

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeuroNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

**Primäre ZNS-Vaskulitis bei
Kindern: Differentialdiagnose eines
zerebralen Insultes**

Brunner J, Prelog M

Zimmerhackl LB

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2007; 8 (3), 7-8

Homepage:

www.kup.at/

JNeuroNeurochirPsychiatr

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Indexed in
EMBASE/Excerpta Medica/BIOBASE/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031117M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

76. Jahrestagung

Deutsche Gesellschaft für Neurochirurgie DGNC

Joint Meeting mit der Französischen
Gesellschaft für Neurochirurgie



2025
1.–4. Juni
HANNOVER

www.dgnc-kongress.de

Im Spannungsfeld zwischen
Forschung und Patientenversorgung

PROGRAMM JETZT ONLINE EINSEHEN!



Deutsche
Gesellschaft für
Epileptologie



64. JAHRESTAGUNG

der Deutschen Gesellschaft für Epileptologie

10.–13. Juni 2026
Würzburg



Primäre ZNS-Vaskulitis bei Kindern: Differentialdiagnose eines zerebralen Insultes

J. Brunner, M. Prelog, L. B. Zimmerhackl

Unter Vaskulitis versteht man Erkrankungen, bei denen es durch autoimmunologische Prozesse zu Entzündungen von Gefäßen kommt, wodurch das versorgte Organ ebenfalls geschädigt wird. Für die Frühdiagnose einer Vaskulitis ist bedeutsam, daß in der organspezifischen Anamnese Leitsymptome einer Vaskulitis abgefragt werden. Die primäre ZNS-Vaskulitis des Kindesalters („Childhood primary angiitis of the central nervous system“, cPACNS) ist eine Rarität. Bei unklaren neurologischen Befunden ist die cPACNS eine entscheidende Differentialdiagnose, da bei rechtzeitiger therapeutischer Intervention eine gute Prognose für die Patienten besteht.

Schlüsselwörter: Vaskulitis, zerebraler Insult

Childhood Primary Angiitis of the Central Nervous System (cPACNS): Differential Diagnosis of Pediatric Stroke. Vasculitides are chronic inflammatory diseases of the vessels. Organ damage may occur. Central nervous system vasculitis in childhood may be primary or secondary to a variety of diseases. Conditions that result in pediatric stroke may mimic the features of central nervous system vasculitis. Childhood primary angiitis of the central nervous system (cPACNS) should be considered as a differential diagnosis in pediatric stroke. Early diagnosis predicts better clinical outcome. *J Neurol Neurochir Psychiatr 2007; 8 (3): 7–8.*

Key words: vasculitis, stroke

Ein zerebraler Insult stellt auch im Kindes- und Jugendalter eine Notfallsituation dar. Die jährliche Inzidenz beträgt etwa 3/100.000 [1]. Eine ätiologische Klärung des Ereignisses muß dringend erfolgen, um durch eine adäquate Therapie ein Wiederholungsereignis und eine Progredienz der Symptomatik möglichst zu verhindern. Die Differentialdiagnose des zerebralen Insultes ist in Tabelle 1 dargestellt [2]. In mehr als 50 % dieser Fälle besteht eine Vaskulopathie, die häufig als Vaskulitis verifiziert werden kann. Die primäre ZNS-Vaskulitis („Childhood primary angiitis of the central nervous system“, cPACNS, isolierte ZNS-Angiitis, idiopathische granulomatöse Angiitis des ZNS) stellt ein eigenständiges Krankheitsbild im Rahmen der Vaskulitiden im Kindesalter dar (Tab. 2) [3]. Der unterschiedliche klinische Verlauf führt zu einer Unterscheidung in einen progredienten oder nicht progredienten Subtyp. Von der primären ZNS-Vaskulitis ist die sekundäre ZNS-Beteiligung bei systemischen Vaskulitiden abzugrenzen. Zu unterscheiden sind hiervon auch andere sekundäre ZNS-Vaskulitiden unterschiedlicher Ätiologie (Tab. 3) [4].

Tabelle 1: Differentialdiagnose des zerebralen Insultes im Kindesalter [2]

- Antiphospholipidantikörpersyndrom
- Arterielle Hypertonie
- Faktor-V-Leiden-Mutation
- Fibromuskuläre Dysplasie
- Gefäßwanddissektionen
- Hämoglobinopathien
- Herzfehler
- Angeborene Stoffwechselerkrankungen
- Migräne/Vasospasmus
- Moyamoya
- Thrombembolie
- Vaskulitis

Aus der Abteilung für Pädiatrische Rheumatologie, Klinik für Pädiatrie, Department für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Innsbruck

Korrespondenzadresse: Dr. med. Dipl. oec. med. Jürgen Brunner, Abteilung für Pädiatrische Rheumatologie, Klinik für Pädiatrie, Department für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Innsbruck, A-6020 Innsbruck, Anichstraße 35; E-Mail: juergen.brunner@uki.at

