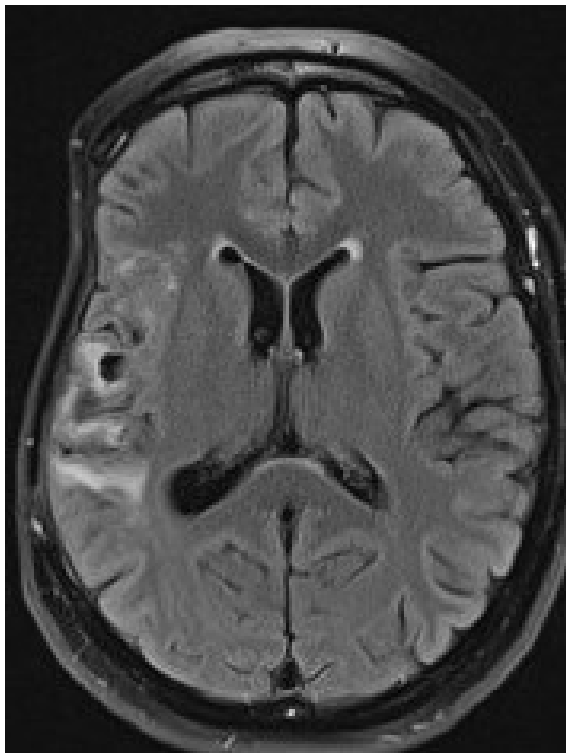
12.03.2021. – po około 5 miesiącach



Dzięki uprzejmości: Dr Amira Bryll
Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Katedra radiologii CMUJ

Przypadek 3

12.02.2022.



Dzięki uprzejmości: Dr Amira Bryll
Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Katedra radiologii CMUJ

Diagnostyka różnicowa

PACNS - diagnostyka różnicowa

Noninflammatory vasculopathies

- RCVS
- Atherosclerosis
- Neurofibromatosis
- Fibromuscular dysplasia
- CADASIL
- CARASIL
- CARASAL
- MELAS
- Col COL4A1 and COL4A2 syndrome
- Sneddon's syndrome
- Divry-van Bogaert-syndrome
- Moyamoya angiopathy
- Osler's disease
- Hypercoagulable state

Infectious vasculopathies

- Emboli from subacute bacterial endocarditis
- Basal meningitis caused by tuberculosis or fungal infection
- Bacterial infections (borreliosis, lues)
- Progressive multifocal leucoencephalopathy
- Viral infections (VZV, Herpes simplex, SARS-CoV 2)

Demyelinating syndromes

- Multiple sclerosis
- ADEM
- Neuromyelitis optica spectrum disorder (NMOSD)
- Anti MOG-disease

Metabolic diseases

- Fabry's disease

ABRA (amyloid beta-related angiitis) as an inflammatory form of cerebral amyloid angiopathy

CNS vasculitis as part of a primary systemic vasculitis

- Large-vessel vasculitis

Giant-cell arteritis

Takayasu arteritis

- - Medium-vessel vasculitis

Polyarteritis nodosa

Kawasaki disease

- Small-vessel vasculitis

ANCA-associated vasculitides (eg, Granulomatosis with polyangiitis, Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, microscopic polyangiitis)

Immune-complex deposition (eg, Henoch-Schönlein purpura, cryoglobulinemia)

Systemic autoimmune and rheumatic diseases

- Neurosarcoidosis

- Neuro-Behcet

- Rheumatic syndromes (eg, SLE, Sjögren syndrome, scleroderma)

Other autoimmune diseases

- Susac syndrome

- Autoimmune encephalitis

- CLIPPERS (chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids)

Malignant diseases

- Primary CNS lymphoma

- Vascular lymphoma

- Carcinomatous meningitis

Kraemer M & Berlit P. Journal of the Neurological Sciences 2021

PACNS - diagnostyka różnicowa

Noninflammatory vasculopathies

RCVS

Atherosclerosis
Neurofibromatosis
Fibromuscular dysplasia
CADASIL
CARASIL
CARASAL
MELAS

Col COL4A1 and COL4A2 syndrome

Sneddon's syndrome

Divry-van Bogaert-syndrome

Moyamoya angiopathy

Osler's disease

Hypercoagulable state

Infectious vasculopathies

Emboli from subacute bacterial endocarditis

Basal meningitis caused by tuberculosis or fungal infection

Bacterial infections (borreliosis, lues)

Progressive multifocal leucoencephalopathy

Viral infections (VZV, Herpes simplex, SARS-CoV 2)

Demyelinating syndromes

Multiple sclerosis

ADEM

Neuromyelitis optica spectrum disorder (NMOSD)

Anti MOG-disease

Metabolic diseases

Fabry's disease

ABRA (amyloid beta-related angiitis) as an inflammatory form of cerebral amyloid angiopathy

CNS vasculitis as part of a primary systemic vasculitis

– Large-vessel vasculitis

Giant-cell arteritis

Takayasu arteritis

– - Medium-vessel vasculitis

Polyarteritis nodosa

Kawasaki disease

– Small-vessel vasculitis

ANCA-associated vasculitides (eg, Granulomatosis with polyangiitis, Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, microscopic polyangiitis)

