

|  | Symptome/ Hinweise  | Diagnostik   | Akute Therapie   | Langfristige Therapie   |
|--|---|--|--|---|
| <b>Seltene Ursachen</b>  |   |  |  |   |
| <p><b>Vaskulitis mit primärer oder sekundärer ZNS-Beteiligung</b></p> <p>Rund 1% der zerebrovaskulären Erkrankungen, bei Pat.&lt; 45J. 5%.</p> | <p>subakute oder chronische Kopfschmerzen</p> <p>Encephalopathie mit Gedächtnis-, Konzentrations-, Verhaltens- und/oder Vigilanzstörungen</p> <p>fokal-neurol. Symptome, v.a. epileptische Anfälle oder Hirnnervenläsionen, selten spinale Manifestation</p> <p>rezidivierende Ereignisse</p> <p>erhöhte systemische Entzündungszeichen, v.a. CRP und BSG</p> <p>vorbekannte rheumatologische Erkrankung oder typische Organmanifestationen außerhalb des ZNS</p> <p>gleichzeitiges Auftreten zerebraler Ischämien und intrazerebraler sowie subarachnoidaler Blutungen</p> | <p><b>Stufendiagnostik:</b></p> <p><u>Anamnese</u> (Allgemeinsymptome, Organbefall – v.a. Augen, Haut, Lunge, Herz, Niere, Blutbildveränderungen, Bewegungsapparat-, Vorerkrankungen, Immunsuppression, Medikamente – z.B. Propylthiouracil, Hydrazalin-, Drogen – z.B. Kokain, Morphin, Amphetamin-, Auslandsaufenthalte, Familienanamnese)</p> <p><u>Bildgebung</u> cMRT inkl. Diffusion, FFE, KM und MR Angio sowie extrakranieller und transkranieller Duplex, <i>PET-CT*</i></p> <p>EEG</p> <p><u>Klinische Chemie</u> BSG, CRP, Diff.-Blutbild, CK, Leber, Niere inkl. GFR, Gerinnung, TSH, Serumelektrophorese, <i>Rheumafaktoren, ANA, SS-A, SS-B, c-ANCA, p-ANCA, Antiphospholipid-AK (Anti-Cardiolipin-AK, Lupus-Antikoagulans), Kälteagglutinine, Komplementfaktoren, Immunfixation*</i>, Drogenscreening, Urinstatus</p> <p>Anmerkung: bei isolierter ZNS-Vaskulitis sind o.a. Untersuchungen häufig negativ</p> | <p>Allgemeine Stroke-Therapie nach Basis-SOP und spezifische Therapie nach interdisziplinäre m Konsens</p> | <p><b>Bei fortbestehendem V.a. ZNS-Vaskulitis Verlegung in ein Zentrum mit Neurologie, Neuroradiologie, Neurochirurgie und Rheumatologie zur Planung der weiteren Diagnostik (z.B. cerebrale Angiographie, Biopsie) und Therapie.</b></p> <p><b>Aufgrund möglicher Nebenwirkungen einer immunsuppressiven oder -modulierenden Therapie ist eine hohe diagnostische Sicherheit erforderlich.</b></p> |

