

DIAGNOSTICA PER IMMAGINI ED APPROCCI
INTERVENTISTICI IN REUMATOLOGIA

Passato, presente e futuro



3^a edizione

APPROCCI INTERDISCIPLINARI IN REUMATOLOGIA

TORINO, 17-18 aprile 2015

Starhotels Majestic, corso Vittorio Emanuele II 54, Torino

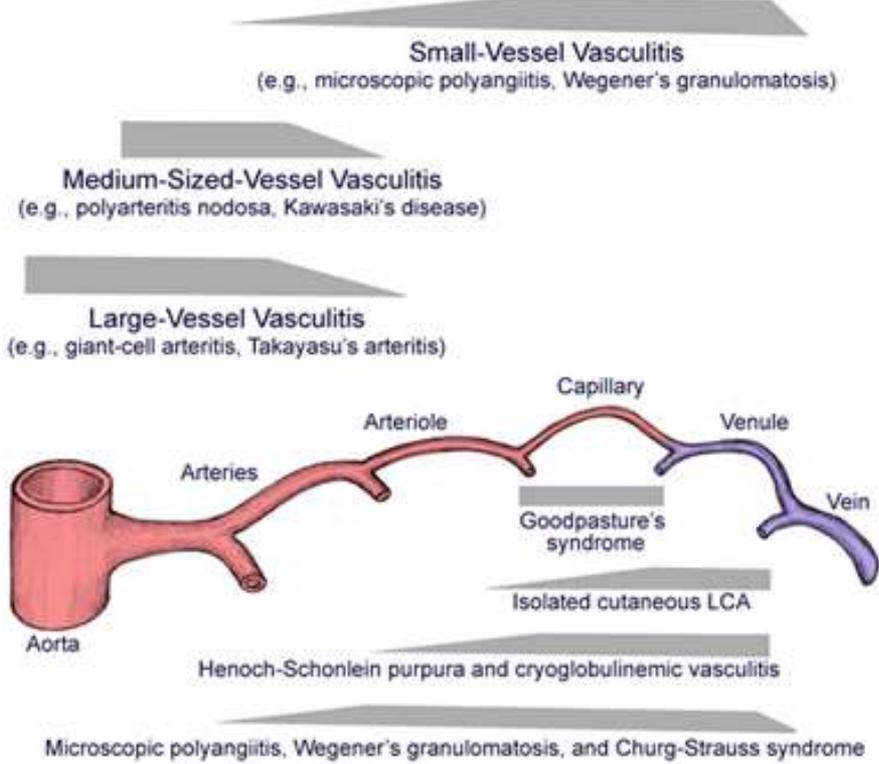
Vasculiti cerebrali isolate

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*

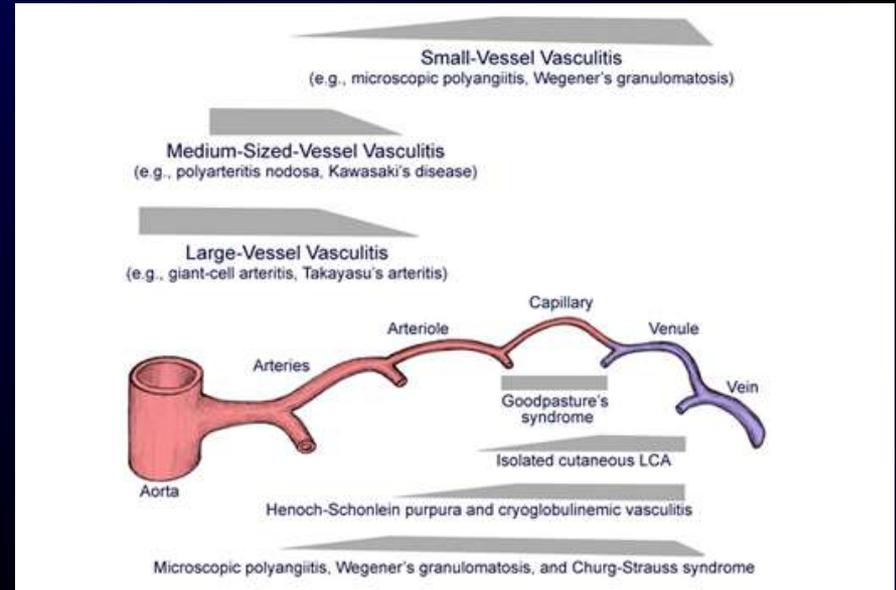
SMALL-MEDIUM VESSEL VASCULITIS