Immune-complex deposition (eg, Henoch-Schönlein purpura, cryoglobulinemia)

Systemic autoimmune and rheumatic diseases

Neurosarcoidosis

Neuro-Behcet

Rheumatic syndromes (eg, SLE, Sjögren syndrome, scleroderma)

Other autoimmune diseases

Susac syndrome

Autoimmune encephalitis

CLIPPERS (chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids)

Malignant diseases

Primary CNS lymphoma

Vascular lymphoma

Carcinomatous meningitis

RCVS - reversible cerebral vasoconstriction syndrome

- Zespół odwracalnego skurczu naczyń mózgowych

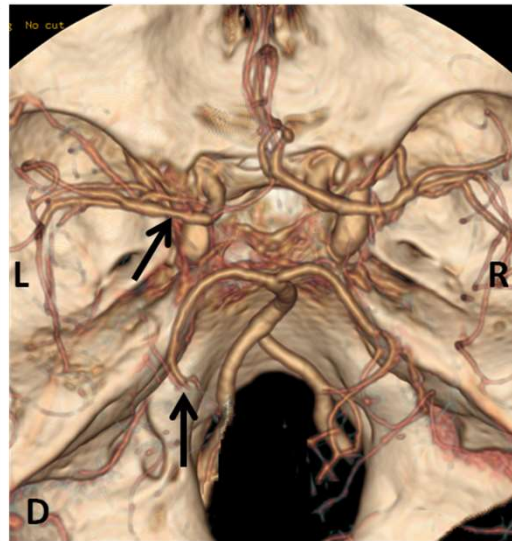
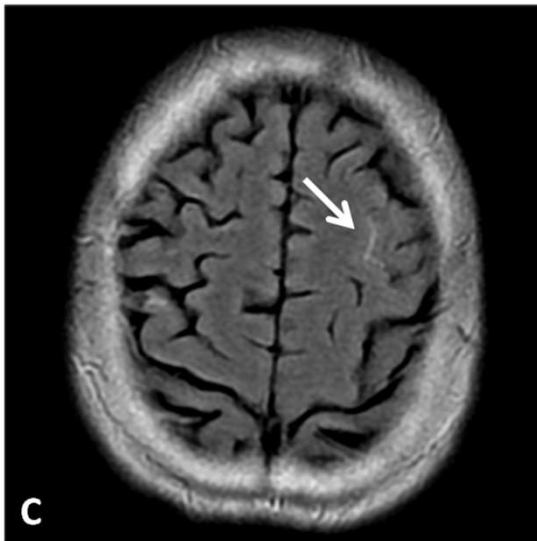
Kryteria diagnostyczne RCVS:

- potwierdzone angiograficznie wielogniskowe i odcinkowe zwężenia naczyń mózgowych,
- prawidłowy lub prawie prawidłowy wynik badania CSF,
- silne ostro występujące **bóle głowy** z dodatkowymi objawami neurologicznymi lub bez nich
- odwracalność zmian angiograficznych w ciągu 12 tygodni w kontrolnym badaniu angio

RCVS vs PACNS

Differential diagnosis between PACNS and RCVS (adapted from Berlitz and Kraemer 2013).

	RCVS	PACNS
Feature	Recurrent thunderclap headaches	Insidious, chronic headaches
Infarct pattern	“Watershed”	Small, scattered
Lobar Hemorrhage	Common	Rare
Sulcal SAH	Common	Very <u>rare</u>
Reversible edema	Common	Rare
Angiography findings	“Sausage on a string” sign Reversibility after intraarterial nimodipine	Irregular, notched, ectasia No change with nimodipine



