

Spontaninės cervikocerebrinės disekacijos: Kas naujo?



Saulius Taroza
2015 05 16

Pranešimo turinys

	Literatūra
Temos aktualumas, epidemiologija, patologija, diagnostika, prognozė	Skelbta <2014 metų
Kas Naujo?	
Klinika	<i>Neurology 2014;82:1653–1659</i> <i>Neurosurgery 2015; 0:1–8,</i>
Rizikos veiksniai	<i>Stroke 2014;45:3155-3174</i> <i>Neurology 2014;83:1–9</i> <i>Neurology 2014;83:1–6</i>
Gydymas	<i>Lancet Neurol 2015; 14: 361–67</i> <i>J NeuroIntervent Surg 2014;0:1–8</i> <i>Eur. J. Neurol 2015, 22: 859–865</i> <i>www.uptodate.com</i>

Cervikocerebrinės arterijos (CeCD) disekacija

- Cervikocerebrinės arterijos disekacija,- tai viena iš dažniausių insulto priežasčių jauname bei vidutiniame amžiuje;
- Išėitys daugumoje CeAD dažniausiai yra geros;
- Žinių apie CeAD pastoviai gausėja, tačiau dauguma tyrimų apima tik nedideles pacientų grupes.

Sergamumas CeCD

Vidinės miego arterijos CeCD - 2,5-3/100 000¹

Slankstelinės arterijos CeCD - 1-1,5/100 000²

} VMA/SA≈2:1

Tyrimas Suomijoje (301 pacientas)- VMA/SA CeCD≈1:1
Eur J Neurol. 2009;16:656

¹J Stroke Cerebrovasc Dis. 2009;18:416–423

²Open Neurol J. 2010; 4:50–55

CeCD lokalizacijos skirtumai rasės atžvilgiu



Š. Amerikoje ir
Europoje
CeCD vyrauja
ekstrakranijinėse
arterijose¹

Rytų azijoje CeCD
vyrauja intrakranijinėse
arterijose²:

-93% Japonijoje

-67,1% Kinijoje

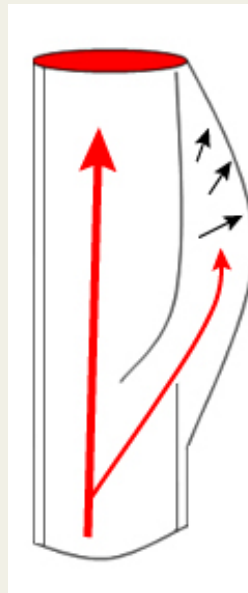
-78% P. Korėjoje

¹T. Metso. Cervicocerebral artery dissections – Risk factors and clinical features. Academic dissertation To be publicly discussed With the permission of the faculty of medicine Of the university of helsinki, In lecture hall 3, biomedicum, helsinki, On 4th january 2013, at 12 noon. Helsinki 2013