- 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

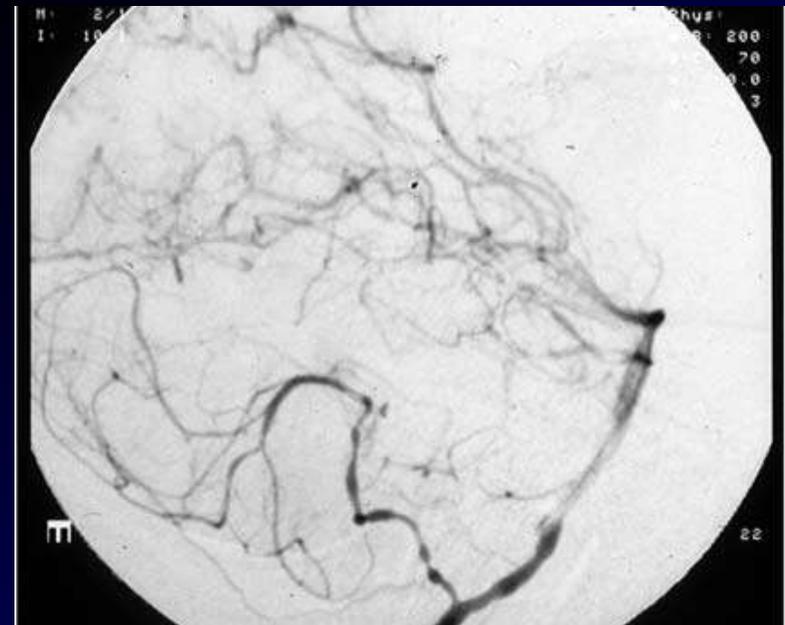
Il punto di vista dell'angiografista...



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

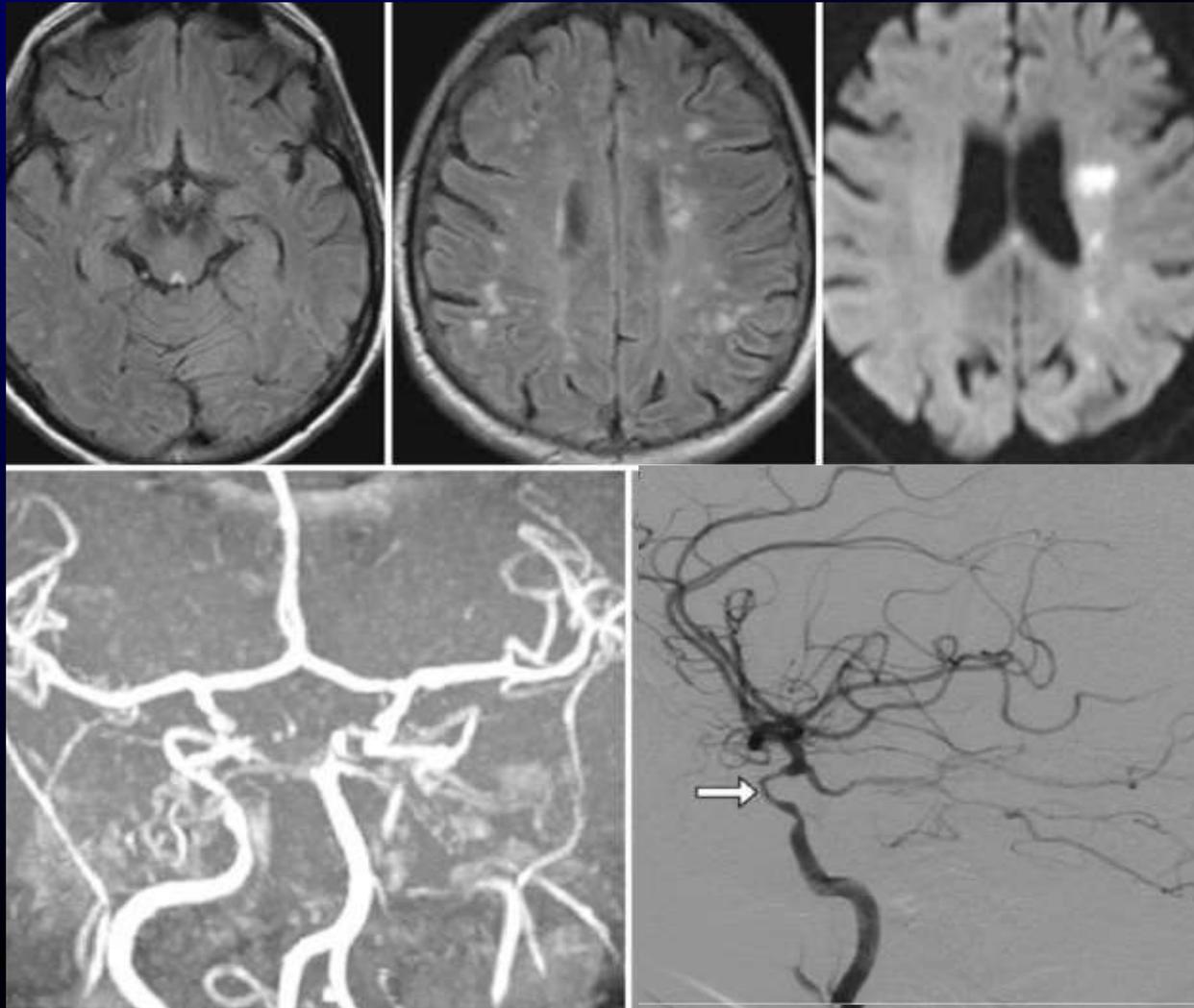
Eventi ischemici nel 3-4% dei pz. + probabilmente dovuti a steno-occlusione della porzione **extradurale** delle vertebrali e delle carotidi con conseguente deficit emodinamico, vs vasculite intracranica