RCVS

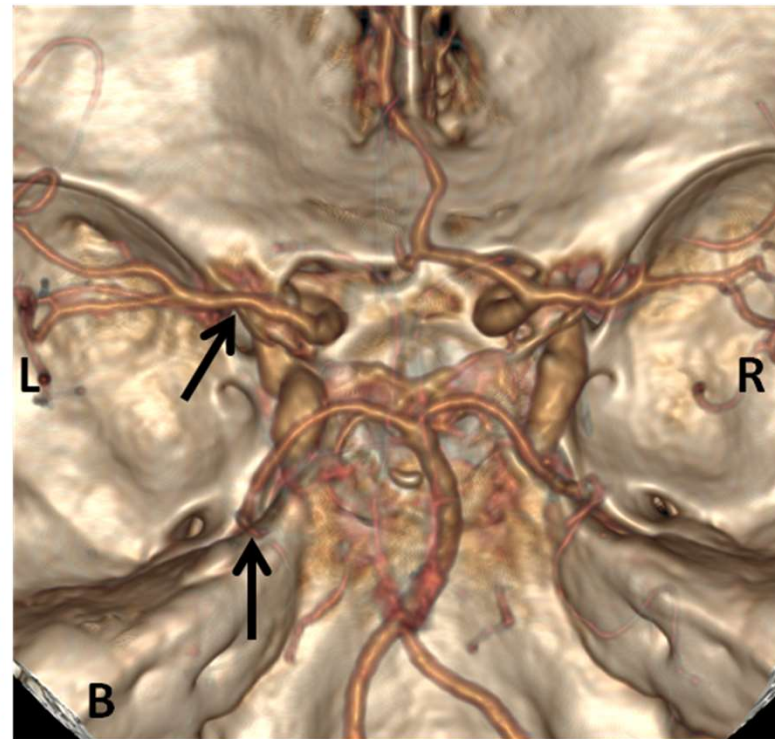
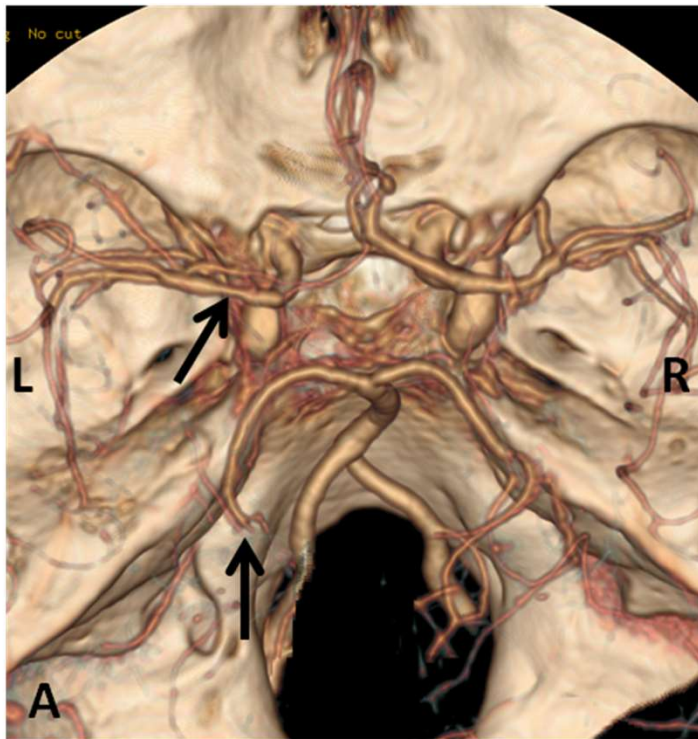
65-letnia pacjentka przyjęta na Oddział Neurologii z **silnym bólem głowy** utrzymującym się od 2 miesięcy, z nawracającymi wymiotami i ogniskowymi napadami drgawkowymi prawej ręki.

Na podstawie obrazu MR rozpoznano RCVS.

Po leczeniu nimodypiną ból głowy i drgawki ustąpiły.

