

DIAGNOSTICA PER IMMAGINI ED APPROCCI  
INTERVENTISTICI IN REUMATOLOGIA

*Passato, presente e futuro*



3<sup>a</sup> edizione  
APPROCCI INTERDISCIPLINARI IN REUMATOLOGIA

TORINO, 17-18 aprile 2015

Starhotels Majestic, corso Vittorio Emanuele II 54, Torino

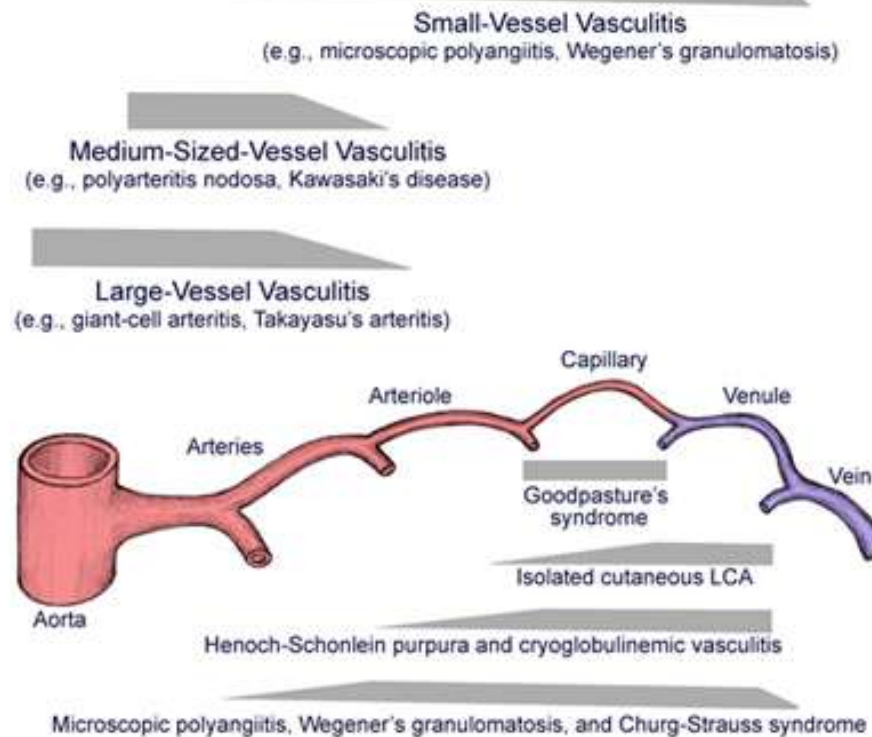
## Vasculiti cerebrali isolate

*G. Ventili, M. Bergui*

*S.S.V.D. Neuroradiologia Interventistica, AOU Città della Salute e della Scienza di Torino ;  
presidio Molinette*

# VASCULITI del SNC

- Vasculiti sistemiche a secondario coinvolgimento del SNC
- Vasculiti primarie del SNC (PACNS)
  - forme isolate
- Vasculiti primarie e secondarie del SNC nell'infanzia



*Gruppo eterogeneo di patologie caratterizzate da infiammazione e necrosi della parete dei vasi*

**Caratteristiche diverse:**

- calibro e caratteristiche istologiche di parete dei vasi
- tipo di vasi coinvolti (arterie, capillari, venule, vene)
- sede
- caratteristiche istopatologiche (granuloma, giant cells, etc.)
- caratteristiche laboratoristiche (pANCA, cANCA, IC, crioglobuline, VES, PCR...etc...)

**Provocano lesioni e condizioni cliniche diverse**

## **Clinical Manifestations of Vasculitis**

Constitutional

Skin lesions

Head and neck

Renal

Pulmonary

Cardiovascular

Gastrointestinal

Musculoskeletal

Neurologic

## Primary Systemic Vasculitis Most Frequently Involving the CNS in Adults

### LARGE-VESSEL VASCULITIS

- Giant-cell arteritis [Horton temporal arteritis]
- Takayasu's arteritis(\*\*\*)

### MEDIUM VESSEL VASCULITIS

- Polyarteritis nodosa
- Kawasaki disease\*

### SMALL-MEDIUM VESSEL VASCULITIS

- Wegener's granulomatosis
- Microscopic polyangiitis
- Churg-Strauss syndrome
- Cryoglobulinemic vasculitis
- Behçet's disease
- Schönlein-Henoch purpura\*

\*\*\* Neurologic complications in Takayasu's arteritis are mainly due to involvement of extracranial vessels.

(\*) In children may occasionally involve the CNS



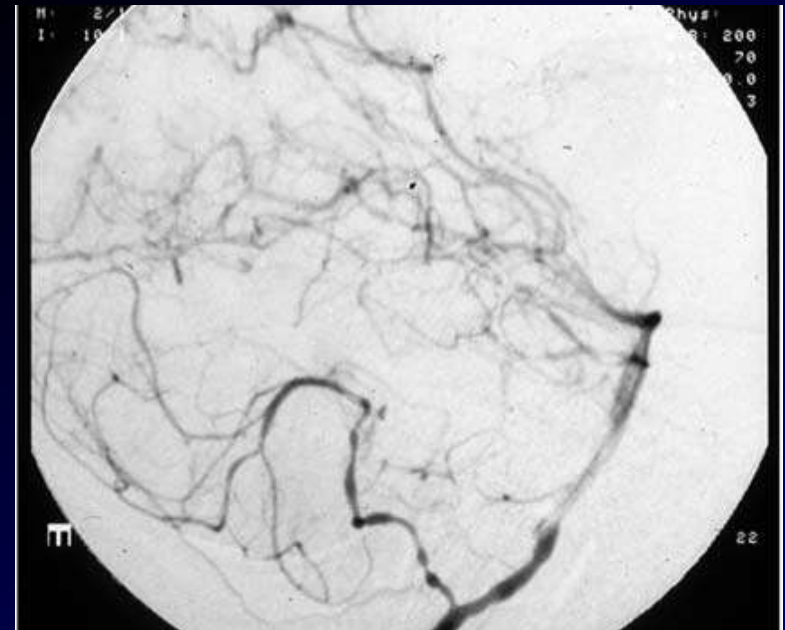
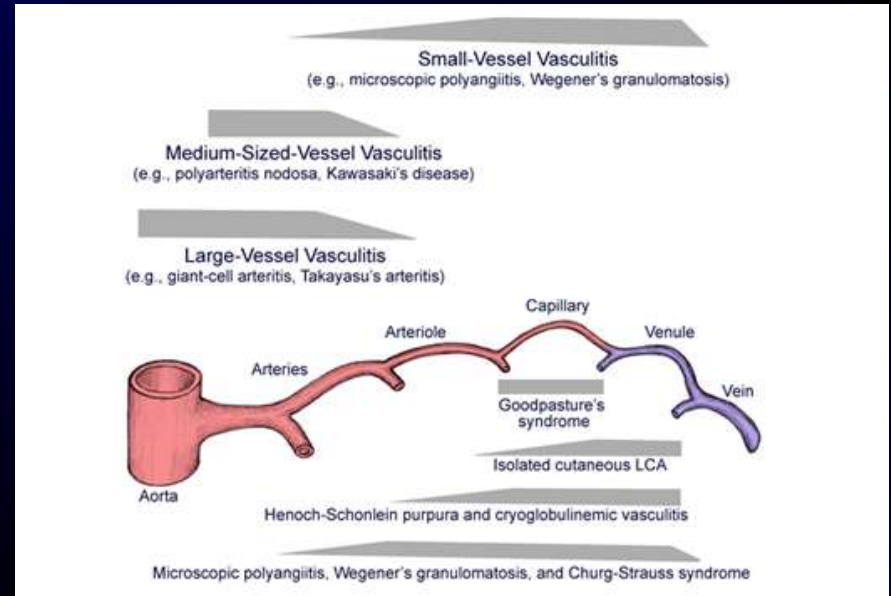
# Il punto di vista dell'angiografista...



