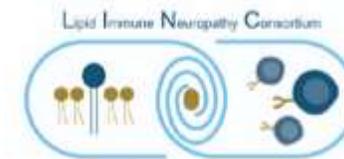
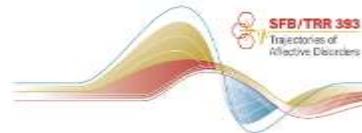


## Zerebrale Vaskulitis und zerebrale Beteiligung systemischer Vaskulitiden

– *systematische Herangehensweise, Diagnostik und Therapie  
anlässlich der neuen DGN-Leitlinie*

**Frederike Riethues**

*Assistenzärztin*



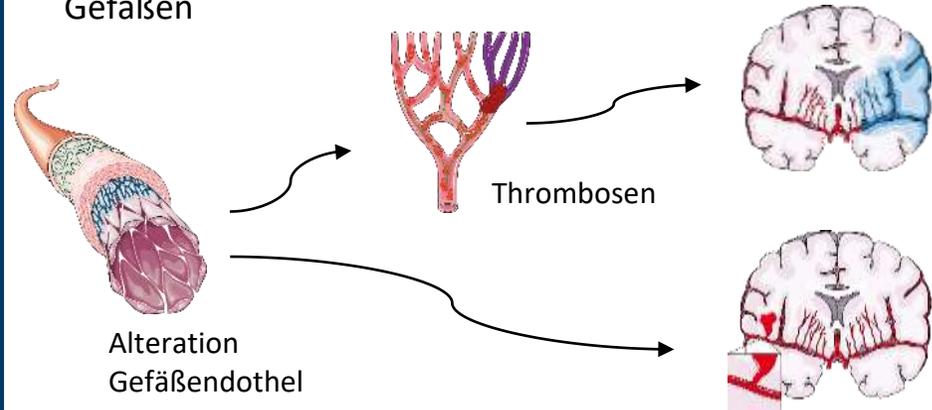
# Darlegung potenzieller Interessenskonflikte

Der Inhalt des folgenden Vortrages ist Ergebnis des Bemühens um größtmögliche Objektivität und Unabhängigkeit.

Als Referent versichere ich, dass in Bezug auf den Inhalt des folgenden Vortrags keine Interessenskonflikte bestehen, die sich aus einem Beschäftigungsverhältnis, einer Beratertätigkeit oder Zuwendungen für Forschungsvorhaben, Vorträge oder andere Tätigkeiten ergeben.