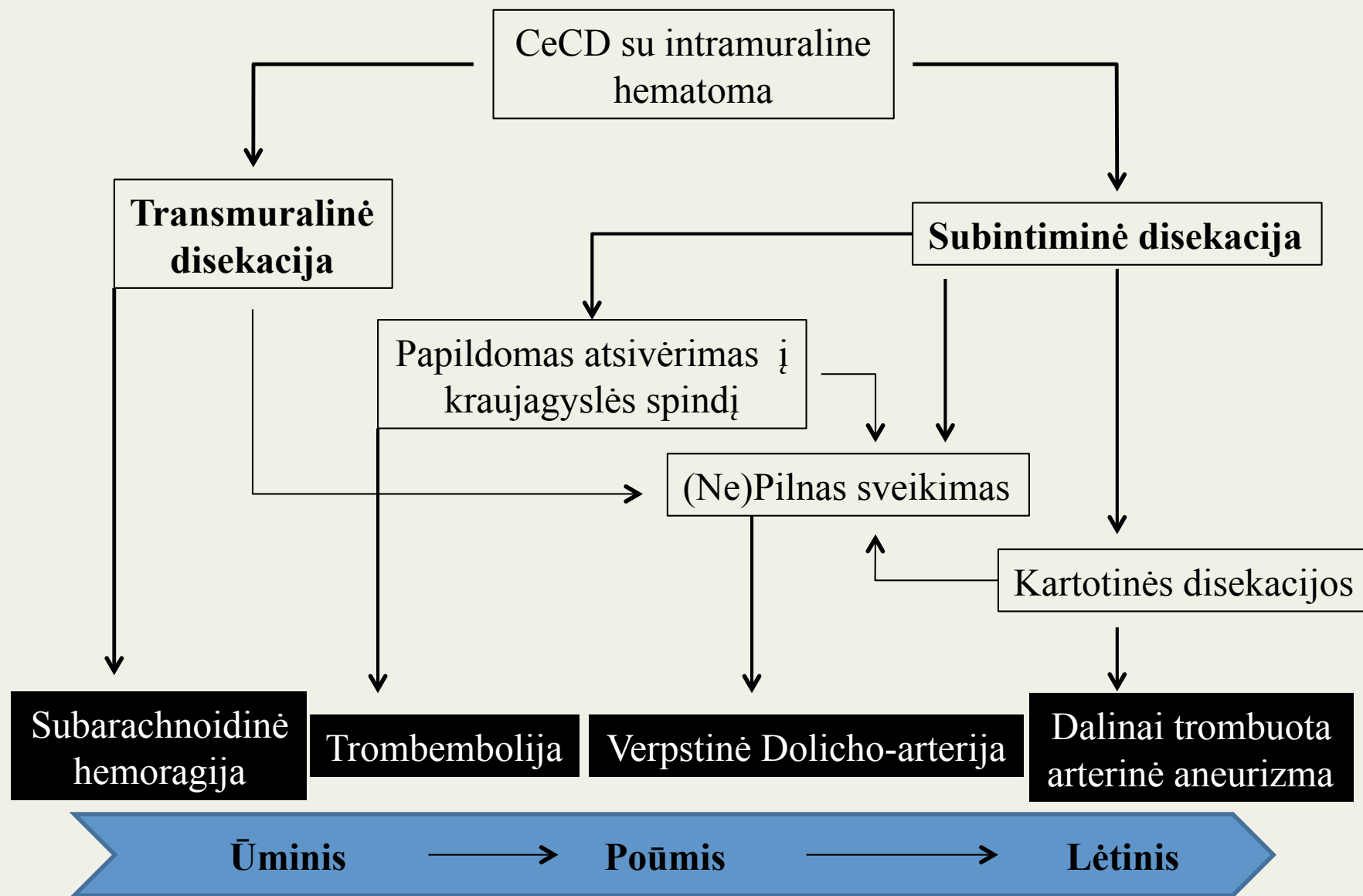
²Neurology 2011;76:1735–1741

Ekstrakranijinės disekacijos patologija¹

Subintiminė disekcija



Intrakranijinēs disekācijas patoloģija¹



¹Interventional Neuroradiology 16: 151-160, 2010

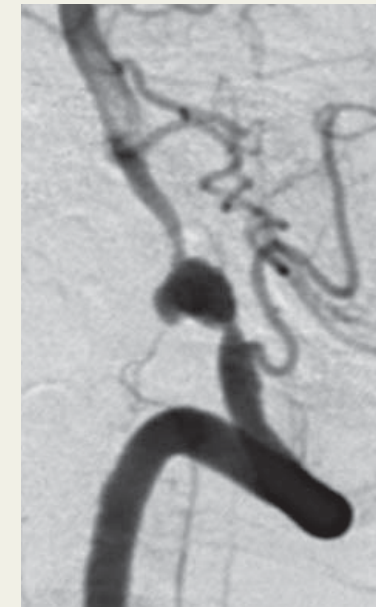
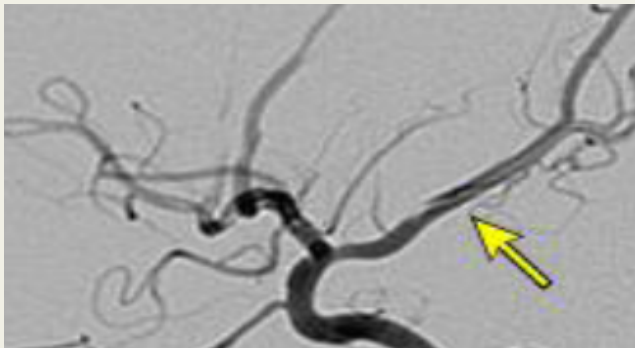
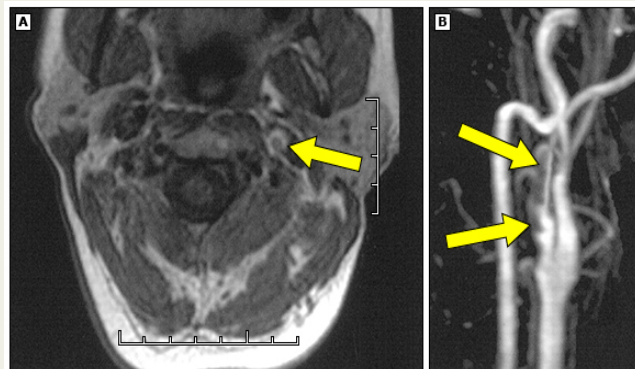
CeCD radiologiniai kriterijai

Ultragarsiniai tyrimai: tinka skринingui bei stebėjimui laike.

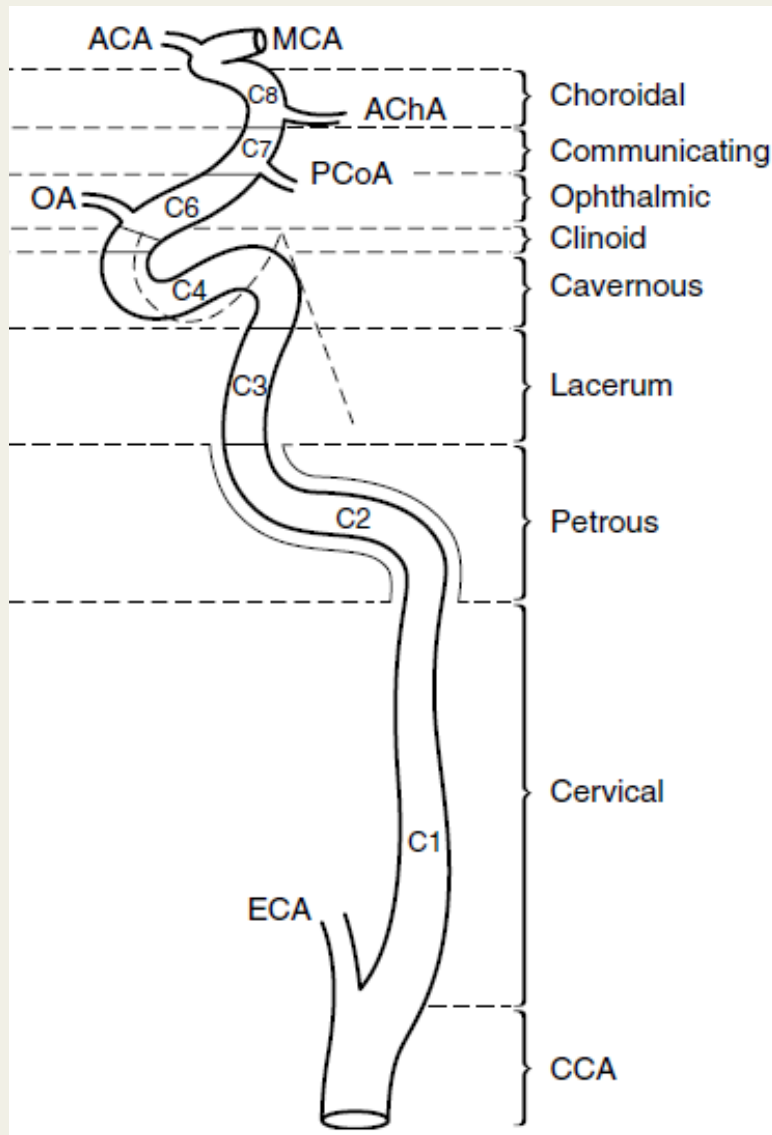
KTA ir MRA:

- pagrindiniai tyrimai, kuriais nustatoma CeCD
- jautrumas ir specifiškumas nesiskiria (AJR:193, October 2009)

Konvencinė angiografija- (buvo) auksinis tyrimas, indikuotinas tik tam tikrais atvejais



Vidinės miego arterijos disekacijos angiologiniai/anatominiai¹ ir klinikiniai aspektai



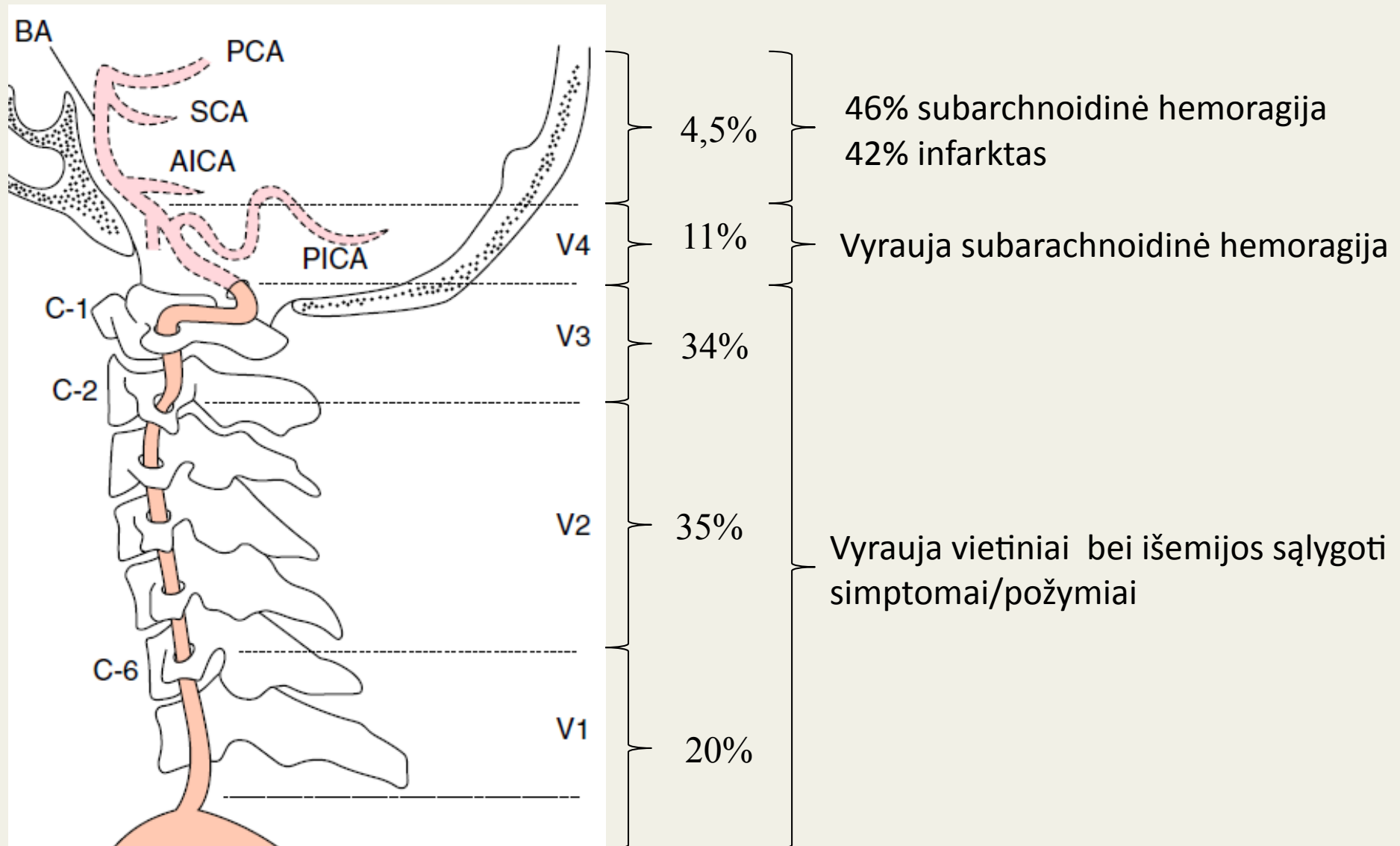
≤1% (6/668) izoliuota
intrakranijinė disekacija

Masės efektas,
Subarachnoidinė
hemoragija, išemija

99% (662/668) ekstrakranijinė
+ kombinuota
(ekstra/intra) CeCD

Vietiniai
simptomai,
išemija

Slankstelinės¹ bei pamatinės² arterijos disekacijos angiologiniai/anatominiai ir klinikiniai aspektai