|   |   |   |  |   |
|---|---|---|--|---|
|   |   | <p><u>Serologie/Mikrobiologie</u> Lues, Borrelien, Hep. B + C, HIV, <i>Herpesgruppe</i> (v.a. HSV, VZV, EBV, CMV), <i>Toxoplasmen, Zystizerken</i>, ggf. <i>Konsensus-PCR*</i>, Blutkulturen</p> <p><u>Liquor</u> Status, Liquoreiweißdifferenzierung, oligoklonalen Banden, <i>pathologische Keime, Kulturen*</i></p> <p><u>internistische Diagnostik</u> Rö. Thorax, ggf. <i>hochauflösendes Thorax-CT*</i>, OBS, TTE, EKG, Hämoccult</p> <p><i>Augenärztliche Untersuchung</i></p> <p><i>Dermatologische Untersuchung</i></p> <p>*Die kursiv gedruckten Untersuchungen nur durchführen, wenn der Pat. im Hause weiterbehandelt wird, ansonsten sollte die weiterführende Klinik dies durchführen</p> |  |   |
| <p><b>Riesenzellarteriitis</b></p> <p>Inzidenz bei Pat. &gt; 50 J. 3,5:100 000</p> <p>Frauen sind 2-6 mal häufiger betroffen als Männer</p> | <p>Alter &gt; 50 Jahre</p> <p>Kopfschmerzen (oft analgetikarefraktär)</p> <p>Kauclaudicatio</p> <p>Überempfindlichkeit der Kopfhaut</p> <p>Sehstörungen</p> <p>Auffälligkeiten der A. temporalis (Schmerzen, Knoten, Pulslosigkeit)</p> | <p>CRP, BSG (&gt; 50mm in der ersten Stunde)</p> <p>Duplexsonographie extra-, transkraniell und der A. temp. bzw. occip. (für letzteres mit &gt;9 MHz-Sonde)</p> <p>Hochauflösende cMRT</p> <p>PET-CT</p> <p>Gefäßbiopsie (mind. 2,5 cm; Zeitpunkt &lt; 14 Tage)</p>  | <p>Allgemeine Stroke-Therapie nach Basis-SOP</p> | <p>Prednisolon 1 mg/kgKG/d (max. 60 mg) ab Diagnosestellung unter Kontrolle der SteroidUAW</p> <p>Bei Visusstörungen oder schweren Gefäßkomplikationen Steroidpuls mit 0,5-1g</p> |

|  |  |   |   |   |
|--|--|---|---|---|
|  | <p>Claudicatio der Extremitäten</p> <p>Fieber, Nachtschweiß, Gewichtsverlust</p> <p>Proximal betonte Myalgien und Steifigkeit in Nacken, Schulter- und Beckengürtel (-&gt;Polymyalgia rheumatica)</p>  | <p>nach Therapiebeginn)</p> <p>bei Sehstörungen Augenarzt</p> <p><b>EULAR-ACR-Klassifikationskriterien</b></p> <p>Alter&gt;50 J.<br/>Neuaufgetretene, lokalisierte KS<br/>Abnorme Temporalarterie<br/>Erhöhte BSG<br/>Abnorme Arterienbiopsie</p> <p>Mind. 3 Punkte müssen erfüllt sein</p> |   | <p>Methyprednisolon i.v. (unter Magenschutz und Thromboseprophylaxe), gefolgt von oraler Therapie (s.o.)</p> <p>Reduktion der Steroiddosis unter engmaschiger Kontrolle der Krankheitsaktivität, ggf. Einleitung einer steroidsparenden Therapie mit MTZ oder Azathioprin</p> <p>ASS 100 mg</p> |
| <p><b>Reversibles cerebrales Vasokonstriktionssyndrom (RCVS)</b></p> <p>Inzidenz nicht bekannt, Frauen häufiger als Männer betroffen</p> | <p>Rezidivierende Donnerschlagkopfschmerzen, oft pochend, ohne oder mit Fokalneurologie</p> <p>Assoziation mit Migräne, Schwangerschaft, Wochenbett</p> <p>Drogen und Medikamenteneinnahme (u.a. Ovulationshemmer, SSRI, Triptane, Ecstasy, Amphetamine, IVIG)</p> | <p>Angiographie (CT, MRT oder DSA): diffuse multiple Stenosen und Erweiterungen, reversibel nach ~12 Wochen</p> <p>Liquor: i.d.R. Normalbefund</p> <p>cMRT: häufig Normalbefund, sonst Ischämien bzw. kleine intrakranielle Blutungen, v.a. sulcale SAB</p>                                 | <p>Symptomatische Therapie mit Flüssigkeitszufuhr, Schmerztherapie, Vermeiden vasokonstriktiver bzw. auslösender Substanzen, Stuhlregulierung, Vermeiden körperlicher Anstrengung</p> <p>Experimentell:<br/>bei Auftreten hämodynamisch relevanter Stenosen mit Fokalneurologie: systemische oder intraarterielle Gabe von Vasodilatoren (z.B. Nimodipin), Ballondilatation</p> |   |
| <p><b>Koagulopathie</b></p>  | <p><b>Wann muss man an eine Koagulopathie denken?</b></p>  | <p>erweiterte Gerinnungsdiagnostik (wenn möglich vor Einleitung einer Antikoagulation):</p>   | <p>Allgemeine Stroke-Therapie</p>   | <p>in der Regel lebenslange orale Antikoagulation</p>   |