Tabelle 2: Klassifikation der Vaskulitiden im Kindesalter [3]

- I. Vaskulitis der großen Gefäße
 - Takayasu-Arteriitis
- II. Vaskulitis der mittelgroßen Gefäße
 - Polyarteriitis nodosa
 - Kutane Polyarteriitis
 - Kawasaki-Syndrom
- III. Vaskulitis der kleinen Gefäße
 - A. Granulomatös
 - Wegener-Granulomatose
 - Churg-Strauss-Syndrom
 - B. Nicht granulomatös
 - Mikroskopische Polyangiitis
 - Purpura Schönlein-Henoch
 - Isoliert kutane leukozytoklastische Vaskulitis
 - Hypokomplementämische urtikarielle Vaskulitis
- IV. Andere Vaskulitiden
 - Morbus Behçet
 - Sekundäre Vaskulitiden (Infektion, Malignom, Medikamente)
 - Vaskulitiden bei Kollagenosen
 - Primäre ZNS-Vaskulitis
 - Cogan-Syndrom
 - Nicht klassifiziert

Tabelle 3: Ursachen sekundärer ZNS-Vaskulitiden [4]

- I. Systemische Vaskulitiden
- II. Kollagenosen
 - Systemischer Lupus erythematosus (SLE)
 - Morbus Behçet
 - Dermatomyositis
 - Sjögren-Syndrom
 - Sklerodermie
- III. Sarkoidose
- IV. Chronisch entzündliche Darmerkrankungen
- V. Infektionen
 - Viral: Windpocken, HIV, Hepatitis C, West-Nil-Virus
 - Bakteriell: Borreliose (Lyme Disease), Tuberkulose
 - Fungal
 - Parasitär
- VI. Medikamente/Drogen
 - Amphetamine
 - Kontrazeptiva
- VII. Gefäßverletzungen
 - Gefäßdissektion
 - Radiogene Gefäßwandschädigung
- VIII. Tumoren/paraneoplastisch
- IX. Graft-versus-Host-Erkrankung

Definition

Zur Diagnose einer primären ZNS-Vaskulitis sind folgende Kriterien erforderlich [5]:

- ein erworbenes neurologisches Defizit, dessen Ätiologie durch Basisuntersuchungen nicht geklärt werden kann,
- typische angiographische oder histopathologische Befunde für eine PACNS sowie
- kein Anhalt für eine systemische Vaskulitis oder eine andere Ätiologie der angiographischen oder histopathologischen Veränderungen.

Klinische Manifestation

Die klinische Präsentation von Kindern mit primärer ZNS-Vaskulitis ist abhängig von der Länge, dem Grad und der Lokalisation der durch die Vaskulitis resultierenden Gefäßstenose. Die häufigsten Manifestationen sind akute, starke Kopfschmerzen und/oder ein fokales neurologisches Defizit. Auch eine akute Hemiparese, der Ausfall von Hirnnerven, Bewußtseinsstörungen oder neu auftretende zerebrale Anfälle können im Vordergrund stehen. Unspezifische Symptome wie Fieber, Gewichtsverlust und allgemeines Unwohlsein können auf eine primäre ZNS-Vaskulitis hindeuten [4, 6].

Beispielhaft wird der Krankheitsverlauf bei einem 15-jährigen Knaben dargestellt. Im August 2002 präsentierte sich der Junge erstmals mit Hemiparese rechts, kurzfristiger Sprachstörung, Fazialisparese. Die Ätiologie des zerebralen Insultes konnte nicht eruiert werden. Es kam zu einer Rückbildung der Symptomatik. Ein diskretes feinmotorisches Defizit rechts blieb bestehen. Im Mai 2005 kam es zum Auftreten von Parästhesien der linken oberen und unteren Extremität. Die durchgeführte zerebrale Magnetresonanztomographie (MRT) war unauffällig. Im November 2005 entwickelte sich eine periphere Fazialisparese rechts und Abduzensparese links. Im Liquor fanden sich 30 Zellen/ μg . Die Labordiagnostik war unauffällig. Im MRT fanden sich zwei frische Ischämieherde im rechten Kleinhirn und in der MR-Angiographie zeigten sich Wandunregelmäßigkeiten der A. carotis interna links.