¹Stroke 2006a: 37:2499-2503

²Cerebrovasc Dis 2010;30:267-276

Klinikinė CeCD išraiška

- 970 pacientų (CADISP grupė) su CeCD analize

Stroke. 2013;44:1537-1542

	Visi	VMA	SA	P
	970	668 (68.9)	302 (31.1)	...
Kaklo skausmas, n (%)	421 (43.5)	223 (33.5)	198 (65.8)	<0.001
VAS	6.2±1.8	6.0±1.7	6.5±1.9	0.116
Galvos skausmas, n (%)	688 (71.1)	476 (71.4)	212 (70.4)	0.767
VAS	6.9±1.9	6.7±1.8	7.5±2.1	<0.001
Staigios pradžios, n (%)	44 (5.4)	20 (3.6)	24 (9.2)	0.001
Galvinių nervų paralyžius, n (%)	60 (6.2)	60 (9.0)	0	0.000
Hornerio sindromas, n (%)	315 (32.5)	315 (47.2)	0	0.000
Pulsuojantis ūžesys, n (%)	83 (8.6)	73 (10.9)	10 (3.4)	<0.001

Klinikinė CeCD išraiška

- 970 pacientų (CADISP grupė) su CeCD analize

Stroke. 2013;44:1537-1542

	Visi	VMA	SA	<i>P</i>
Smegenų išemija, n (%)	725 (74.7)	470 (70.4)	255 (84.4)	<0.001
Infarktas, n (%)	558 (57.6)	348 (52.2)	210 (69.5)	<0.001
PSIP, n (%)	279 (28.8)	190 (28.4)	89 (29.5)	0.743
PSIP skaičius, vid.±SD	1.5±1.0	1.5±1.0	1.5±0.9	0.109
Amaurosis fugax, n (%)	80 (8.3)	80 (12.0)	0	<0.001
Tinklainės išemija, n (%)	8 (0.8)	8 (1.2)	0	0.064
Subarachnoidinė hemoragija, n (%)	22 (2.3)	4 (0.6)	18 (6.0)	<0.001
NIH įvertis, vid.±SD	5±7.3	10±7.1	5±5.9	<0.001

Clinical import of Horner syndrome in internal carotid and vertebral artery dissection



© 2014 American Academy of Neurology

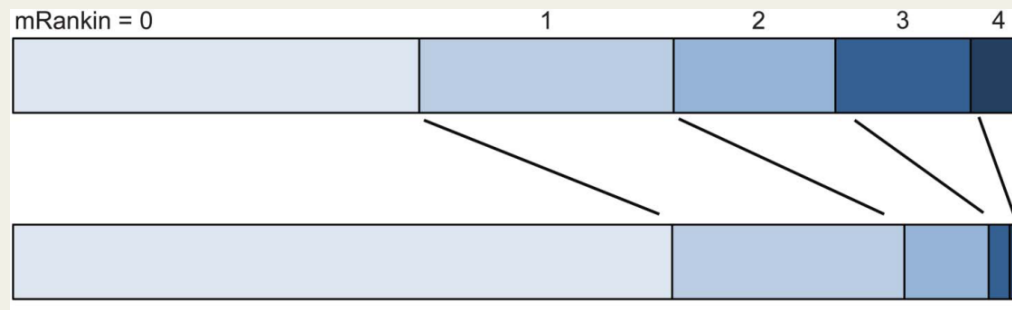
Philippe A. Lyrer, MD
 Tobias Brandt, MD
 Tiina M. Metso, MD
 Antti J. Metso, MD
 Manja Kloss, MD
 Stephanie Debette, MD
 Didier Leys, MD
 Valeria Caso, MD
 Alessandro Pezzini, MD
 Leo H. Bonati, MD
 Vincent Thijs, MD
 Anna Bersano, MD
 Emmanuel Touzé, MD
 Henrik Gensicke, MD
 Juan J. Martin, MD
 Christoph Lichy, MD
 Turgut Tatlisumak, MD
 Stefan T. Engelter, MD*
 Caspar Grond-Ginsbach,
 PhD*
 For the Cervical Artery
 Dissection and
 Ischemic Stroke
 Patients (CADISP)
 Study Group

	VAD without HS (n = 233)	VAD with HS (n = 36)	p	OR ^a (95% CI)
Sex, female	110 (47.2)	19 (52.8)	0.593	
Age, y	40.9 ± 10.1	43.6 ± 10.5	0.137	
Stroke or TIA	208 (89.3)	36 (100.0)	0.032	Not determined
NIHSS score ^b	1 (0-24) ^c	2 (0-6) ^c	0.347	0.95 (0.86-1.06)
Cervical pain	157 (67.4)	22 (61.1)	0.607	0.81 (0.35-1.84)
Headache	151 (64.8)	22 (61.1)	0.829	1.09 (0.49-2.44)
Occlusive CeAD	70 (30.0)	18 (52.8)	0.014	2.88 (1.24-6.69)
Bilateral CeAD	34 (14.6)	5 (13.9)	0.828	1.13 (0.37-3.44)
Pseudoaneurysm	19 (8.2)	4 (11.1)	0.705	1.28 (0.36-4.50)
Anticoagulation ^d	198 (85.0)	30 (83.3)	0.804	1.68 (0.48-5.89)
Diagnostic delay ^b	2 (0-65)	1 (0-31)	0.595	0.98 (0.92-1.05)
FH young stroke	2 (0.9)	2 (5.7)	0.108	7.92 (0.63-98.9)

Hornerio sindromo klinikinė reikšmė vidinės miego bei slankstelinės arterijos disekacijos atvejais