## DSA

Risoluzione spaziale utile:

- 100-200 micron diagnostica
- 1-2 mm terapia



## Recommended Investigations by Suspected Diagnosis

Suspected Diagnosis	Targeted Study
Takayasu arteritis	CT/MR/conventional of aorta & main branches
Primary angiitis of the CNS	MR angiography of the head
Polyarteritis nodosa	Conventional angiography
Giant cell arteritis	<u>Temporal artery biopsy</u>
ANCA-positive vasculitides	<u>Sinus, renal, lung, and/or skin biopsy</u>
Henoch-Schönlein purpura	<u>Skin and/or renal biopsy</u>
Primary angiitis of the CNS	<u>CNS lesion biopsy</u>
Polyarteritis nodosa	<u>Skin biopsy</u>

Differenti strumenti diagnostici, complementari tra loro e non...

# Interessamento del SNC da parte di vasculiti sistemiche

- In questo caso la vasculite sistemica è diagnosticata con sierologia, clinica, biopsia dei vasi periferici e l'interessamento cerebrale attraverso le tecniche di neuroimaging (RM, ecocolordoppler, angio-RM, angio-TC, angio) e esame del liquor
- il coinvolgimento cerebrale è frequente soprattutto nella Wegener, LES, Horton
- Nelle vasculiti sistemiche che colpiscono i vasi di medio-piccolo calibro, il coinvolgimento del SNC è un indice prognostico negativo e orienta verso un trattamento farmacologico aggressivo (steroidi ad alte dosi / ciclofosfamide)
- Tuttavia, nelle vasculiti dei **vasi di grosso calibro (Takayasu, Horton)** le **procedure interventistiche endovascolari** (angioplastica-stenting) e il By-pass chirurgico possono essere utili, in associazione alla terapia medica (vedi stenosi emodinamiche con ipoperfusione di territori cerebrali)



# Arterite temporale di Horton

- Età > 50 aa
- Arterie di grande/medio calibro
- F/M 3:1 / 5:1

Dgn definitiva richiede la **biopsia** dell' a. temporale e si avvale delle tecniche di studio angiografiche ( CTA, MRA e DSA) e dopplerUS

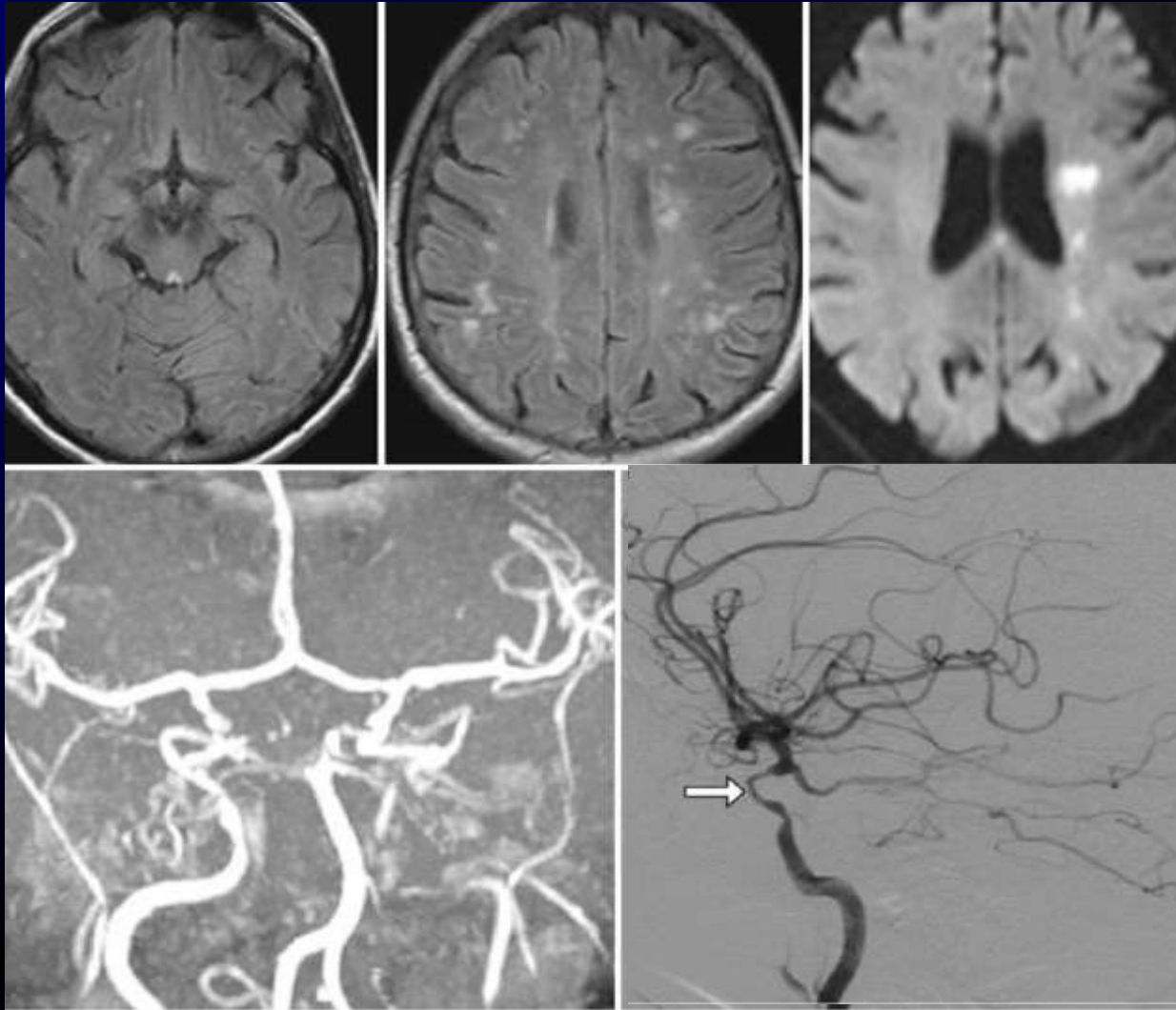
Eventi ischemici nel 3-4% dei pz. + probabilmente dovuti a steno-occlusione della porzione **extradurale** delle vertebrali e delle carotidi con conseguente deficit emodinamico, vs vasculite intracranica

o per embolizzazione distale da vasi extracranici trombizzati interessati dall'arterite