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



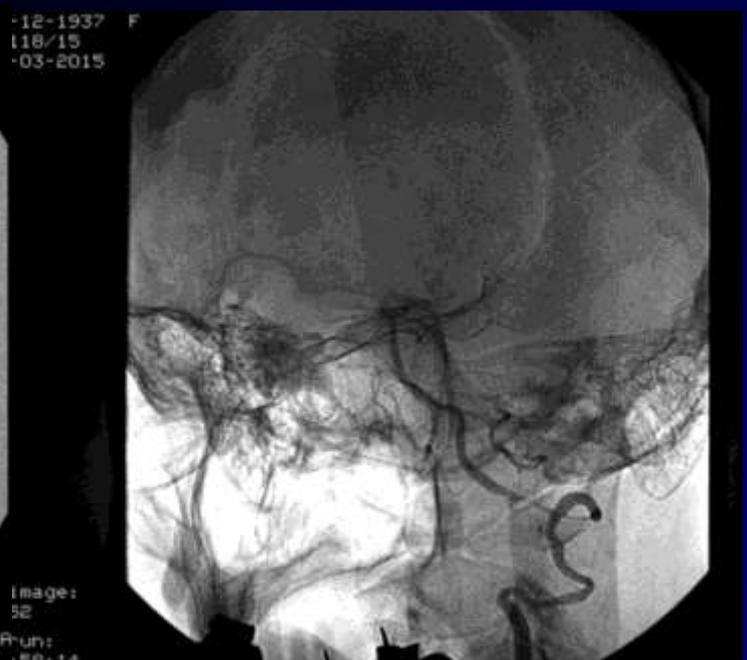
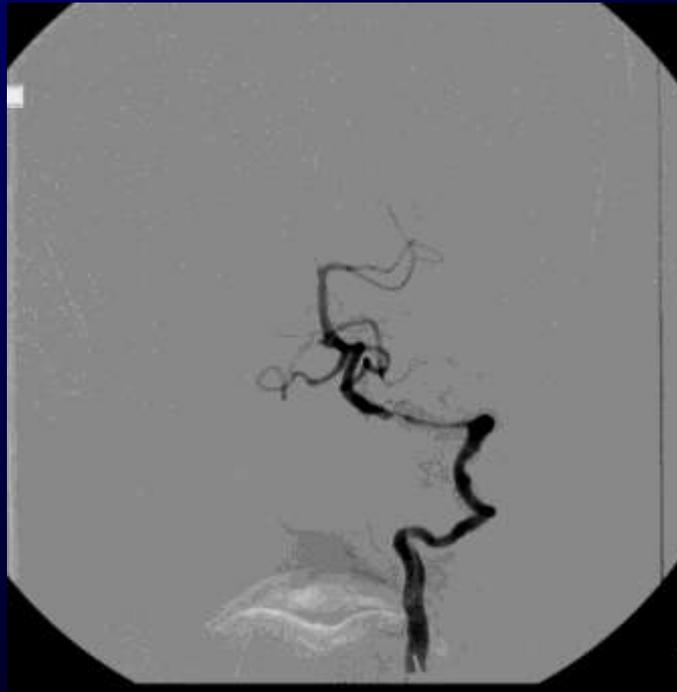
Donna 78 aa
Vertigini, cefalea
e malessere da 1
sett.