Waliszewska-Prosół M, Bładowska J et al.
Neurology India 2016

RCVS

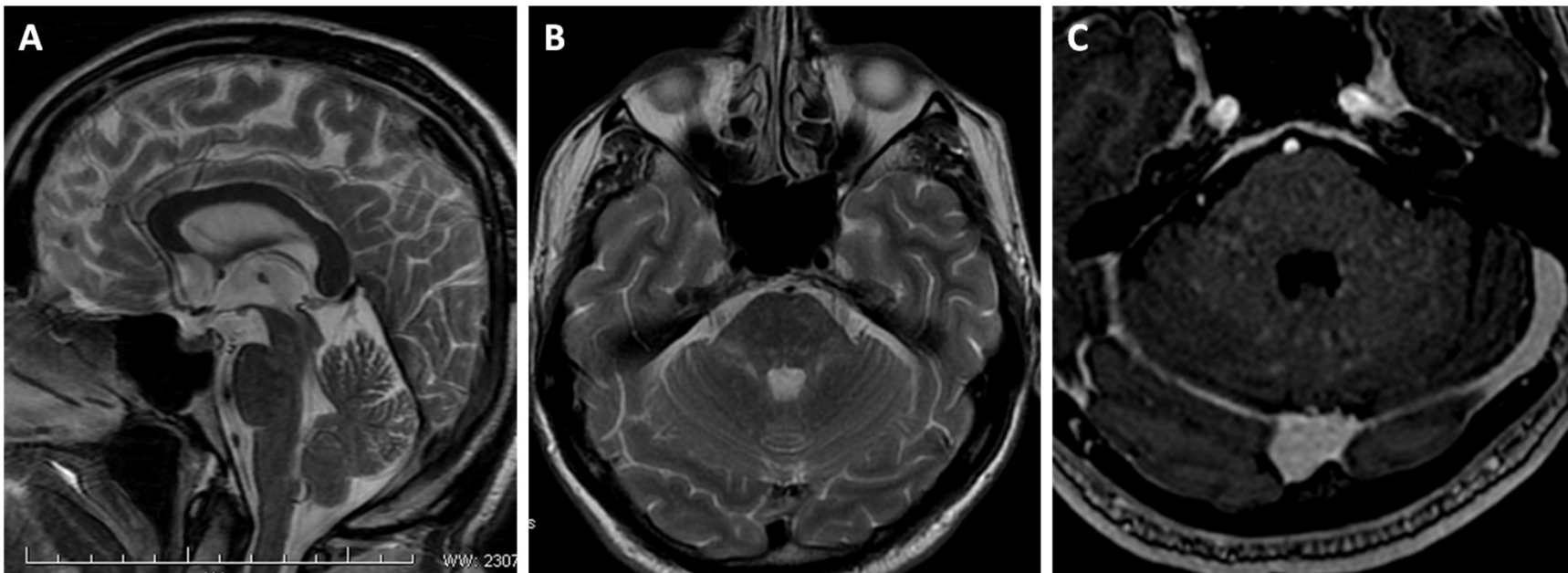


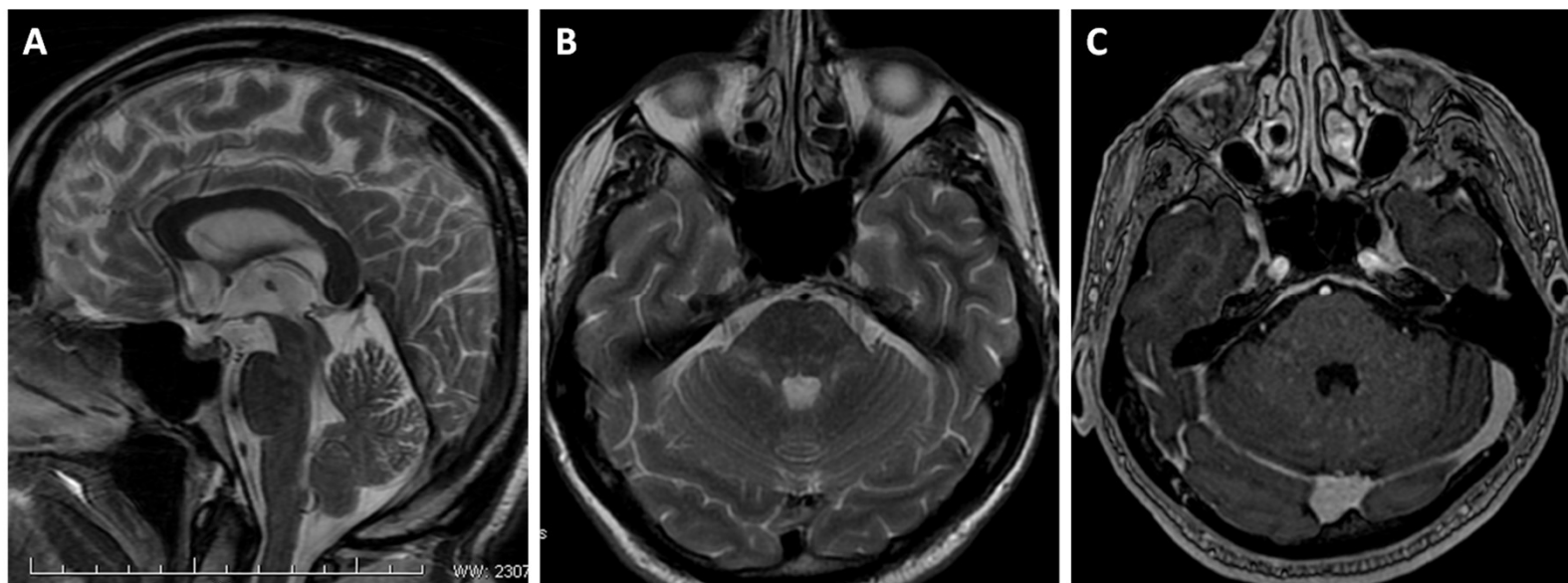
Waliszewska-Prosół M, Bładowska J et al.
Neurology India 2016

CLIPPERS

Chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids (CLIPPERS) jest bardzo rzadkim schorzeniem zapalnym OUN o nieustalonej etiologii.

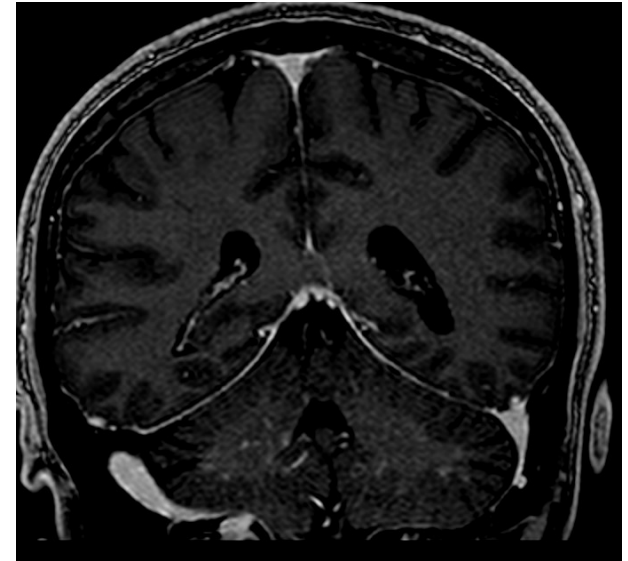
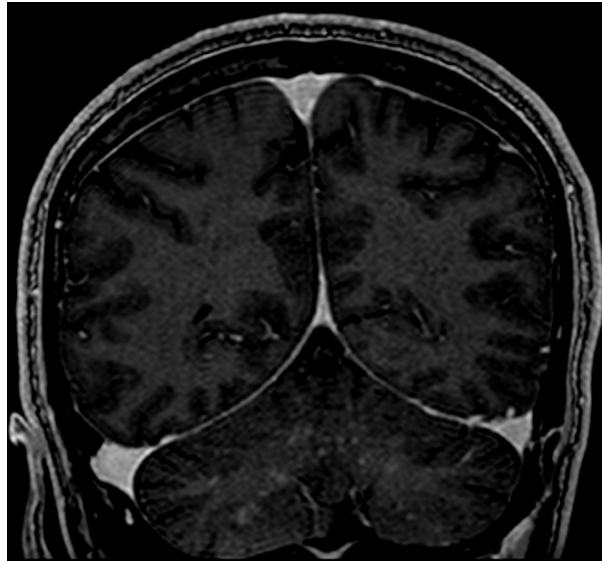
Schorzenie to charakteryzuje się podoстрыm przebiegiem, różnorodnym obrazem klinicznym w wyniku zajęcia pnia mózgu, nerwów czaszkowych i/lub mózdzku oraz bardzo dobrą odpowiedzią na leczenie glikokortykosteroidami.