Le VAs sono > coinvolte delle ICA

Inoltre si è dimostrato come il coinvolgimento arteritico si arresti in tutti i casi in corrispondenza dell'ingresso intradurale del vaso;

la parete dei vasi intracranici ha minor o assente contenuto di tessuto elastico, suggerendo che la patologia possa dipendere da una reazione autoimmune vs lamina elastica

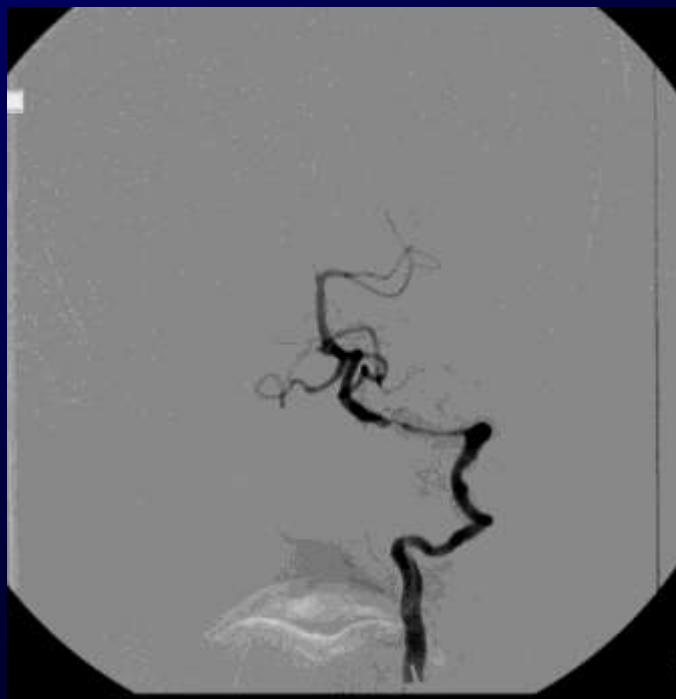


Donna 78 aa  
Vertigini, cefalea  
e malessere da 1  
sett.

TC: ischemie  
cerebellari  
recenti e  
pregresse

AngioTC: quadro  
steno-occlusivo  
Vertebrali e  
irregolarità  
temp. Sup. sx

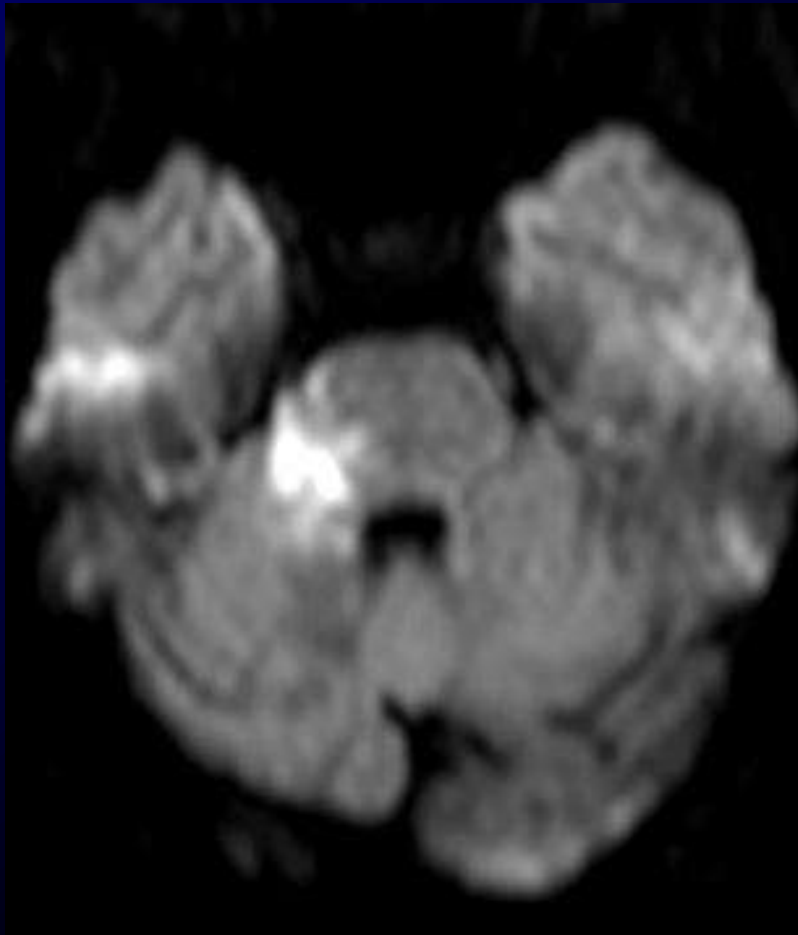
Fibrinogeno 450



Miglioramento  
clinico in corso di HD  
Steroids,  
In attesa di angioTC  
di controllo