TC: ischemie
cerebellari
recenti e
pregresse

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

Fibrinogeno 450

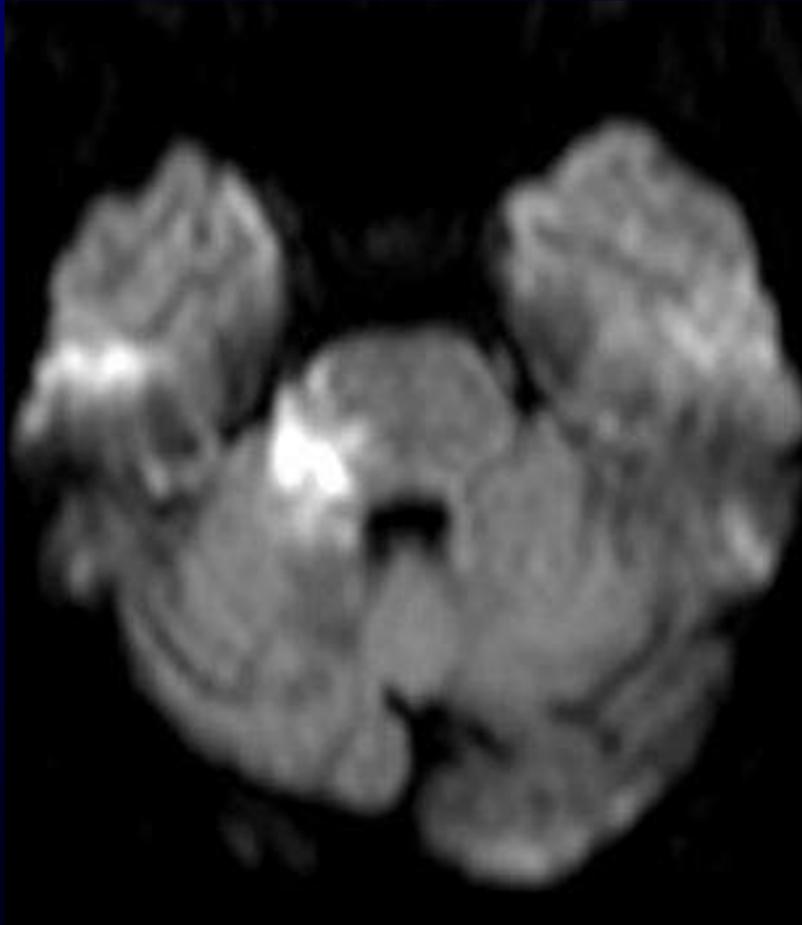
Miglioramento
clinico in corso di HD
Steroids,
In attesa di angioTC
di controllo



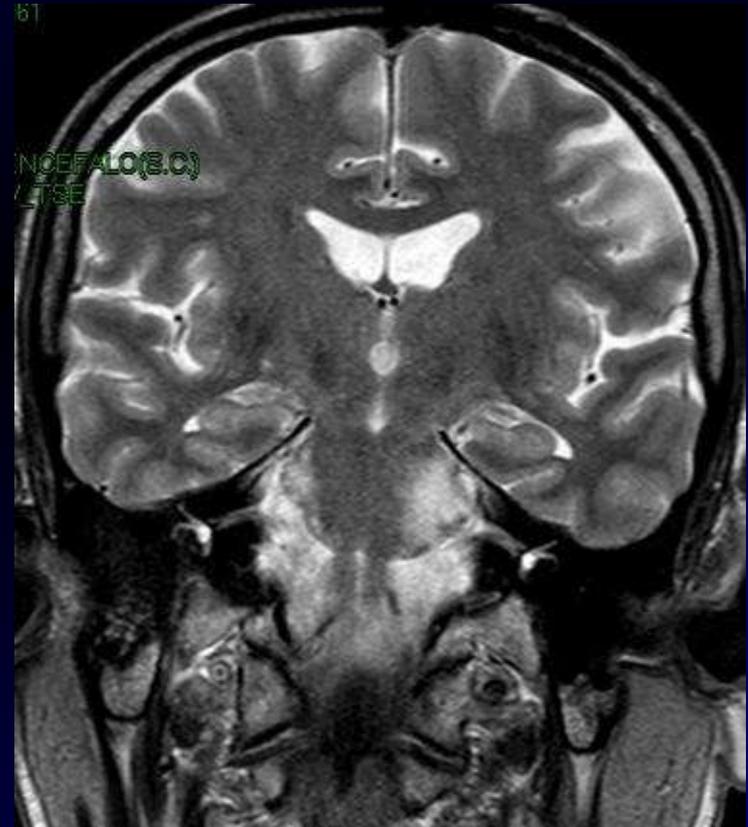
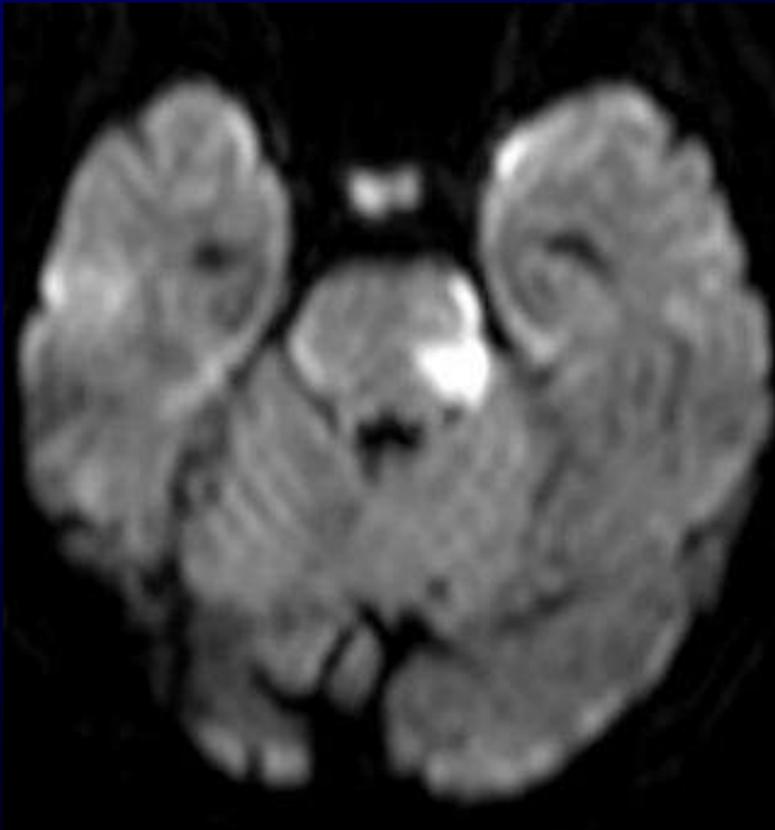
- Maschio
- 72 aa