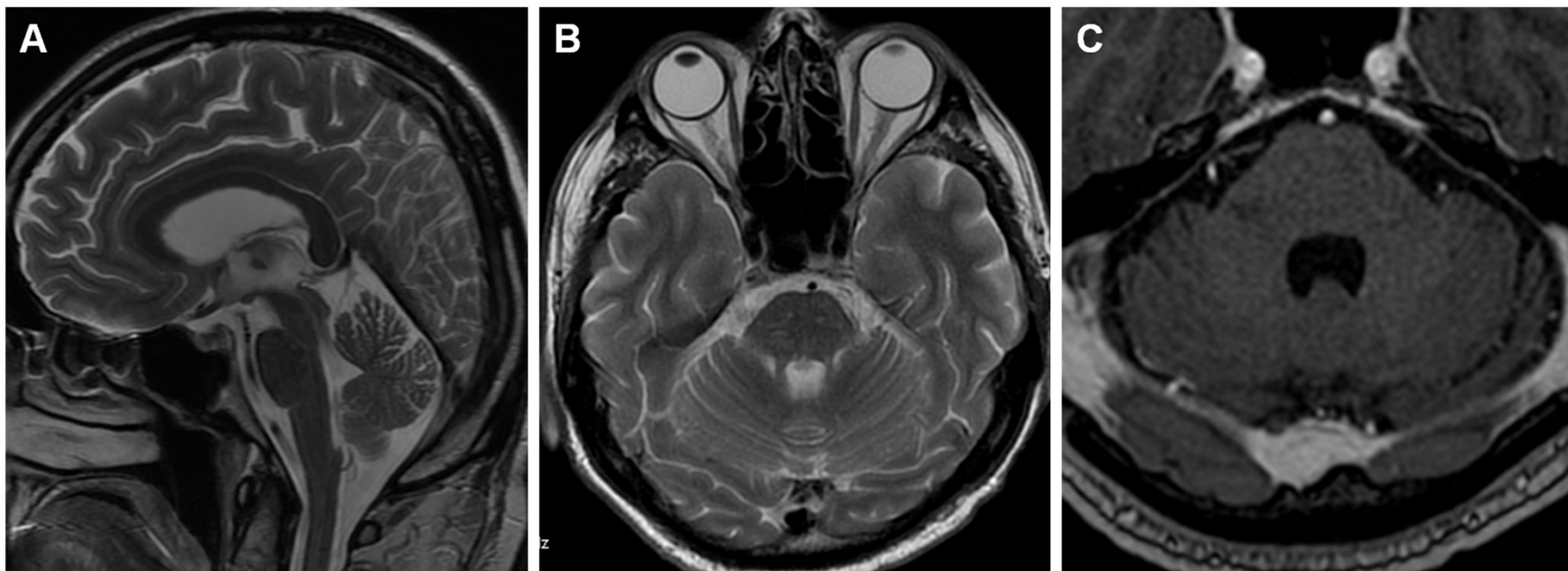
57-letni mężczyzna został przyjęty na Oddział Neurologii z powodu 9-miesięcznej historii postępującego zespołu mózdkowo-piramidowego z towarzyszącymi **bólami głowy**. W badaniu neurologicznym stwierdzono: dyzartrię, dysfagię, oczopląs, ataksję chodu oraz niedowład kończyny lewej z obecnymi patologicznymi objawami piramidowymi.