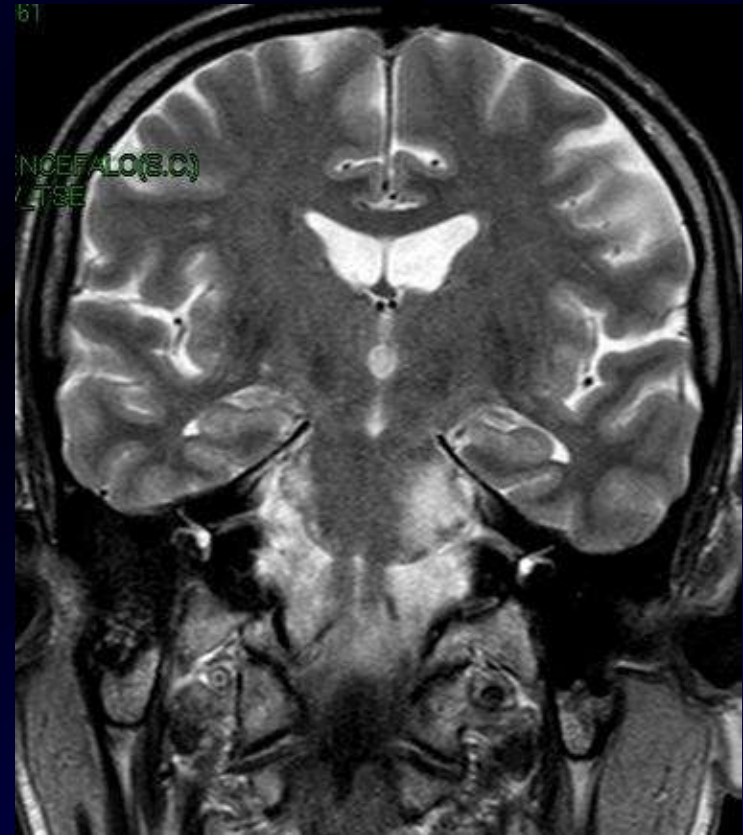
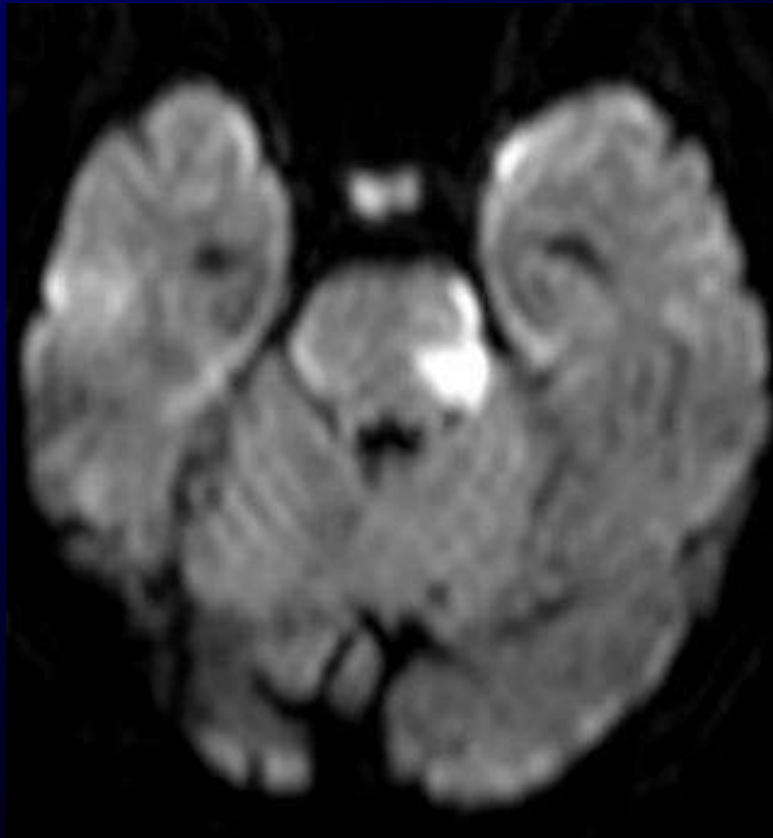
- Maschio
- 72 aa
- Due episodi vertiginoso-atassici con dismetria alla IN e TG prima a destra e poi a sinistra.

# RM





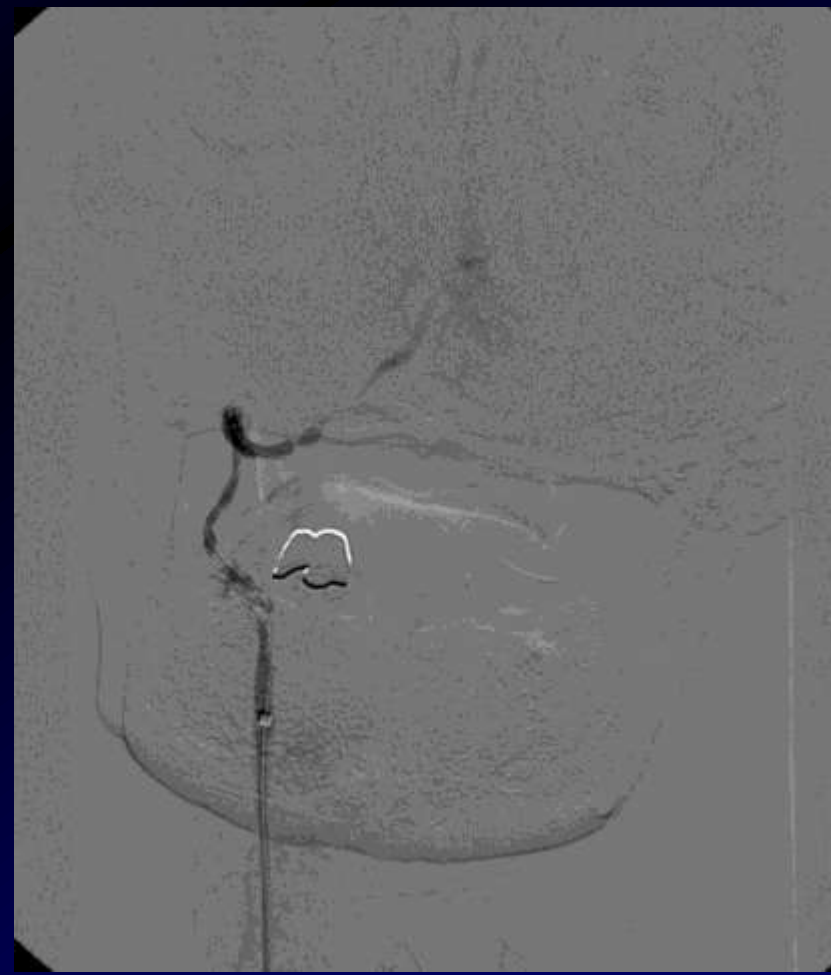
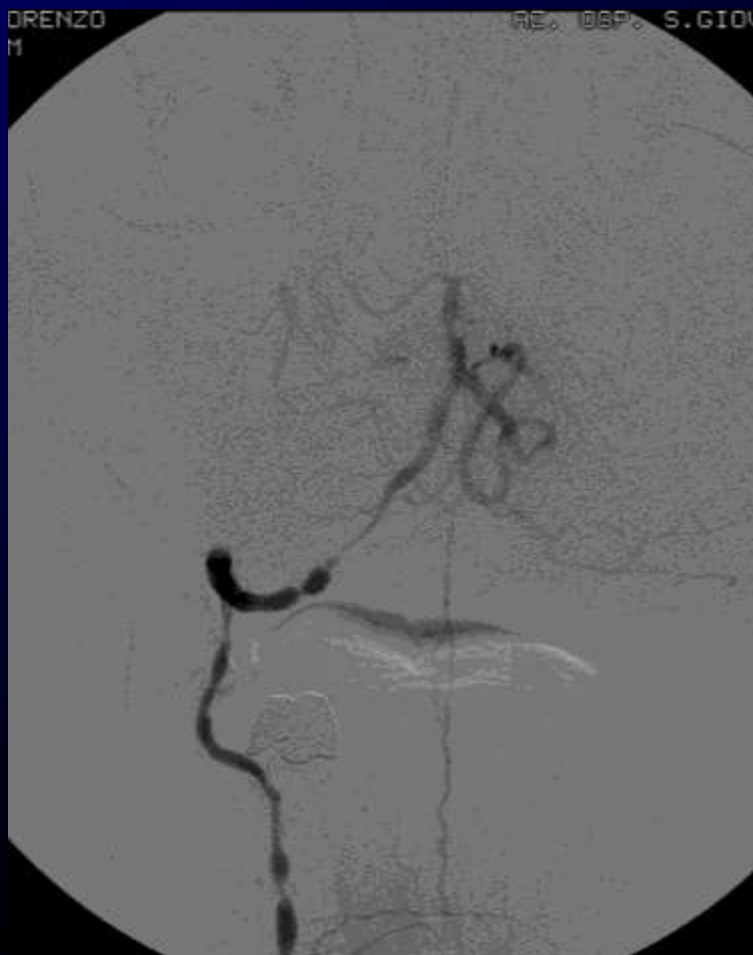
# RM