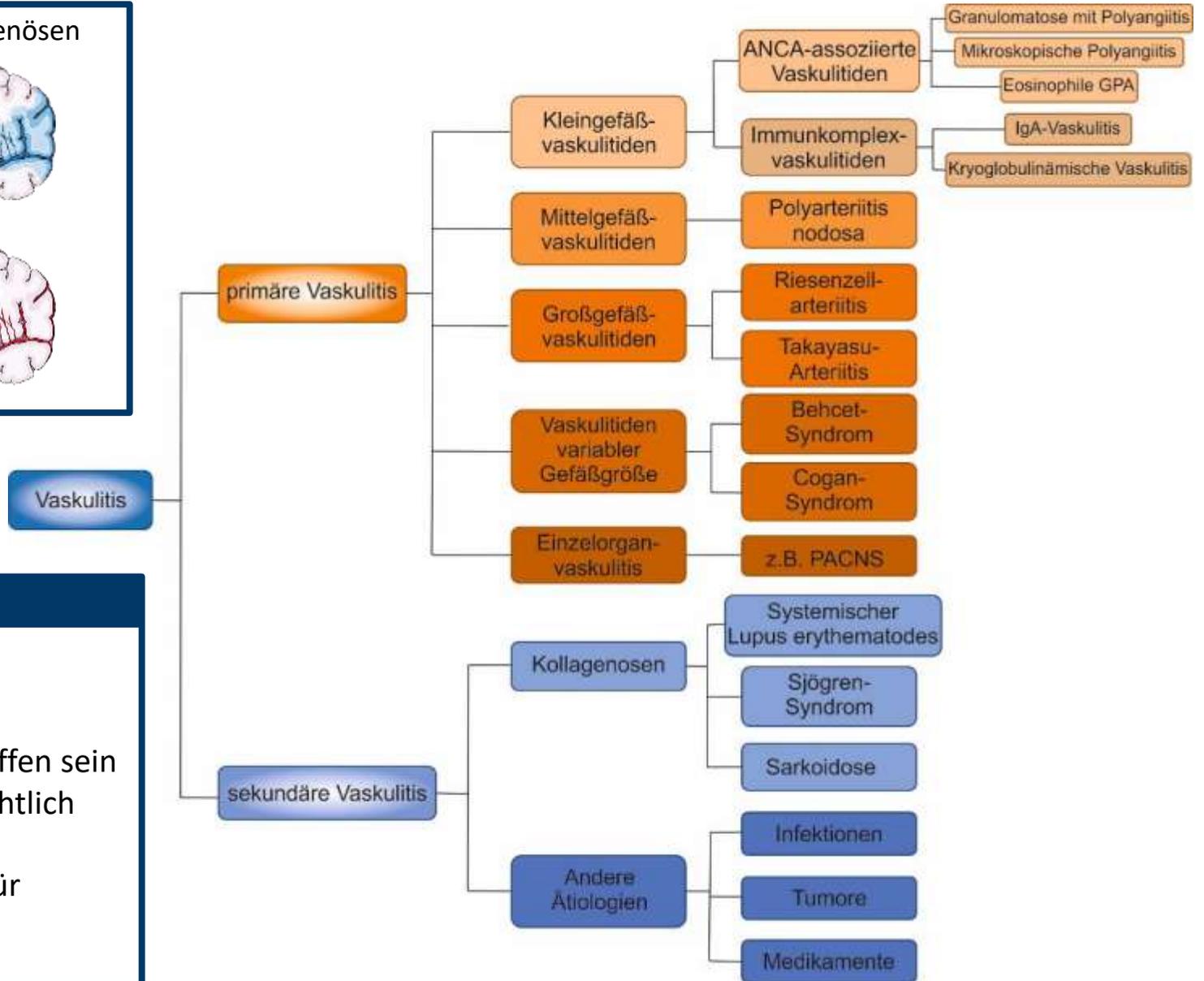
# Klassifikation der Vaskulitiden

Entzündung und Nekrose von arteriellen und/oder venösen Gefäßen



## Allgemeines

- Nomenklatur richtet sich nach der **kleinsten potenziell betroffenen Gefäßgröße**  
» auch größere Gefäße können betroffen sein
- das **Verteilungsmuster** gibt Aufschluss hinsichtlich Vaskulitis-Form
- ACR/EULAR-Klassifikationskriterien idR nur für wissenschaftliche Zwecke validiert



# PACNS – systematische Herangehensweise

## Dran denken wenn...

- akutes fokal-neurologisches Defizit
- Kopfschmerzen (schwer, persistierend)
- progrediente kognitive Defizite
- (sub-)akute Enzephalopathie
- epileptische Anfälle
- hämorrhagischer Stroke
- spinale Beteiligung selten
- *tumor-like lesions*

## Diagnostik/Paraklinische Befunde

1. MRT/MRA/“*black-blood*“-MRT/CTA  
» unspezifisch
2. DSA (medium/large vessel-vasculitis)  
» niedrigere Sensitivität als Biopsie
3. Hirnbiopsie wenn DSA unauffällig
4. CSF: diskrete ZZ- und GP-Erhöhung  
» Ausschluss DD

## Differenzialdiagnosen

### MV/LV-Variante

- RCVS
- intrakr. Atherosklerose
- postaktinisch
- VZV-Vaskulitis/infektiös
- Moyamoya
- intravaskuläres Lymphom
- primäres ZNS-Lymphom

### SV-Variante

- Susac-Syndrom
- Sneddon-Syndrom
- Morbus Fabry
- CADASIL
- sekundäre  
ZNS-Vaskulitis