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

RM



RM



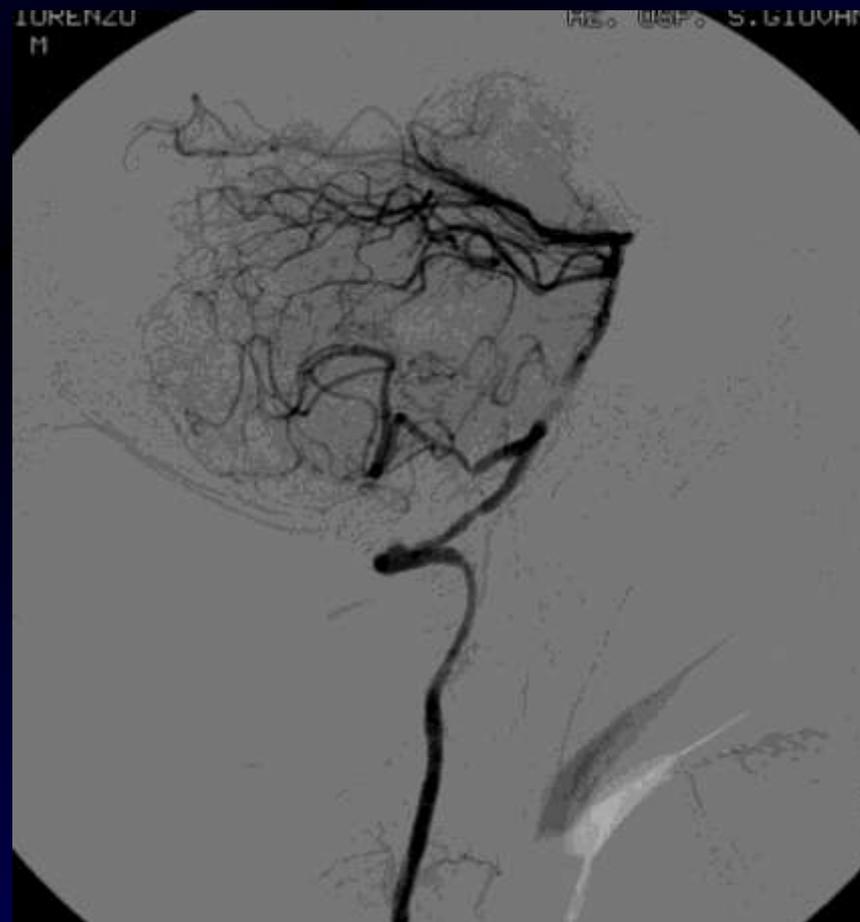
ANGIO-RM



ANGIOGRAFIA



ANGIOGRAFIA



- VES: 58
- PCR 35
- Fibrinogeno 680