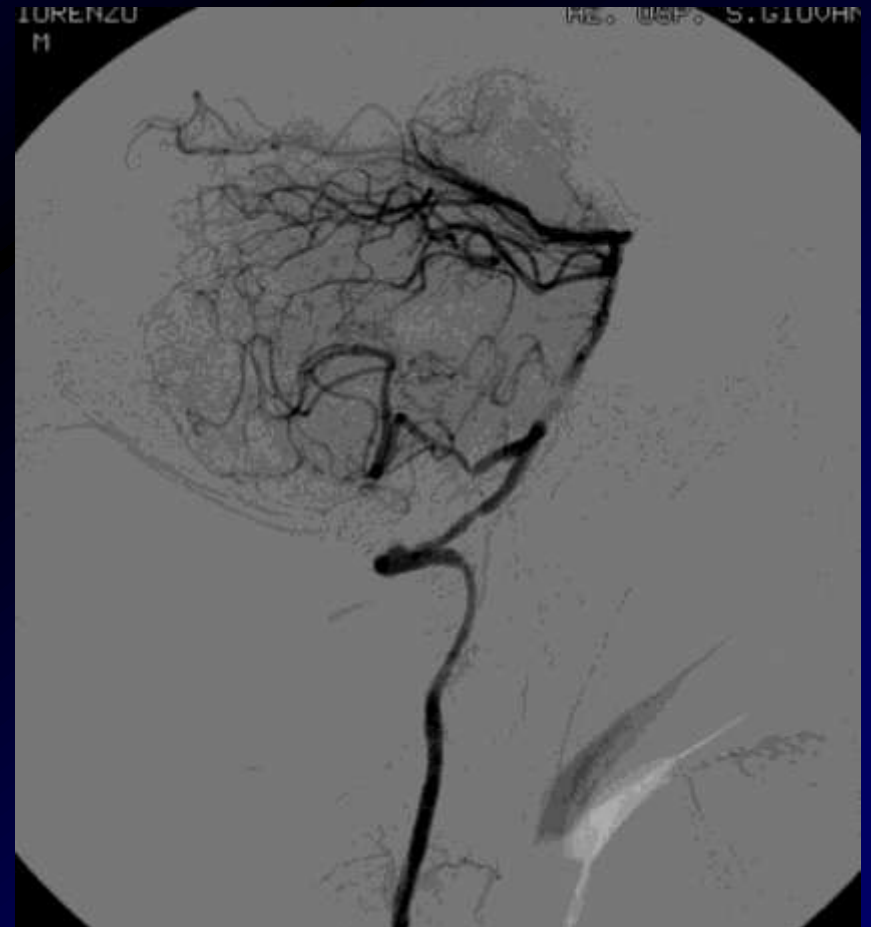
# ANGIO-RM



# ANGIOGRAFIA



# ANGIOGRAFIA



- VES: 58
- PCR 35
- Fibrinogeno 680



# Tumefazione arteria temporale: arterite di Horton

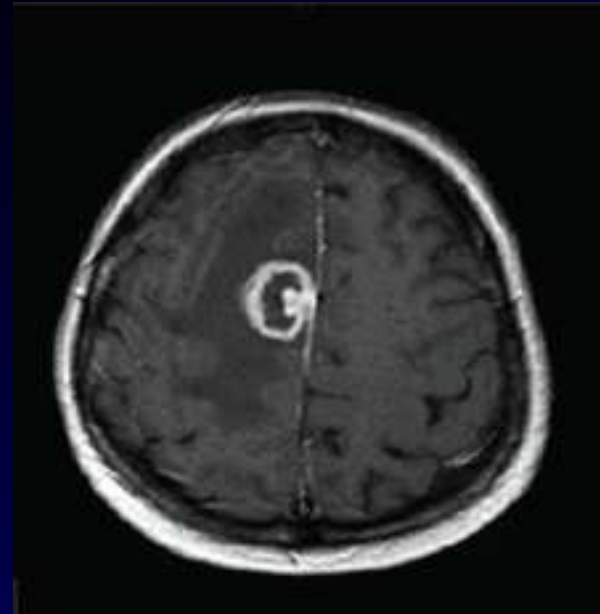
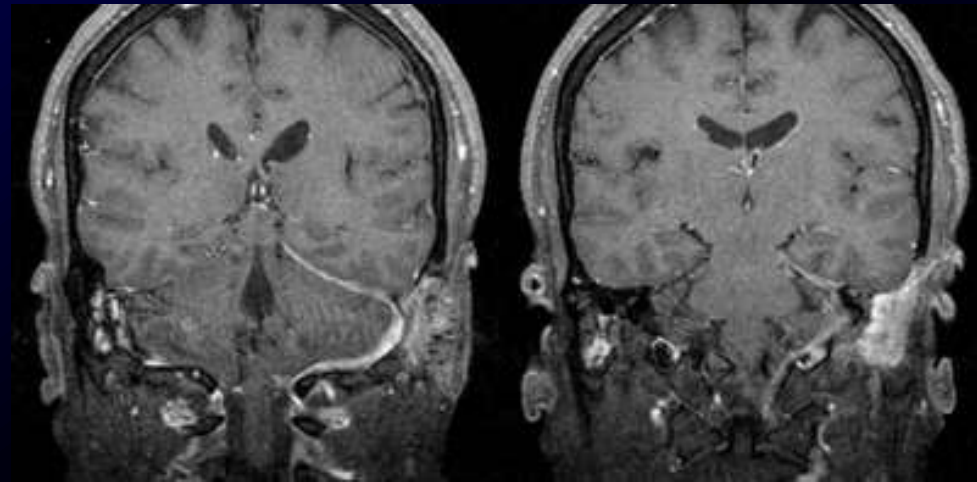
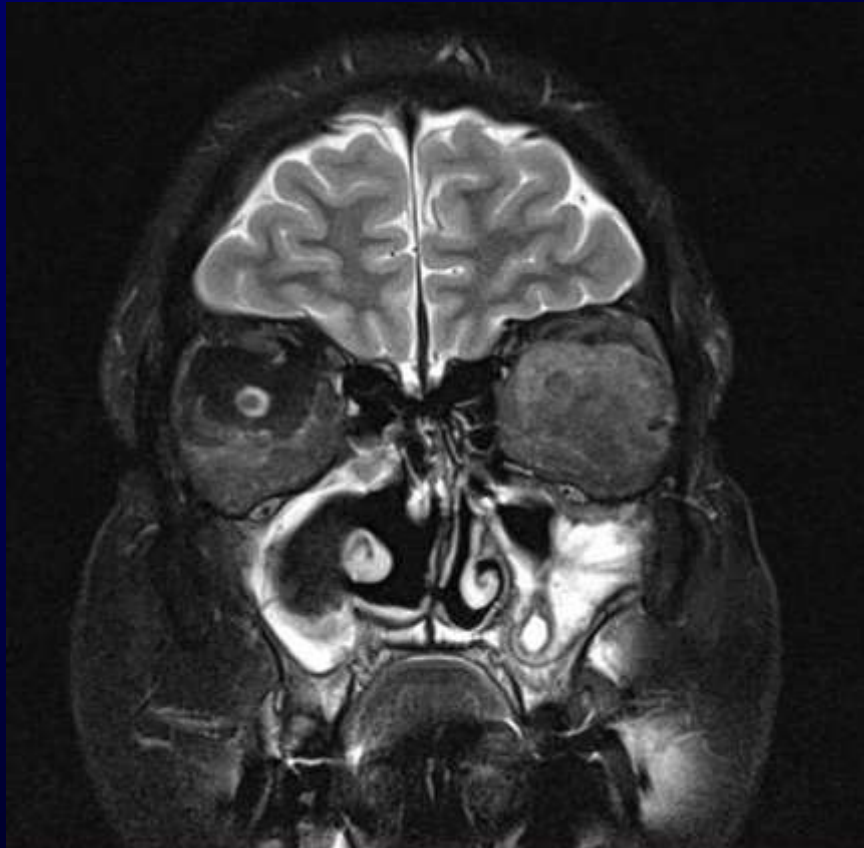