|   |  |  |   |  |
|---|--|--|---|--|
|   | <p>positive Eigen-/Familien-Anamnese für Thrombosen, Lungenembolie, Aborte</p> <p>persistierendes Foramen ovale</p> <p>SVT</p>   | <p>APC-Resistenz/Faktor-V-Leiden-Mutation, Antithrombin, Prothrombin- (Faktor II)-Mutation, Protein C und S, Fibrinogen, Antiphospholipid-AK (Anti-Cardiolipin-AK, Lupus-Antikoagulans)</p> <p>Beinvenenduplex</p> | nach Basis-SOP                            | <p>bei Antiphospholipid-AK-Syndrom und Schlaganfall Therapie mit ASS (Ausnahme bei venösen Thrombosen in Anamnese, dann auch OAK)</p> <p><b>Pat. mit rezidivierenden thrombotischen Ereignissen benötigen ein Gerinnungskonsil</b></p> |
| <p><b>Andere hämatologische Erkrankungen, die mit Schlaganfällen assoziiert sein können</b></p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Polyzythämie, z.B. Polycythaemia vera</li> <li>• Essentielle Thrombozythämie</li> <li>• Leukämie</li> <li>• Sichelzellanämie</li> <li>• Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie</li> <li>• Eisenmangelanämie</li> <li>• Paraproteinämie</li> <li>• Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura</li> <li>• Disseminierte intravasale Gerinnung</li> </ul> | Bei Verdacht hämatologische Vorstellung  | Therapie je nach Grunderkrankung          |  |
| <p><b>Morbus Fabry</b></p> <p>X-chromosomal vererbte lysosomale</p>                             | <p>Pat. &lt; 55 Jahre</p> <p>oft begleitend linksventrikuläre Hypertrophie</p>   | <p><u>biochemische und genetische Diagnostik</u> mind. 10ml. (2 x 5ml ) EDTA-Blut (ungefroren, möglichst am Wochenanfang versenden; die Proben können 1 Woche im Kühlschrank gelagert werden) einsenden</p>        | Allgemeine Stroke-Therapie nach Basis-SOP | <p>Enzymersatztherapie (bisher keine Evidenz für sekundäprophylaktische Wirkung)</p>   |

|   |   |  |  |   |
|---|---|--|--|---|
| <p>Speichererkrankung mit Mutation im Galaktosidase A kodierenden Gen</p> <p>Inzidenz zwischen 1:40000 und 1:120000</p>                             | <p>ventrikuläre Arrhythmien</p> <p>Niereninsuffizienz</p> <p>brennende Schmerzen an Handflächen und Fußsohlen</p> <p>kleine dunkle Hautläsionen (Angiokeratome)</p>         | <p>an: z. B. Neurobiologisches Labor, Universität Rostock, Klinik für Neurologie, Gehlsheimer Str. 20, 18147 Rostock, Tel. 0381/494-9540</p> |  |   |
| <p><b>CADASIL</b></p> <p>Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy</p> <p>Prävalenz ~4:100 000</p> | <p>Erkrankungsbeginn im Mittel im 4. Lebensjahrzehnt</p> <p>rezidivierende cerebrale Ischämien, Migräne mit Aura</p> <p>epileptische Anfälle</p> <p>kognitive Störungen</p> | <p>bei V.a. CADASIL Verlegung in ein neurologisches Zentrum zur weiteren Diagnostik (Haut-, Muskel-, Suralis-Biopsie, DNA-Diagnostik)</p>    | <p>Allgemeine Stroke-Therapie nach Basis-SOP</p> | <p>keine kausale Therapie, Versuch mit Thrombozytenaggregation shemmern</p> <p>Therapie der Migräne mit Analgetika, Vermeiden vasoaktiver Substanzen wie Triptane</p> |

Literatur:

Leitlinien/SOP: DGN/AWMF, ACR, EULAR

Aktuelle Neurologie 2011; 38:134-149

Deutsches Ärzteblatt 2013; 21:376-386