CLIPPERS



T1+C

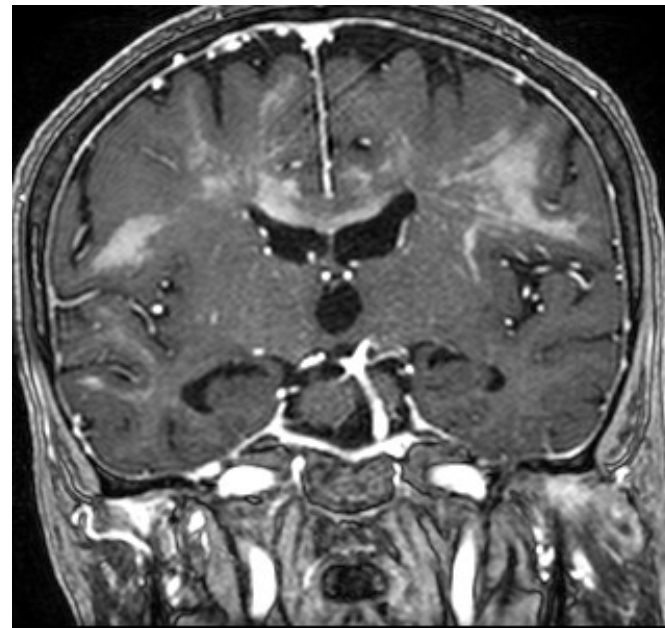
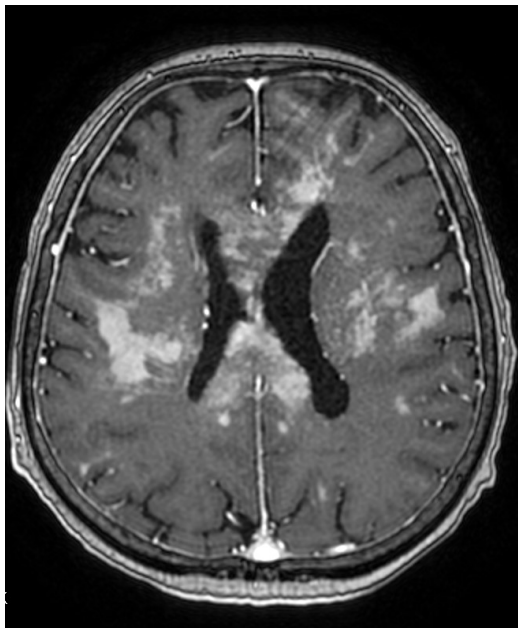
CLIPPERS



Kontrolne badanie MR po 11 miesiącach

Bladowska J et al. European Neurology 2017

Intravascular lymphoma (angiocentric)