# Wegener's granulomatosis

- CNS may be involved in around 2–8%.
- Stroke, seizures headaches, confusion, and transient neurologic events such as paresthesia, blackouts, or visual loss are common manifestations.
- **Angiographic** confirmed vasculitis of the CNS in Wegener's granulomatosis is rare, because the small vessels (50–300Micr.in diameter) are typically below the sensitivity of routine angiography

Negli stadi iniziali della malattia, granulomi necrotizzanti del naso e dei seni paranasali possono determinare compressione delle strutture adiacenti, con lesione dei nervi cranici, diabete insipido o esoftalmo

## Granulomatosi di Wegener



# Vasculite primitiva del SNC (PACNS)

- Rara (ma forse sottostimata) circa 700 casi descritti nel mondo
- F>M
- Tutte le età , con prevalenza nell'adulto-anziano
- Danno neurologico su base *ischemica* (*spasmo/stenosi o trombosi locale*) o *emorragica* (*più raro*)

## Disfunzione generalizzata del SNC

- cefalea (60%)
- alterazioni di coscienza (40%)

## Segni focali

- paresi
  - atassia
  - disturbi visivi
  - crisi comiziali
- (Schmidley, 2000)

Sono stati descritti, da un pdv  
sindromico, 3 quadri principali.

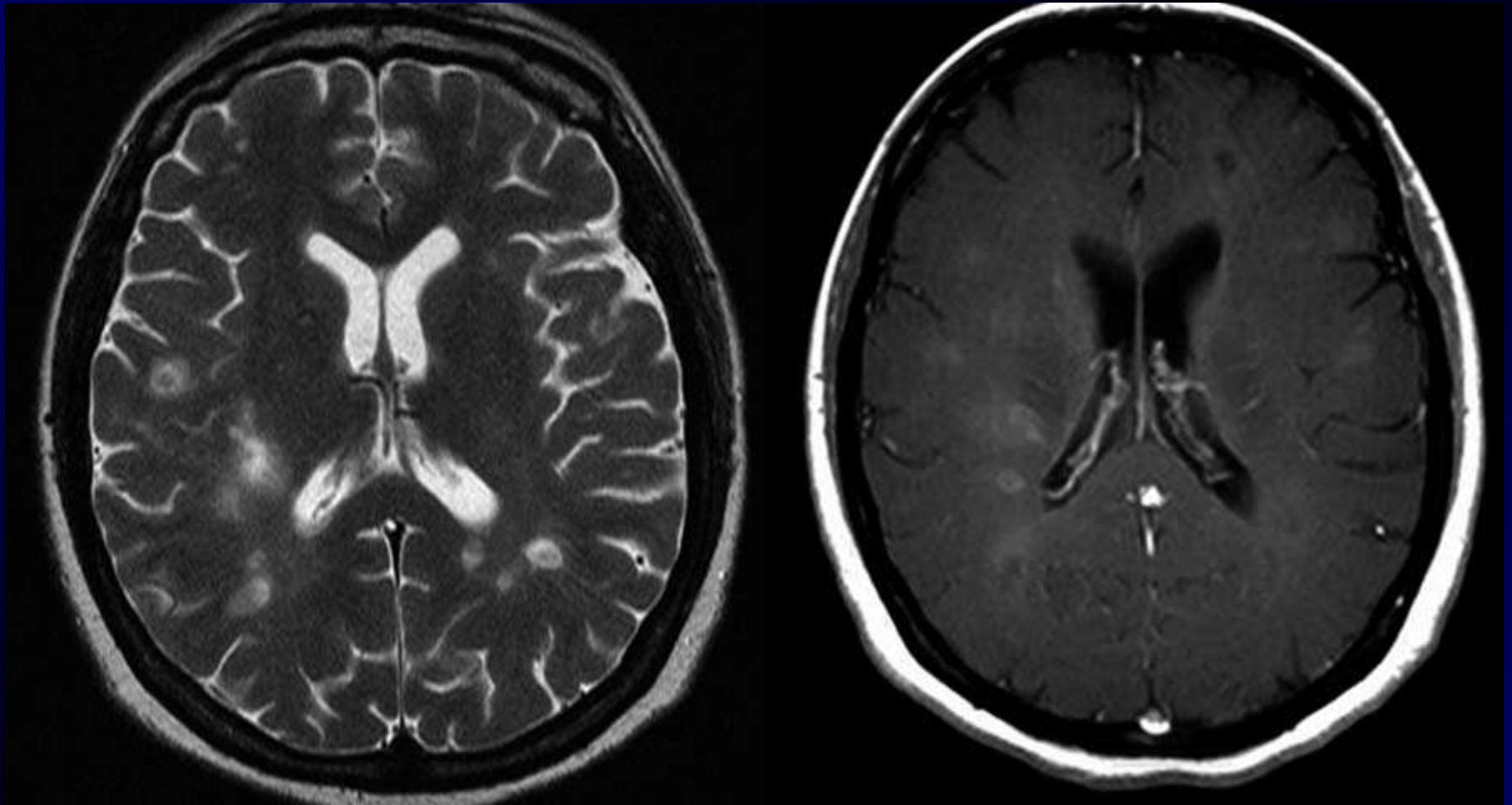
- encefalopatia subacuta **progressiva**
  - quadro **"relapsing- remitting"**
  - lesioni pseudotumorali
- (Scolding 1997)