Neurology® 2014;82:1653-1659

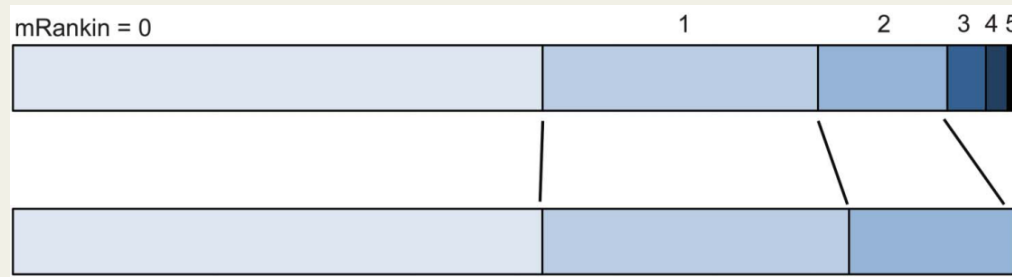
Klinikinės išeitys po trijų mėnesių



VMA disekacija **be** Hornerio sindr. (HS)

$p < 0.001$

VMA disekacija **su** HS



SA disekacija su HS

$p = 0.713$

SA disekacija **be** HS

Intrakranijinių CeCD klinikiniai požymiai ir prognozė

Clinical Features and Prognosis of Intracranial Artery Dissection Neurosurgery 0:1-8, 2015

60 pacientų su intrakranijine CeCD

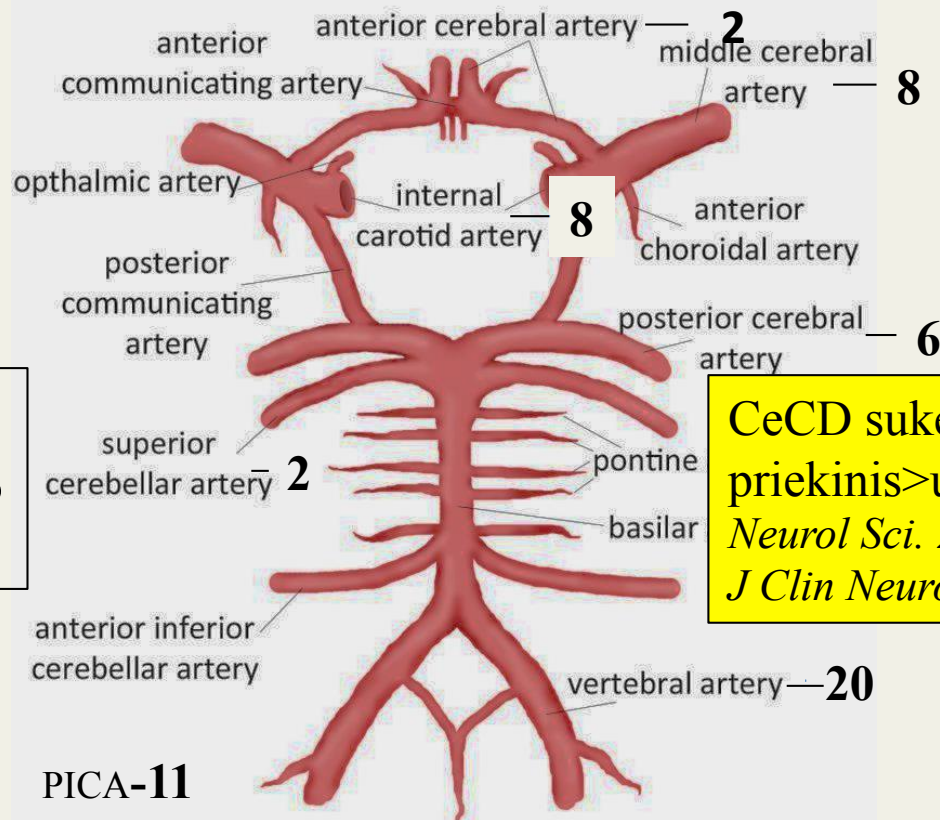
Užpakalinis baseinas- 42/60, 70%

Priekinis baseinas-18/60, 30%

SAH- 30/42, 71,4%

SAH- 12/18, 66,7%

Infarktas- 14/60, 23%
Masės efektas- 2/60, 3%
Skausmas- 2/60, 3%



CeCD sukelti išeminiai įvykiai:
priekinis > užpakalinis baseinai
Neurol Sci. 2005;235(1-2):37-44
J Clin Neurosci. 2011;18(6):789-793

PICA-11

Intrakranijinių CeCD klinikiniai požymiai ir prognozė

Clinical Features and Prognosis of Intracranial Artery Dissection Neurosurgery 0:1–8, 2015