## Therapie

- keine Evidenz von RCTs
- Remissionsinduktion mittels MP-Puls  
» 1.000 mg für 3-5 Tage
- Prednison p.o. 1 mg/kg KG
- CYC → MMF, AZA für schwere Verläufe
- RTX und TCZ als Alternative  
» mind. 2 Jahre vor Therapieauslassversuch
- ASS bei der MV/LV-Variante

# PACNS – Neues aus der Leitlinie

## Screening-Algorithmus

Tabelle 2. „Wann sollte an eine ZNS-Vaskulitis gedacht werden?“ nach Sarti, Picchioni et al. 2020

	Hauptkriterien	Nebenkriterien
<b>Klinische Kriterien</b>	Kopfschmerzen	epileptische Anfälle
	Schlaganfall	Bewusstseinsstörungen
	kognitive Beeinträchtigungen	psychische Störungen
	fokal-neurologische Defizite	
	Hauptkriterien	Nebenkriterien
<b>Neuroradiologische Kriterien</b>	multiple Parenchymläsionen	parenchymale/subarachnoidale Blutungen
	parenchymale/meningeale Kontrastmittelanreicherungen	einzelne parenchymale Läsionen
	Gefäß-Irregularitäten in der MRA	
	Gefäßwand-Kontrastmittelanreicherungen	

1 klinisches (Haupt-/Neben-)Kriterium + 1 neuroradiologisches Hauptkriterium

2 klinische (≥1 Haupt-)Kriterien + 1 neuroradiologisches Nebenkriterium

## ESO-Guideline 2023

- Diagnose SV- vs. MV/LV-PACNS aus MRT unzureichend
  - » MRA/CTA ersetzen DSA nicht
  - » **DSA mit höherer Sensitivität & Spezifität**
  - » *black-blood* MRT nicht ausreichend validiert
- **Liquoruntersuchung zur DD-Diagnostik**
  - » lymphomonozytäre Pleozytose u/o GP-Erhöhung
  - » moderate Erhöhung, häufiger bei SV-PACNS
- **Biopsie auch unter negativer DSA (SV-PACNS)**
  - » insb. iF leptomeningealem KM-Enhancement
  - » keine Therapieableitung aus histopathologischem Muster
  - » Biopsie iF pathol. DSA nicht obligat
- idR **steroidsparende Therapie + GC**
  - » CYC (Induktion) / MMF (Erhaltung)
  - » Therapieauslassversuch nach 24 Monaten

# RZA – systematische Herangehensweise

## Dran denken wenn...

- Alter >50 Jahre
- konstitutionelle Symptomatik
- neu aufgetretene Kopfschmerzen (temporal)
- Claudicatio masticatoria
- Kämmschmerzen
- RR-Differenz
- Sehstörungen

## Differenzialdiagnosen

- systemische Vaskulitiden  
(Mittel- und Großgefäßvaskulitiden)
  - » Takayasu-Arteritis (Alter)
  - » PACNS
- idiopathische Aortitis
- NAAION
- Infektionen

## Paraklinische Befunde

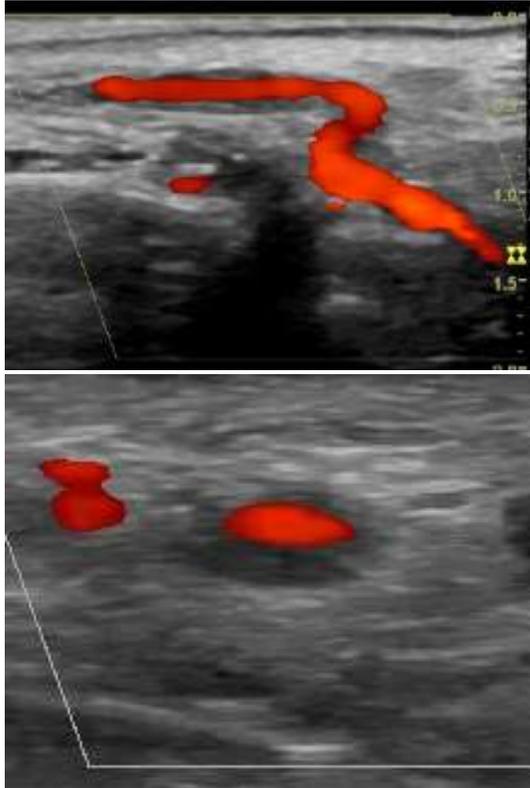
- keine allgemein konsentierten Diagnosekriterien
- klinische Kriterien
- CRP/ESR-Erhöhung
- Duplex: Aa. temporales, Aa. axillares
  - » Slope- u/o Halo-Zeichen
- Temporalarterienbiopsie
- FDG-PET (Aorta), MRT, CT