Criterio diagnostico di esclusione: presenza di segni e sintomi di vasculite sistemica !



In sintesi, una malattia multiforme, rara, con sintomi neurologici aspecifici, ma spesso evolutiva... la diagnostica radiologica cosa può aggiungere?

RM



Sensibilità: 90-100%  
Specificità: bassa

# ANGIOGRAFIA

*Può essere diagnostica*, i vasi coinvolti sono spesso piccoli, sotto il potere di risoluzione



Sensibilità e specificità moderate

DD

Aspergillosis  
Atrial myxoma with embolization  
to the brain  
Behcet Disease  
CADASIL (Cerebral Autosomal  
Dominant Arteriopathy With  
Subcortical Infarcts and  
Leukoencephalopathy)  
Churg-Strauss Syndrome  
Eclampsia  
Fibromuscular Dysplasia  
Giant Cell Arteritis  
Henoch-Schonlein Purpura  
Herpes Simplex Encephalitis  
Histoplasmosis  
HIV-1  
Hypertension, Malignant  
Infectious endocarditis with  
septic embolization to the brain

Intravascular lymphoma  
Meningovascular Syphilis  
Metastatic CNS Neoplasms  
Migraine Headache  
Moyamoya Disease  
Multiple Sclerosis  
Neurosarcoidosis  
Paraneoplastic PACNS: Hodgkin's  
disease  
Polyarteritis Nodosa  
Primary CNS Neoplasms  
Rheumatoid Arthritis  
Sjogren Syndrome  
Systemic Lupus Erythematosus  
Tuberculosis  
Wegener Granulomatosis

Gold standard diagnostico:

- Biopsia cerebrale e leptomeningea
- Ritardo di diagnosi di alcuni mesi

# Condizioni “borderline”

## Angiopatía benigna del peri-partum

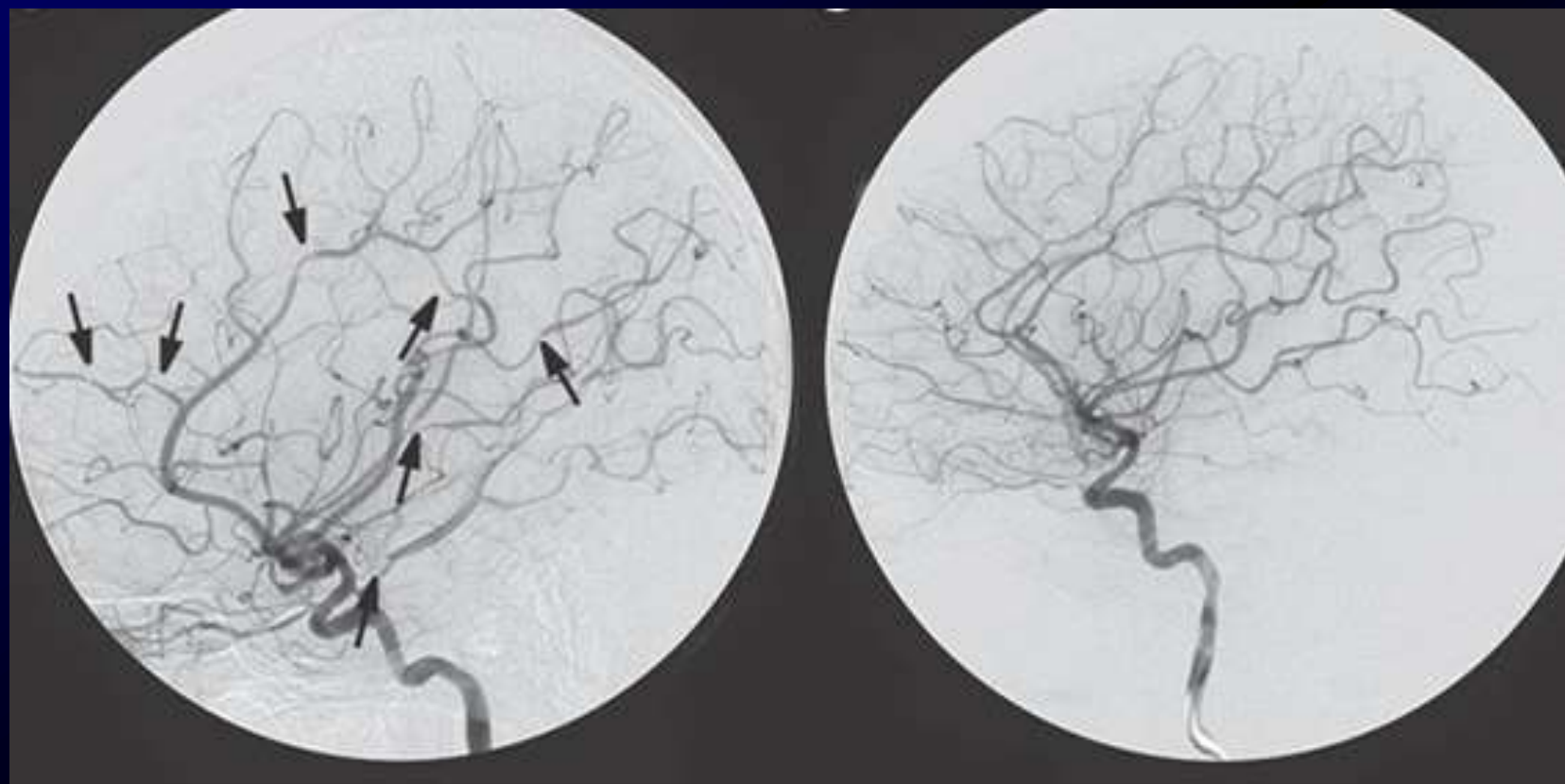
- spasmo multifocale delle arterie cerebrali