Tumefazione arteria temporale: arterite di Horton

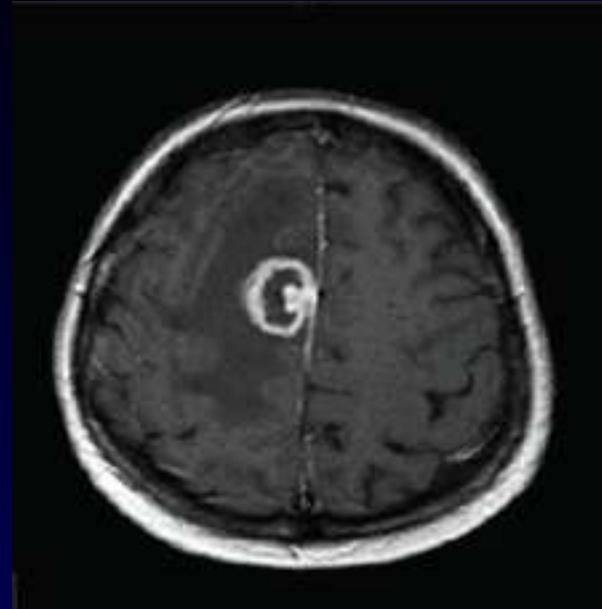
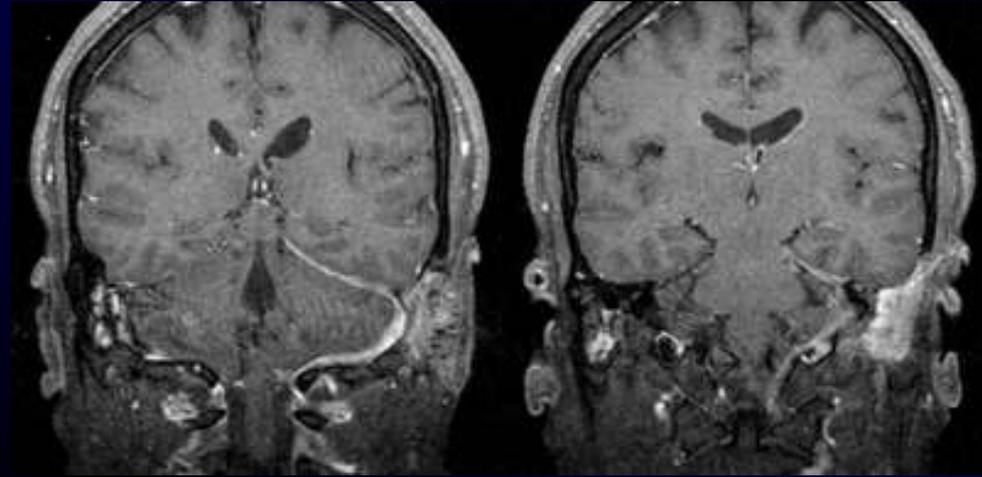
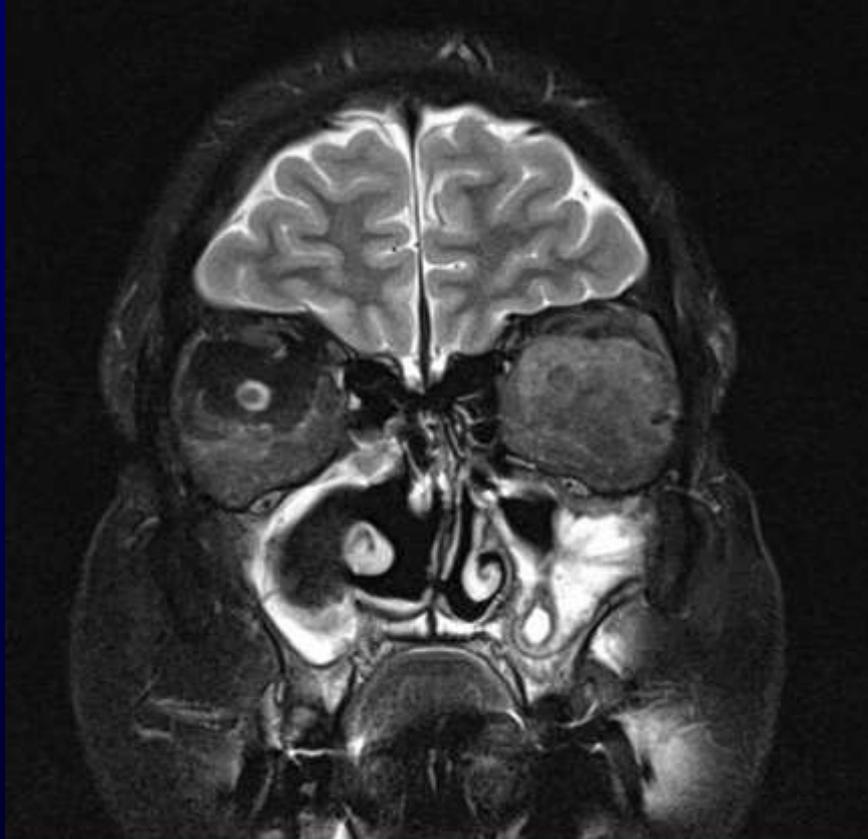