	Total	Anterior Circulation	Posterior Circulation	P	SAH	Non-SAH	P
No. of cases, n (%)	60 (100)	18 (30.0)	42 (70.0)		42 (70.0)	18 (30.0)	
Age, y				.001			.08
Mean ± SD	49.90 ± 20.74	37.01 ± 22.52	55.70 ± 17.22		52.89 ± 21.11	42.06 ± 18.07	
Range	1.93-79.43	1.93-75.48	12.90-79.43		1.93-79.43	9.87-67.86	
Sex, n (%)				.78			.046
Female	35 (58.3)	10 (55.6)	25 (59.5)		28 (66.7)	7 (38.9)	
Male	25 (41.7)	8 (44.4)	17 (40.5)		14 (33.3)	11 (61.1)	
Risk factors, n (%)							
Hypertension ^b	17 (28.3)	1 (5.6)	16 (38.1)	.01	15 (35.7)	2 (11.1)	.05
Diabetes mellitus ^c	6 (10.0)	2 (11.1)	4 (9.5)	1.00	6 (14.3)	0 (0)	.17
Hyperlipidemia ^d	9 (15.0)	2 (11.1)	7 (16.7)	.71	5 (11.9)	4 (22.2)	.43
Current smoking	13 (21.7)	3 (16.7)	10 (23.8)	.74	7 (16.7)	6 (33.3)	.18
Ischemic heart disease	6 (10.0)	1 (5.6)	5 (11.9)	.66	5 (11.9)	1 (5.6)	.66
Previous ischemic stroke/TIA	6 (10.0)	2 (11.1)	4 (9.5)	1.00	3 (7.1)	3 (16.7)	.35
History of, n (%)							
Migraine	7 (11.7)	3 (16.7)	4 (9.5)	.42	4 (9.5)	3 (16.7)	.42
Trauma ^e	6 (10.0)	4 (22.2)	2 (4.8)	.06	6 (14.3)	0 (0)	.17
Infection ^f	3 (5.0)	0 (0)	3 (7.1)	.55	1 (2.4)	2 (11.1)	.21
Medication on admission, n (%)							
Anticoagulation	2 (3.3)	1 (5.6)	1 (2.4)	.51	2 (4.8)	0 (0)	1.00
Antiplatelet agents	8 (13.3)	2 (11.1)	6 (14.3)	1.00	5 (11.9)	3 (16.7)	.69
GCS on admission							
Median (IQR)	14.0 (10-15)	14.0 (12-15)	14.0 (10-15)	.42	13.5 (9-14.75)	15.0 (14-15)	.001
Hydrocephalus, n(%)	23 (38.3)	5 (27.8)	18 (42.9)	.27	22 (52.4)	1 (5.6)	.001
Treatment, n (%)							
Endovascular	27 (45.0)	7 (38.9)	20 (47.6)	.53	25 (59.5)	2 (11.1)	.001
Surgical	2 (3.3)	2 (11.1)	0 (0)	.09	2 (4.8)	0 (0)	1.00
Medication	15 (25.0)	6 (33.3)	9 (21.4)	.35	1 (2.4)	14 (77.8)	<.001
No treatment	16 (26.7)	3 (16.7)	13 (31.0)	.35	14 (33.3)	2 (11.1)	.11

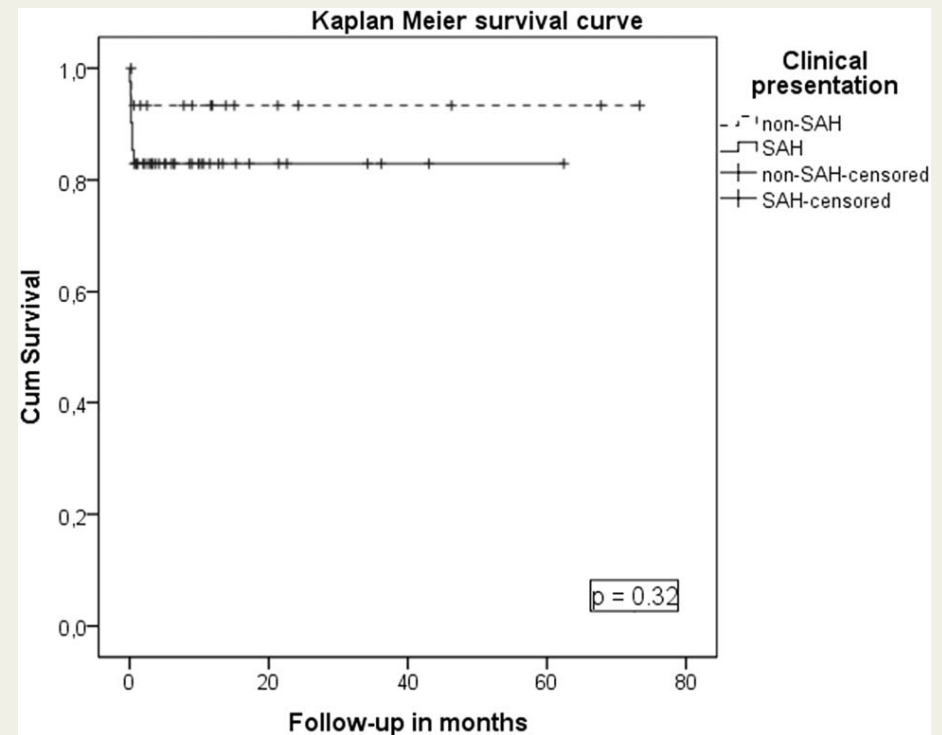
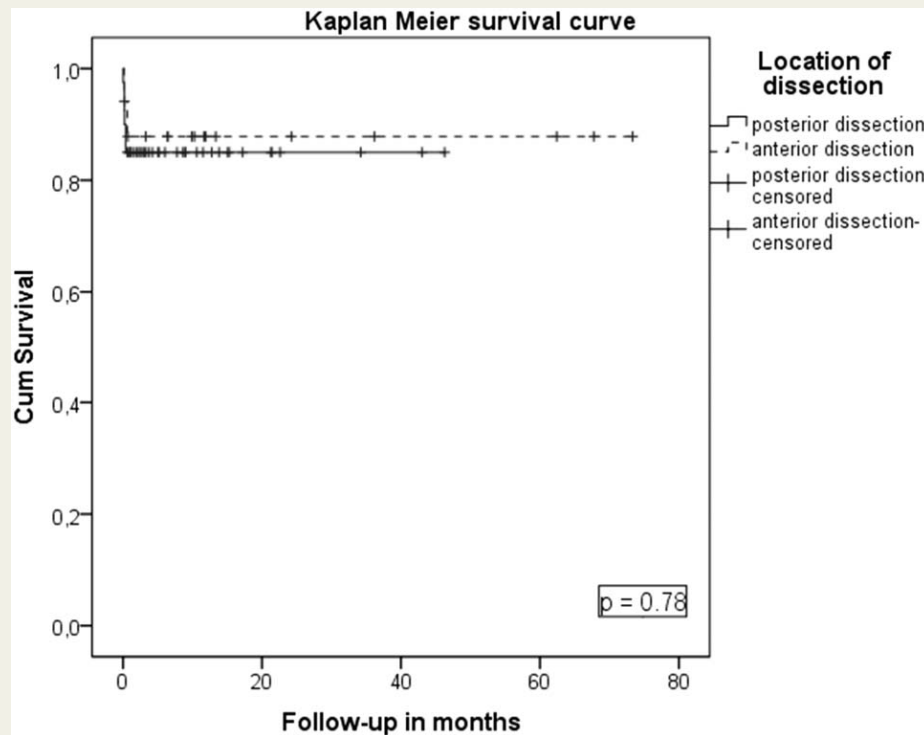
Intrakranijinių CeCD klinikiniai požymiai ir prognozė