## Therapie

- GC in Abhängigkeit von Visussymptomen
  - » Abdosierung gemäß GiACTA-Studie
- idR + steroidsparende Therapie
  - » TCZ
  - » MTX (off-label)
- ASS im Falle flussrelevanter kranialer Stenose
- Osteoporoseprophylaxe
- Therapiedeeskalation unter anhaltender Remission

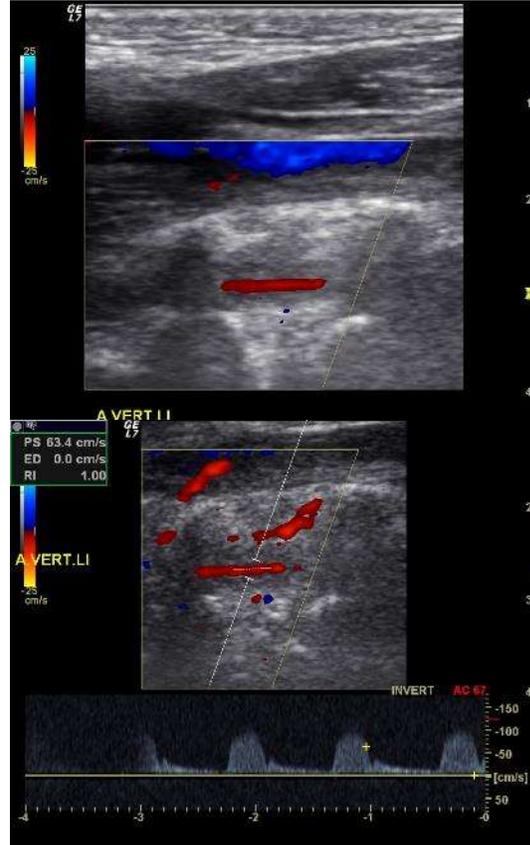
# RZA – typische Ultraschallbefunde

A. temporalis

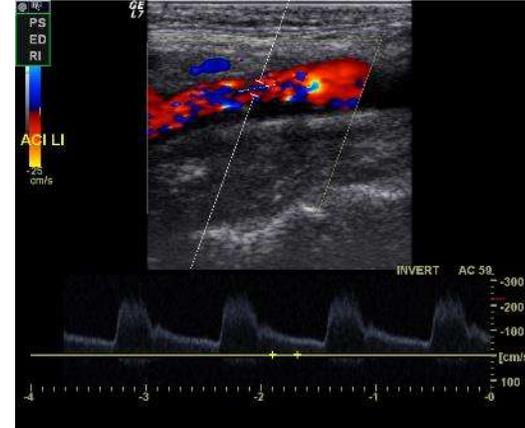


kein exakter Cut-off-Wert  
» >0,42 – 0,44 mm orientierend  
» longitudinale Beurteilung