Wegener's granulomatosis

- 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)

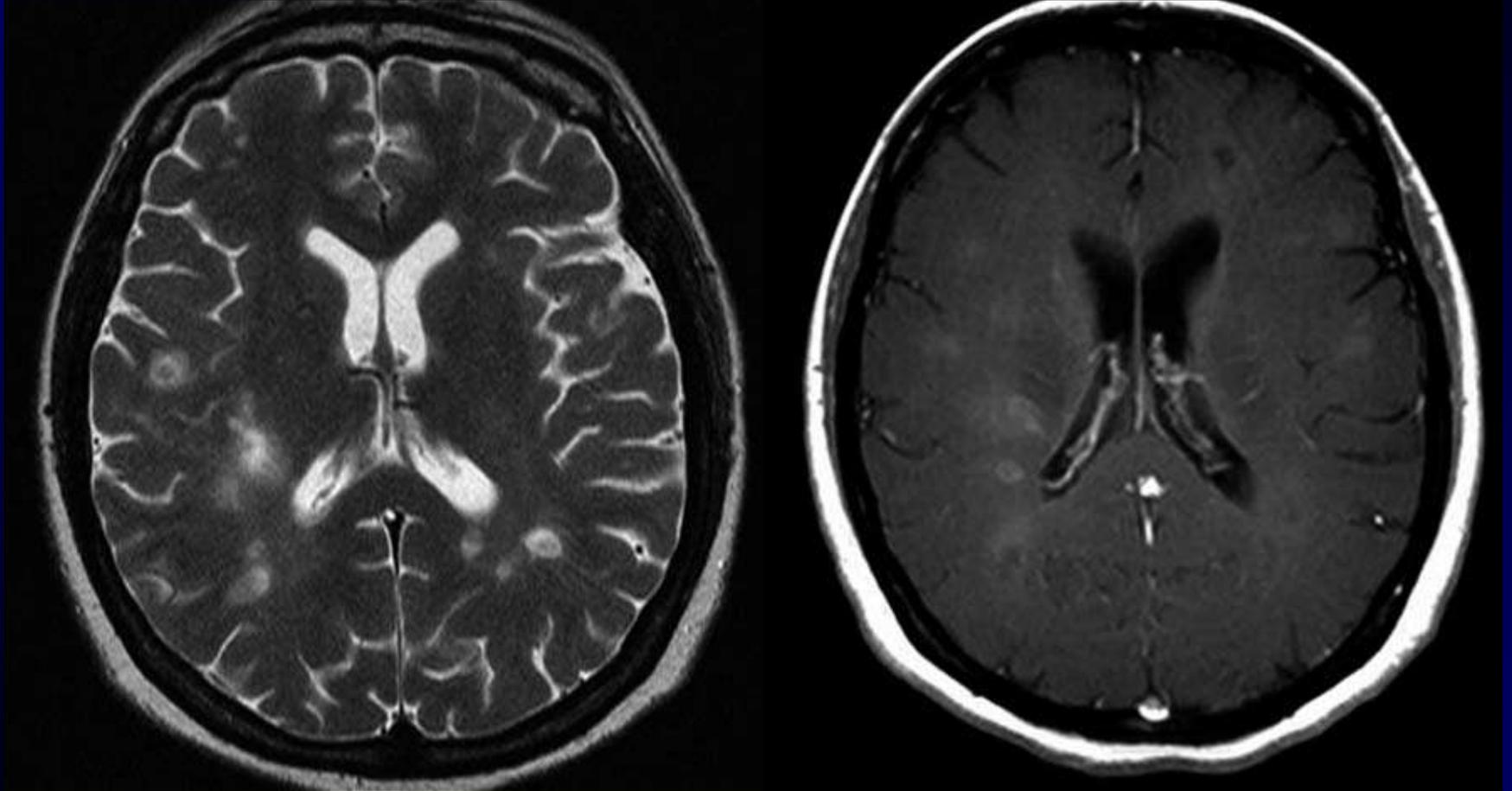
Sono stati descritti, da un pdv sindromico, 3 quadri principali.