## Posterior (reversible) encefalopathy

- Idiopatica, in corso di patologie sistemiche (LES)

- Vasocostrizione potenzialmente reversibile, se diagnosticata per tempo, delle arterie cerebrali (RVCS)
- DD con vasculite del SNC : liquor negativo, cefalea sintomo prevalente, assenza di MRI lesions > 70% dei casi
- Terapia differente rispetto alle vasculiti primitive del SNC (vasodilatatori e steroidi)



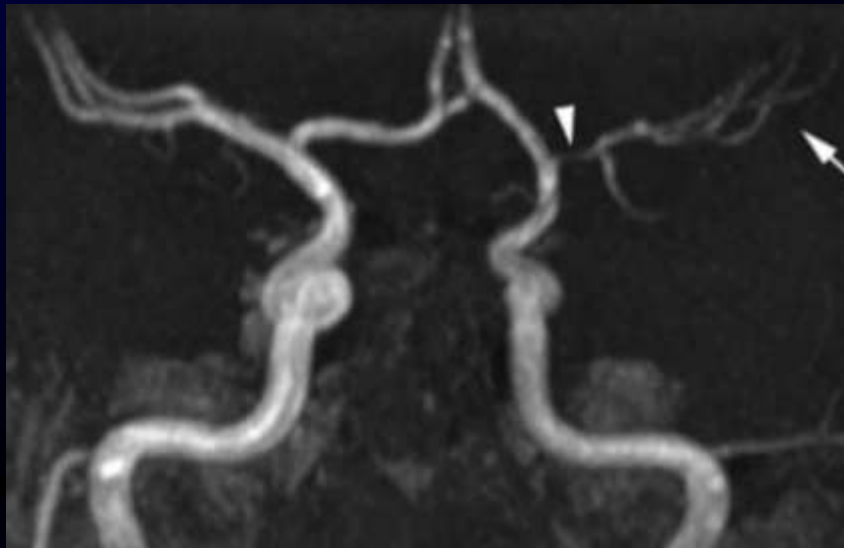


# Età pediatrica

- Tutte le malattie autoimmuni presentano aspetti particolari nell'infanzia (aggressività, forme cliniche differenti dall'adulto)
- Le vasculiti non fanno eccezione
- Esistono alcune patologie ben caratterizzate, tipiche di questa popolazione

# Vasculite post infettiva

- Soprattutto varicella
- Aspetto angio caratteristico...



L'aspetto più frequente in MRA è il coinvolgimento dell'apice di carotide e dei segmenti prossimali di MCA e ACA

# Stroke pediatrico

- Raro, ma estremamente invalidante
- Etiologia il più delle volte ignota
- Legame stretto con infezioni recenti vie aeree superiori
- Aspetto angiografico caratteristico
- → vasculite post-infettiva?

**Mechanisms of pediatric cerebral arteriopathy: an inflammatory debate**

Mineyko A, Kirton A

Pediatr Neurol. 2013 Jan;48(1):14-23

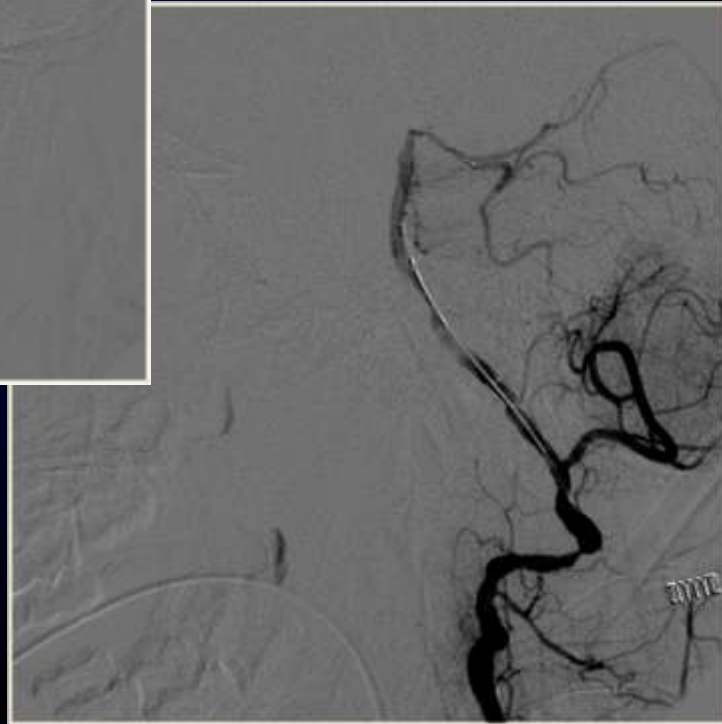
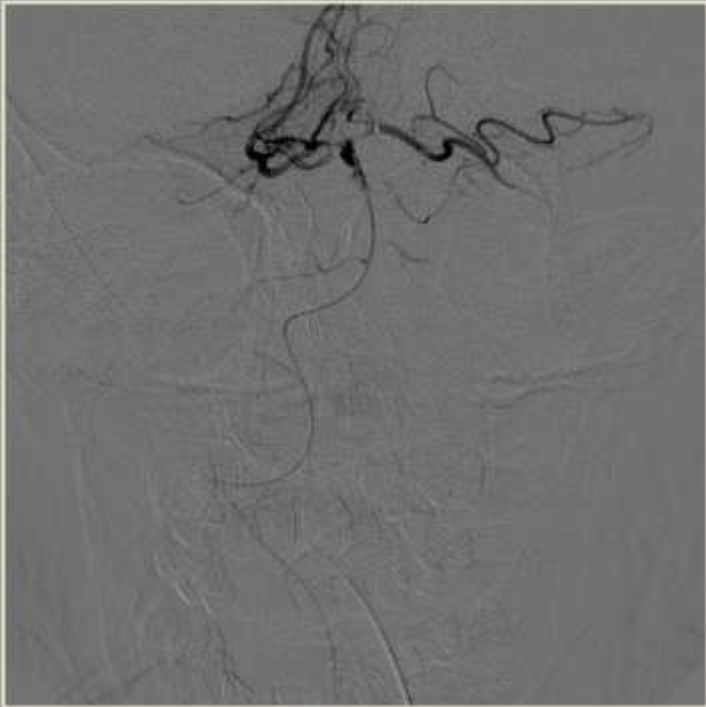
Bambina di 4 aa e mezzo esordisce con paraparesi e atassia

- CT normale
- Sospetto di s. di Guillain-Barre
- Giorno seguente emiplegia dx e paresi AS sx, disturbi coscienza e anartria
- MR: occlusione basilare e infarto pontino









Dimessa 2 settimane dopo con modesta emiparesi sx residua  
Deambula autonomamente e non ha deficit linguaggio

*Grazie dell'attenzione!*