Diagnostik und Therapie

Typische Laborveränderungen, die auf eine primäre ZNS-Vaskulitis hindeuten, gibt es nicht. Insbesondere können Entzündungsparameter wie das CRP und die Blutkörperchengeschwindigkeit unauffällig sein. Der Titer für antinukleäre Antikörper kann leicht erhöht sein. Im Liquor kann eine leichte Proteinerhöhung und/oder eine diskrete Pleozytose vorliegen [6, 7]. Der Stellenwert der Computertomographie bei zerebrovaskulären Erkrankungen im Kindesalter liegt hauptsächlich in der Akutdiagnostik zum Ausschluß einer intrazerebralen Blutung. Die MRT ist bei Kindern mit Verdacht auf eine ZNS-Vaskulitis

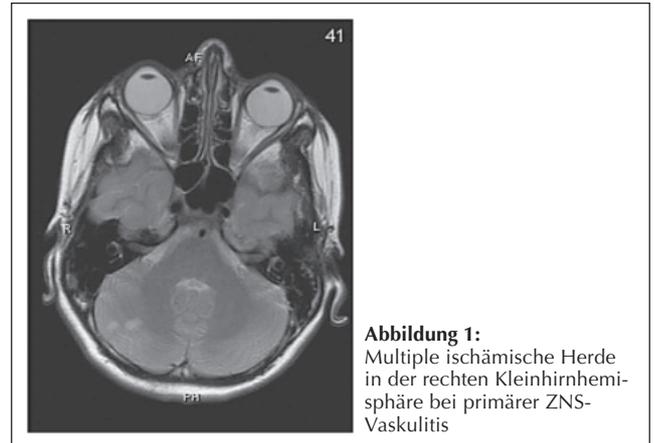


Abbildung 1: Multiple ischämische Herde in der rechten Kleinhirnhemisphäre bei primärer ZNS-Vaskulitis

die primäre bildgebende Methode der Wahl. Sie dient einerseits bei der initialen Untersuchung durch den Nachweis vaskulitistypischer Läsionsmuster (Abb. 1) zur Diagnosefindung, andererseits hat sie einen großen Stellenwert beim Monitoring des Krankheitsverlaufs. Sie weist keine Strahlenbelastung auf und ermöglicht eine differenzierte Hirnparenchymdarstellung. Darüber hinaus liefert die MR-Angiographie eine gute Grundinformation über den Gefäßstatus, ohne invasiv zu sein. Die Digitale Subtraktionsangiographie (DSA) hat bei der Diagnostik der ZNS-Vaskulitiden nach wie vor einen großen Stellenwert. Im Vergleich zur MRA liefert sie eine bessere räumliche Auflösung und zusätzliche Informationen über die Hämodynamik. Deshalb ist es bei unklaren Befundkonstellationen und Hinweisen auf eine primäre ZNS-Vaskulitis erforderlich, eine DSA durchzuführen. Eine abwartende Haltung ob der Invasivität der DSA ist nicht angebracht. Die histologische Sicherung der Diagnose durch eine Hirnbiopsie gilt für die PACNS als Goldstandard. Dennoch wird die Indikation zur Hirnbiopsie bei Kindern sehr streng gestellt, muß jedoch bei unklarer Befundkonstellation erwogen werden [4]. Multifokale Läsionen gehen mit einer Progredienz der Erkrankung einher. Therapeutisch ist die Unterdrückung des Entzündungsprozesses und die Antikoagulation entscheidend.

Literatur:

1. Molofsky WJ. Managing stroke in children. *Pediatr Ann* 2006; 35: 379–84.
2. Gulati S, Kalra V. Stroke in children. *Indian J Pediatr* 2003; 70: 639–48.
3. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC, Kawasaki T, Lindsley C, Petty RE, Prieur AM, Ravelli A, Woo P. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis* 2006; 65: 936–41.
4. Benseler S, Schneider R. Central nervous system vasculitis in children. *Curr Opin Rheumatol* 2004; 16: 43–50.
5. Calabrese LH, Duna GF, Lie JT. Vasculitis in the central nervous system. *Arthritis Rheum* 1997; 40: 1189–201.
6. Lanthier S, Lortie A, Michaud J, Laxer R, Jay V, deVeber G. Isolated angitis of the CNS in children. *Neurology* 2001; 56: 837–42.
7. Benseler SM, Silverman E, Aviv RI, Schneider R, Armstrong D, Tyrrell PN, deVeber G. Primary central nervous system vasculitis in children. *Arthritis Rheum* 2006; 54: 1291–7.



Dr. med. Dipl. oec. med. Jürgen Brunner

Geboren 1967 in Nürnberg, 1987–1994 Studium der Humanmedizin in Erlangen, Durham und Zürich. 2001–2002: Studium der Betriebswirtschaftslehre; 2003–2004: Fellowship im Institut für Immunologie, Erlangen. 2005–2007: Studium der Gesundheitswissenschaften, Facharzt Ausbildung in Pädiatrie in Homburg/Saar. Ausbildung zum Kinderreumatologen in Homburg/Saar, Garmisch-Partenkirchen und Vancouver. Seit 2004 Geschäftsführender Oberarzt am Department für Kinder- und Jugendmedizin, Medizinische Universität Innsbruck.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

[Bilddatenbank](#)

[Artikeldatenbank](#)

[Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)