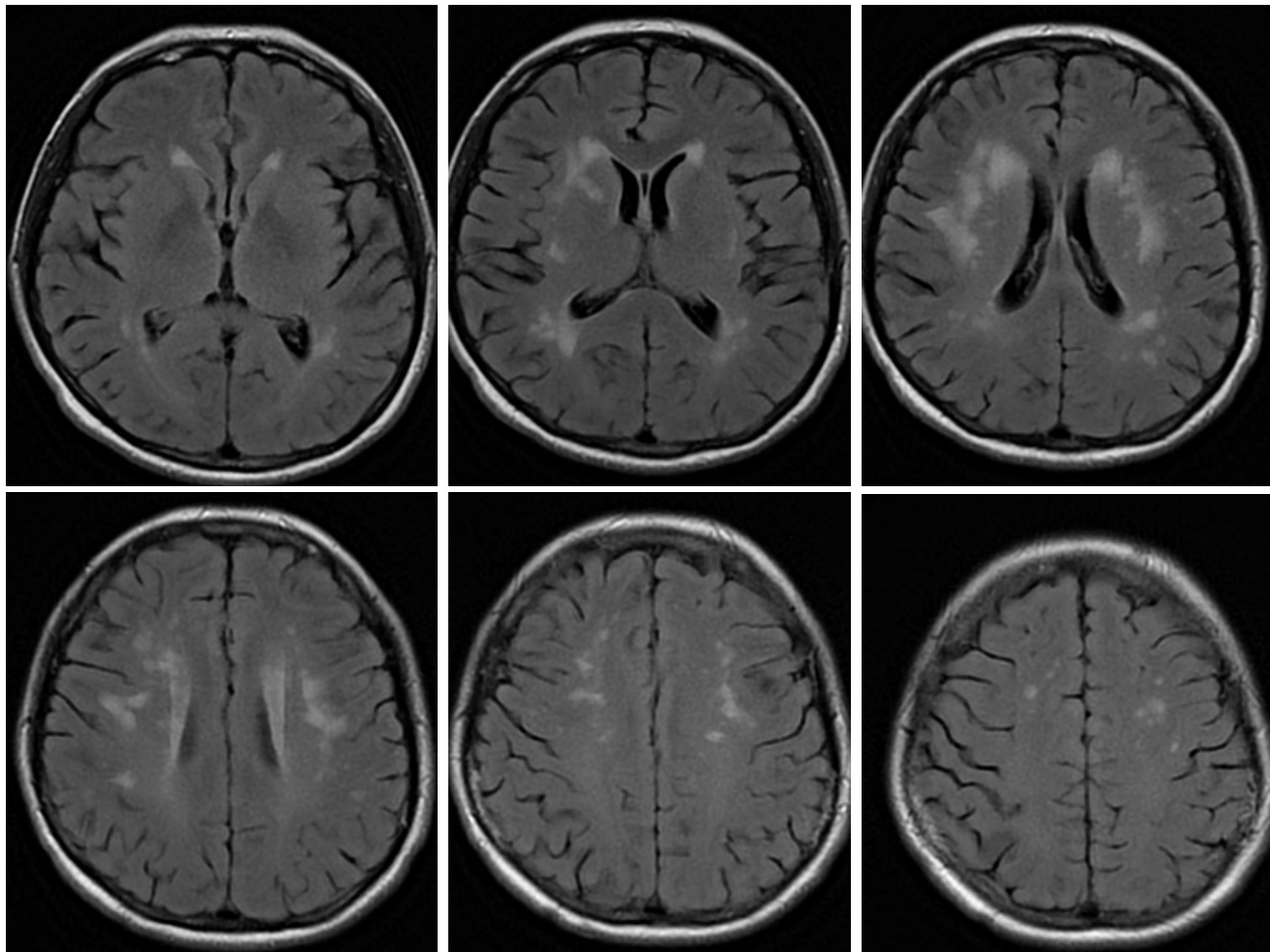


Wtórne zapalenia naczyń OUN

Wtórne zapalenie naczyń OUN:

- Układowe zapalenie naczyń (choroba Takayasu, guzkowe zapalenie tętnic, choroba moya-moya)
- Zespoły autoimmunologiczne (RZS, toczeń, zespół antyfosfolipidowy, twardzina układowa, zespół Sjogrena, neurosarkoidoza, ziarniniak Wegenera, choroba Behceta)
- Zapalenie naczyń o etiologii infekcyjnej (neuroborelioza, gruźlica, kiła)
- Zapalenie naczyń polekowe

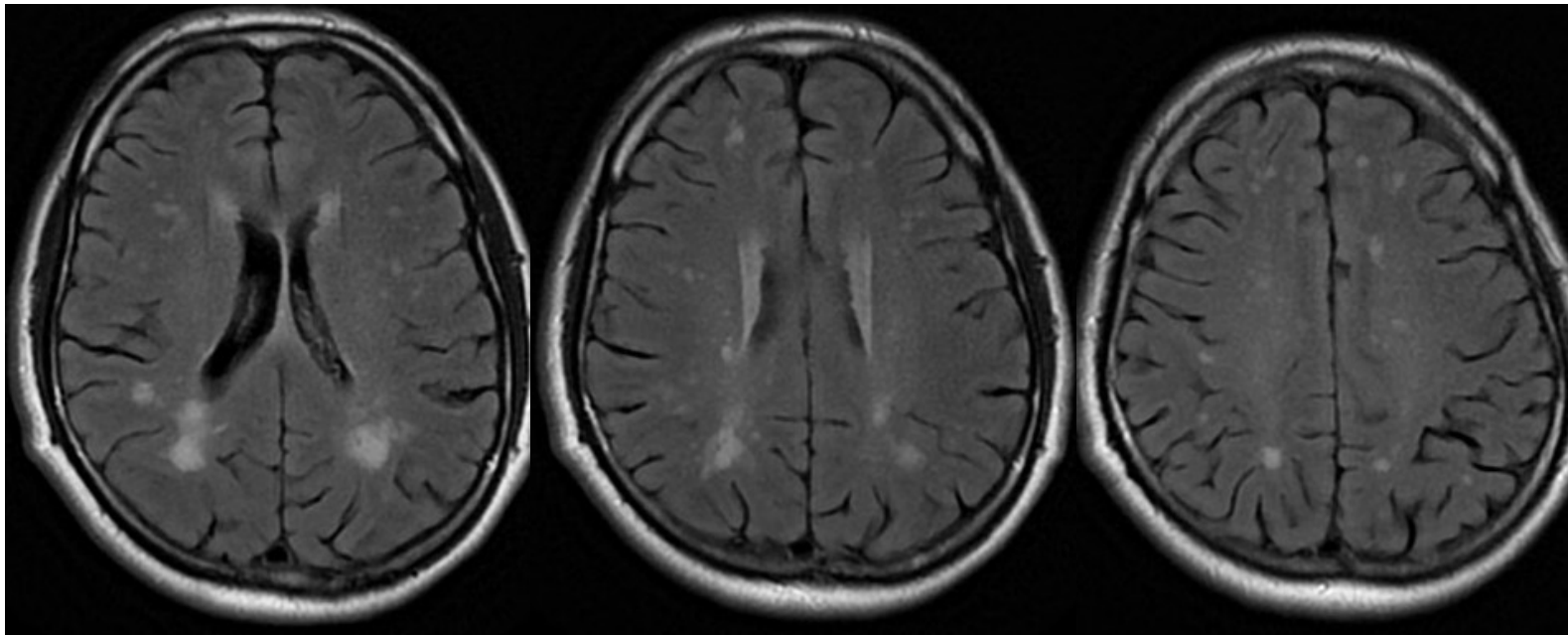
Wtórne zapalenia naczyń OUN



Kobieta lat 38,
toczeń (SLE)