- 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”

Angiopatia benigna del peri-partum

- spasmo multifocale della 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)

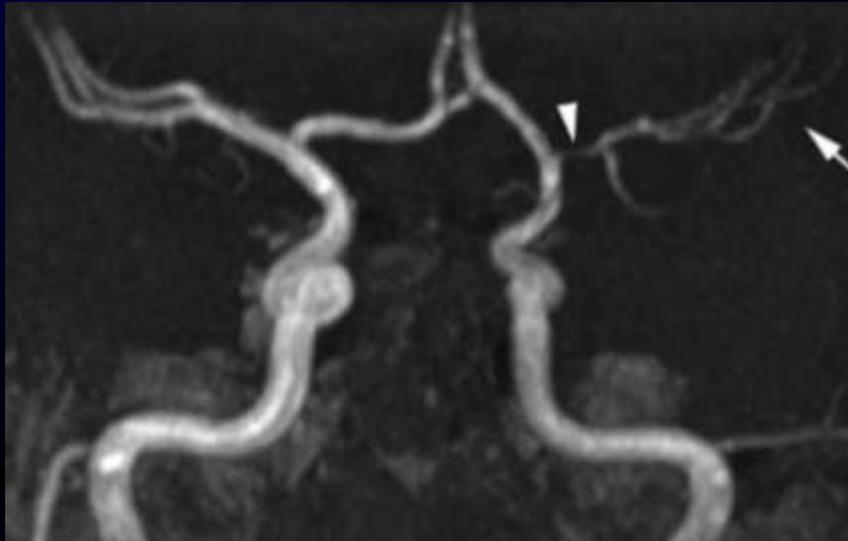


Età pediatrica

- 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

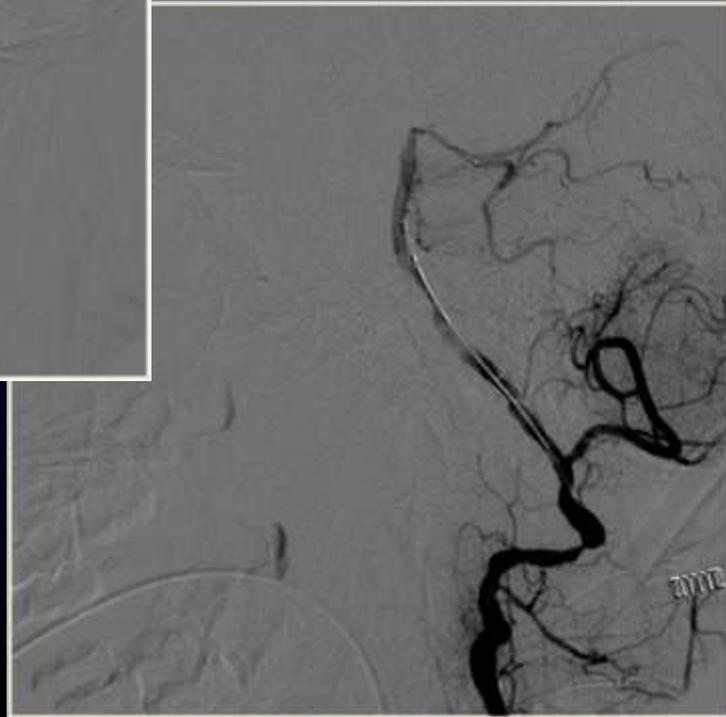
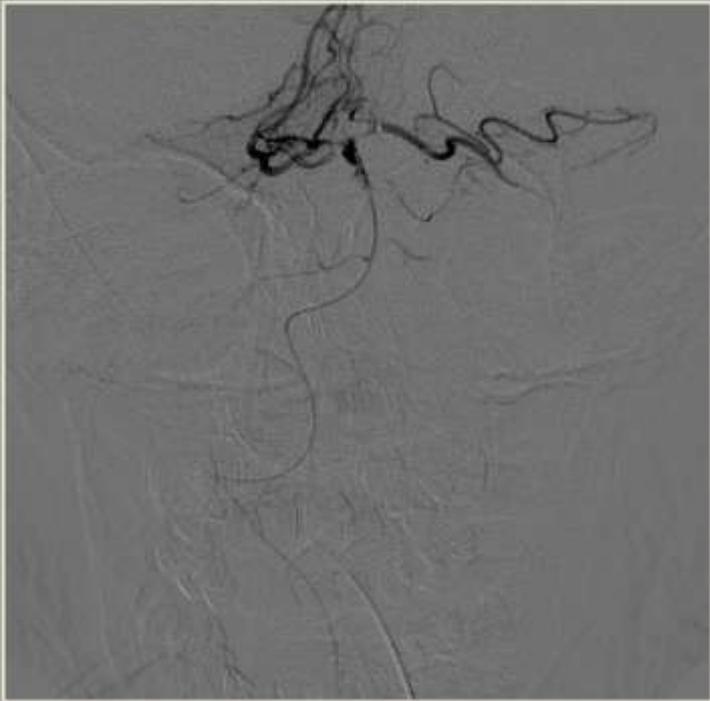
- Sospetto di s. di Guillain-Barre

- 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!