Clinical Features and Prognosis of Intracranial Artery Dissection Neurosurgery 0:1–8, 2015

Išgyvenamumas

Pagal disekacijos vietą

Pagal kliniką (+/- SAH)



Veiksniai susiję su CeCD

Didelė bei maža kaklo trauma	Marfano sindromas
Jaunas amžius	Turner sindromas
Arterinė hipertenzija	Williams sindromas
Oralinių kontraceptikų vartojimas	Šeiminiai atvejai
Migrena	Paveldima hemochromatozė
Fibromuskulinė displazija	Osteogenesis imperfecta
Ultrastruktūrinės jungiamojo audinio anomalijos	α 1-Antitripsino stoka
Ehlers-Danlos sindromo kraujagyslinis potipis	677T MTHFR genotipas
Intrakranijinių arterijų cistinė medijos nekrozė	Kraujagyslių deformacijos (kilpos, vijos), ypač jei abipus
Ilga processus styloideus	ICAM-1 E4690 K geno polimorfizmas
Autosominė-dominantinė policistinė inkstų liga	Infekcijos
Moyamoya liga	Lentiginozė

Kaklo arterijų disekacijų ryšys su kaklo manipuliacine terapija

AHA/ASA Scientific Statement

Cervical Arterial Dissections and Association With Cervical Manipulative Therapy

A Statement for Healthcare Professionals From the American Heart Association/American Stroke Association

Stroke. 2014;45:3155–3174.



Atvejo kontrolės tyrimai

Author	Methodology	Population	Measured Events
Rothwell et al, ⁶⁴ 2001	Population-based nested case-control design	All Ontario people admitted to acute care facility with a diagnosis of posterior circulation stroke from January 1993–December 1998	Age <45 y Posterior circulation stroke within 1 wk of DC visit: OR 5.03 (95% CI, 1.32–43.87) Number of cervical chiropractic visits previous month (≥3 visits) OR, 4.98 (95% CI, 1.34–18.57) Age >45 y Posterior circulations stroke within 1 wk of DC visit: OR, 0.64 (95% CI, 0.25–1.67) Number of cervical chiropractic visits previous month (≥3 visits) OR, 1.60 (95% CI, 0.31–8.25)
			<div style="border: 2px solid yellow; padding: 5px; width: fit-content;"> <p>Age <45 y Posterior circulation stroke within 1 wk of DC visit: OR 5.03 (95% CI, 1.32–43.87)</p> </div>
Smith et al, ¹¹⁷ 2003	Institutional database query nested-case control study design	Combined databases of 2 California academic stroke centers for all patients with acute ischemic stroke or TIA from 1995–2000. 1107 cohort, 151 dissections, 306 other identified strokes randomly selected as controls, age and sex matched. Final study group: 51 CAD and 100 controls selected	Pain before stroke/TIA All dissections (n=51): OR, 4.6 (95% CI, 2.1–10) VAD (n=25): OR 3.8 (95% CI, 1.3–11) ICAD (n=26): OR 4.7 (95% CI, 1.7–13) SMT within 30 d All dissections (n=51): NS VAD (n=25): 6.6 (95% CI, 1.4–30) ICAD (n=26): NS
			<div style="border: 2px solid yellow; padding: 5px; width: fit-content;"> <p>SMT within 30 d All dissections (n=51): NS VAD (n=25): 6.6 (95% CI, 1.4–30) ICAD (n=26): NS</p> </div>
Cassidy et al, ⁶⁷ 2008	Population-based case-control and case-crossover study	Cases: All residents of Ontario (109 020 875 person-years over 9 y) with posterior circulation strokes admitted to Ontario, Canada, identified from discharge databases. 818 posterior circulation strokes per 100 million person-years. 3164 controls selected to cases. Controls: 4 age- and sex-matched controls randomly selected from the Registered Persons Database (listing of all healthcare numbers for Ontario)	Age <45 y Posterior circulation stroke within 1 wk of any visit DC: OR, 2.41 (95% CI, 0.98–5.95) PCP: OR, 2.90 (95% CI, 1.64–5.13) Posterior circulation stroke within 1 wk of headache of cervical DC visit DC: OR, 3.11 (95% CI, 1.16–8.35) PCP: OR, 20.00 (95% CI, 4.38–91.28) Age >45 y Posterior circulation stroke within 1 wk of any visit DC: OR, 0.30 (95% CI, 0.12–0.77) PCP: OR, 2.30 (95% CI, 2.85.3.85) Posterior circulation stroke within 1 wk of headache of cervical DC visit DC: OR 1.18 (95% CI, 0.16–1.66) PCP: OR 6.99 (95% CI, 3.93–12.44)
			<div style="border: 2px solid yellow; padding: 5px; width: fit-content;"> <p>Age <45 y Posterior circulation stroke within 1 wk of any visit DC: OR, 2.41 (95% CI, 0.98–5.95) PCP: OR, 2.90 (95% CI, 1.64–5.13)</p> </div>
Engelter et al, ¹¹⁸ 2013	Multicenter case-control study (Cervical Artery Dissection and Ischemic Stroke Patient study in 18 centers in 8 countries designed to assess determinants of CD		Any trauma: OR, 7.6 (95% CI, 5.6–10.2) vs non-CD-IS, 95% CI, 5.6–10.2) vs non-CD-IS, 6) vs healthy subjects OR, 3.7 (95% CI, 2.4–5.56) vs healthy subjects CMT: OR, 11.9 (95% CI, 4.28–33.2) vs non-CD-IS, 0.7) vs healthy subjects OR, 3.6 (95% CI, 1.23–10.7) vs healthy subjects
			<div style="border: 2px solid yellow; padding: 5px; width: fit-content;"> <p>Any trauma: OR, 7.6 (95% CI, 5.6–10.2) vs non-CD-IS, OR, 3.7 (95% CI, 2.4–5.56) vs healthy subjects CMT: OR, 11.9 (95% CI, 4.28–33.2) vs non-CD-IS, OR, 3.6 (95% CI, 1.23–10.7) vs healthy subjects</p> </div>
<p>CD indicates cervical artery dissection; CI, confidence interval; CMT, cervical manipulative therapy; DC, doctor of chiropractic; ICAD, internal carotid artery dissection; non-CD-IS, ischemia from other causes; NS, not significant; OHIP, Ontario Health Insurance Program; OR, odds ratio; PCP, primary care physician; SMT, spinal manipulative therapy; TIA, transient ischemic attack; and VAD, vertebral artery dissection.</p>			