FLAIR

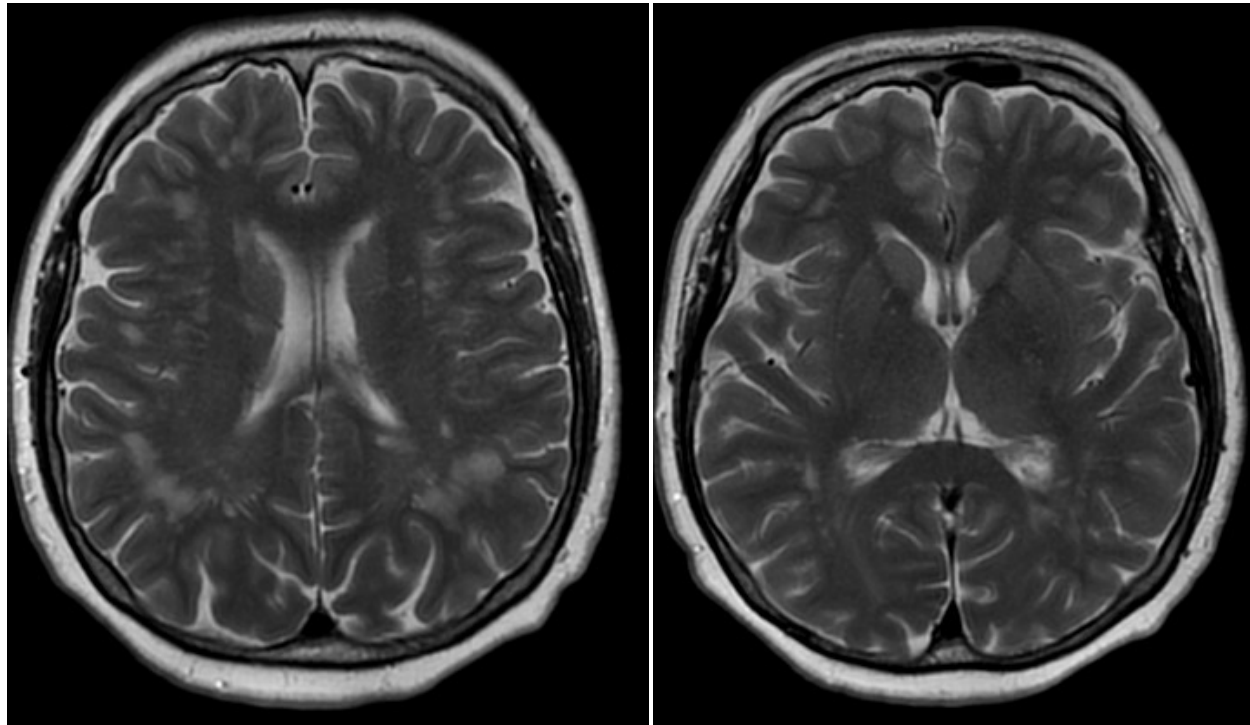
Wtórne zapalenia naczyń OUN



Mężczyzna lat 53, neuroborelioza

FLAIR

Wtórne zapalenia naczyń OUN



Kobieta lat 58, zespół antyfosfolipidowy

Take home message

- **PACNS** – obraz kliniczny niespecyficzny (**bóle głowy** (63%), zaburzenia poznawcze i ogniskowe objawy neurologiczne)
- Rozpoznanie: obraz kliniczny + wyniki laboratoryjne + obraz MR
- **Biopsja** potwierdza rozpoznanie, ale **może być negatywna**
- „Mimics” znacznie częstsze niż PACNS: RCVS, intravascular lymphoma, inflammatory amyloid angiopathy (ABRA).....
- **PACNS może imitować zmianę npl i odwrotnie**

Pytanie

- **Charakterystyczne cechy dla podtypu PACNS z zajęciem małych naczyń (the small-vessel variant) to:**
- **A.** pozytywny wynik biopsji, udary rzadsze, częściej wzmocnienie kontrastowe zmian oraz opon, zwykle brak zmian w badaniu angio-MR, brak wzmocnienia ściany naczyń
- **B.** często ujemny wynik biopsji, liczne obszary udarów, patologie naczyniowe w angio-MR, wzmocnienie ściany naczyń
- **C.** pozytywny wynik biopsji, liczne obszary udarów, patologie naczyniowe w angio-MR, wzmocnienie ściany naczyń
- **D.** zwykle ujemny wynik biopsji, udary rzadsze, częściej wzmocnienie kontrastowe zmian oraz opon, zwykle brak zmian w badaniu angio-MR, brak wzmocnienia ściany naczyń

???

Pytanie

- **Charakterystyczne cechy dla podtypu PACNS z zajęciem małych naczyń (the small-vessel variant) to:**
- **A. pozytywny wynik biopsji, udary rzadsze, częściej wzmocnienie kontrastowe zmian oraz opon, zwykle brak zmian w badaniu angio-MR, brak wzmocnienia ściany naczyń**
- **B. często ujemny wynik biopsji, liczne obszary udarów, patologie naczyniowe w angio-MR, wzmocnienie ściany naczyń**
- **C. pozytywny wynik biopsji, liczne obszary udarów, patologie naczyniowe w angio-MR, wzmocnienie ściany naczyń**
- **D. zwykle ujemny wynik biopsji, udary rzadsze, częściej wzmocnienie kontrastowe zmian oraz opon, zwykle brak zmian w badaniu angio-MR, brak wzmocnienia ściany naczyń**



WROCLAW
MEDICAL UNIVERSITY



Dziękuję za uwagę!