A. vertebralis



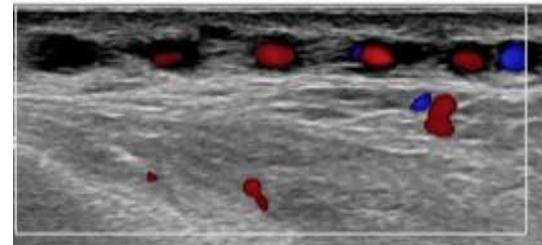
A. carotis interna



„Halo-Zeichen“

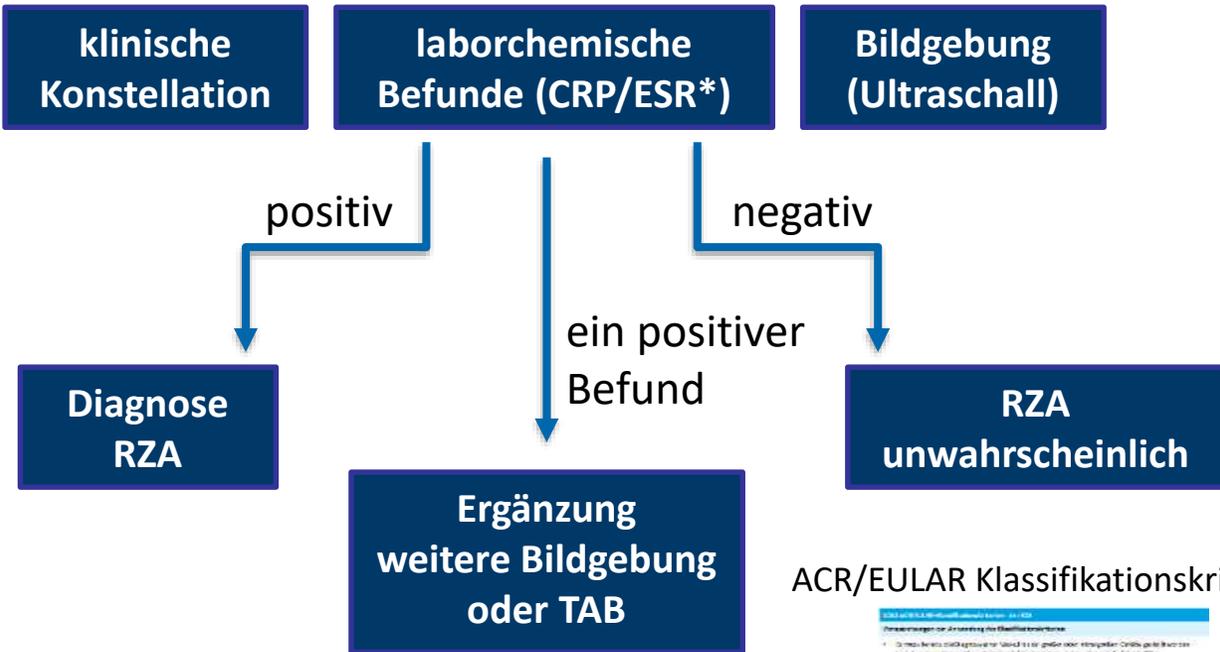
- inflammatorisches Wandödem
- homogene, hypoechogene Wandverdickung (akut)
- Reduktion IMT 2-3 nach MP
- Sensitivität 88 %, Spezifität 96 %
- Untersucherabhängigkeit!
- EULAR-LL 2023:
  - » „mural inflammatory changes“
  - » immer ergänzend A. axillaris

Kompressionszeichen



# RZA – Neues aus der Leitlinie

## Diagnosealgorithmus



ACR/EULAR Klassifikationskriterien

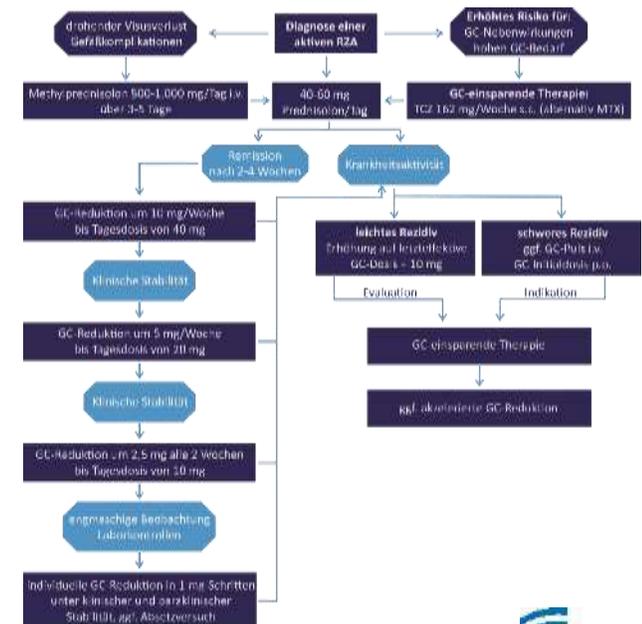
Zerebrale Vaskulitis (ZVA) bei systemischen Vaskulitiden	
Zusammenfassung der Zusammenfassung der Klassifikationskriterien	
ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer systemischen Vaskulitis (SV) oder einer rheumatischen Grunderkrankung (RG) mit folgenden Kriterien:	
1. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:	1. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:
2. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:	2. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:
3. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:	3. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:
4. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:	4. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:
5. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:	5. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:
6. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:	6. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:
7. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:	7. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:
8. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:	8. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:
9. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:	9. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:
10. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:	10. ZVA ist definiert als die Diagnose einer ZVA bei Vorliegen einer SV oder einer RG mit folgenden Kriterien:

\*in <3 % unauffällige Befunde möglich

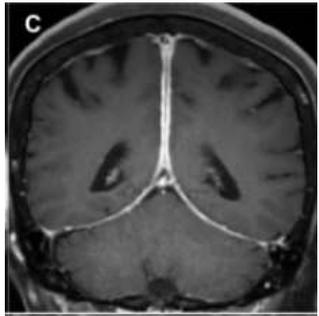
## Therapie

- 70 % der RZA-Pat. mit rezidivierendem Verlauf
  - » Rezidiv nicht genau definiert
- TCZ (162 mg sc/Woche) einzig zugelassenes Medikament
  - » Hemmung Akute Phase-Reaktion
  - » CRP/ESR bilden Krankheitsaktivität nicht mehr reliabel ab

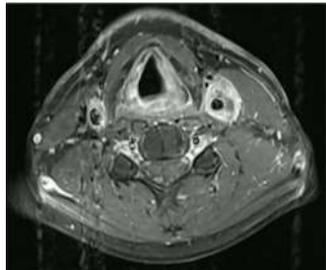
Therapieschema in der DGN-LL



# Systemische Vaskulitiden – ANCA-assoziierte Vaskulitiden



»Benz sign«  
»night-illuminated  
Eiffel tower«



\*

Claudicatio  
abdominalis



\*\*

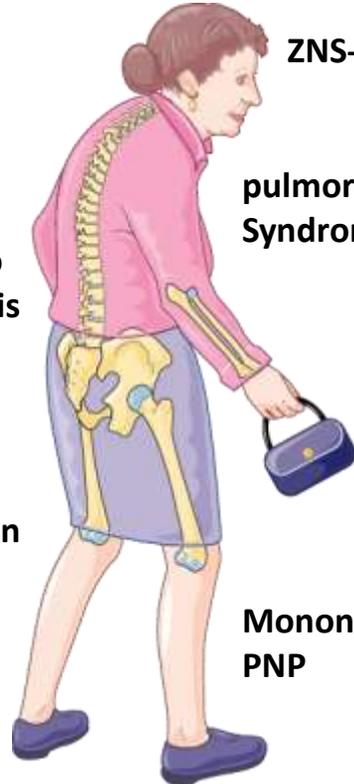
Arthralgien  
Myalgien

granulomatöse Infiltrate um ACC links

Pachymeningitis

ZNS-Vaskulitis

pulmorenales  
Syndrom



Mononeuritis multiplex  
PNP

## Neurologische »key facts«

- **GC-Einsparung** gemäß PEXIVAS-Studie
  - » Prednisolonäquivalent 50-75 mg/Tag
  - » MP-Pulstherapie nur in schweren Verläufen
- GC-Einsparung durch Avacopan (ADVOCATE-Studie)
  - » Komplement 5a-Rezeptor-Inhibitor
  - » + RTX/CYC
- **PLEX** als Therapieoption zur Remissionsinduktion
  - » nicht bei EGPA
- Beteiligung der **A. temporalis** auch bei GPA möglich
- **granulomatöse Infiltrate** um ACI
  - » Wandverdickung, Stenose/Verschluss, Aneurysmen



# Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit!

[frederike.riethues@ukmuenster.de](mailto:frederike.riethues@ukmuenster.de)