Kaklo arterijų disekacijų ryšys su kaklo manipuliacine terapija

AHA/ASA Scientific Statement

Cervical Arterial Dissections and Association With Cervical Manipulative Therapy

A Statement for Healthcare Professionals From the American Heart Association/American Stroke Association

Stroke. 2014;45:3155–3174.

Išvada:

- Klinikiniai tyrimai rodo ryšį tarp kaklo manipuliacinės terapijos ir jauname amžiuje patirto infarkto v/b baseine.
- Nors sergamumas CeCD po kaklo manipuliacinės terapijos galimai nedidelis, pacientai prieš kaklo manipuliacijas visada turi būti informuojami apie statistinį kaklo manipuliacijų ryšį su CeCD.

Familial occurrence and heritable connective tissue disorders in cervical artery dissection

Neurology® 2014;83:1-9

Stéphanie Debette, MD,
PhD*

Barbara Goeggel
Simonetti, MD*

Sabrina Schilling, MS

Juan José Martín, MD

Manja Kloss, MD

Hakan Sarikaya, MD

Ingrid Hausser, PhD

Stefan Engelter, MD

Tiina M. Metso, MD,
PhD

Alessandro Pezzini, MD

Vincent Thijs, MD, PhD

Emmanuel Touzé, MD,
PhD

Stefano Paolucci, MD,
PhD

Paolo Costa, MD

Maria Sessa, MD

Yves Samson, MD

Yannick Béjot, MD, PhD

Ayşe Altintas, MD, PhD

Antti J. Metso, MD, PhD

Dominique Hervé, MD,
PhD

Christoph Lichy, MD,
PhD

Simon Jung, MD

Urs Fischer, MD

Chantal Lamy, MD

Armin Grau, MD, PhD

Hugues Chabriat, MD,
PhD

- Tiriomojo populiacija (CADISP-plus consortium)- 2021 pacientas;
- 20 pacientų (1%) iš 17 šeimų turėjo teigiamą šeiminių CeCD anamnezę;
- 2 pacientams (0,1%) nustatytas kliniškai ir genetiškai patvirtintas Ehlers-Danlos sindromas.
- **Išvada: kliniškai ryškūs paveldimi jungiamojo audinio susirgimai ypatingai reti pacientams su CeCD.**

Connective tissue anomalies in patients with spontaneous cervical artery dissection

Alessia Giossi, MD
Marco Ritelli, PhD
Paolo Costa, MD
Andrea Morotti, MD
Loris Poli, MD
Elisabetta Del Zotto,
MD, PhD
Irene Volonghi, MD
Nicola Chiarelli, PhD
Massimo Gamba, MD
Paolo Bovi, MD
Giampaolo Tomelleri,
MD
Monica Carletti, MD
Nicoletta Checcarelli,
MD
Giorgio Meneghetti, MD
Michele Morra, MD
Mauro Chinaglia, MD
Valeria De Giuli, MD
Marina Colombi, PhD
Alessandro Padovani,

Jungiamojo audinio anomalija pacientų su spontanine kaklo arterijos disekacija

Skeletal features

1. Pectus carinatum: protrusion of the sternum/adjacent ribs
2. Reduced upper to lower segment ratio or arm span to height ratio >1.05
3. Walker-Murdoch sign (wrist sign): instruct the patient to grip his wrist with his opposite hand. If thumb and fifth finger of the hand overlap with each other, this represents a positive sign.
4. Steinberg sign (thumb sign): instruct the patient to hold the thumb across the palm of the same hand. If the entire thumb nail protrudes beyond the ulnar border of hand, this represents a positive sign
5. Scoliosis: radiographically defined as a lateral curvature of the spine >20° in the coronal plane
6. Spondylolysis/spondylolisthesis: radiographically defined
7. Reduced extension of the elbow (<170°)
8. Pes planus (flat foot): medial displacement of the medial malleolus so that the instep of the foot comes in contact with the ground when standing
9. Talipes equinovarus (clubfoot): the foot is rotated internally at the ankle
10. Pectus excavatum: depression of the sternum/adjacent ribs
11. Joint hypermobility: Beighton score ≥5
12. Complications of joint hypermobility (sprains, dislocations/subluxations)
13. Small joints hypermobility: hyperextensibility of the joints of the forefinger and middle finger (so-called "telescoping")
14. Tendon/muscle ruptures
15. Arachnodactyly: long slender fingers and toes. It is scored when the middle finger length exceeds the palm length
16. Camptodactyly: fixed flexion deformity of the proximal interphalangeal joints
17. Polydactyly (hyperdactyly)
18. Increased bone fragility (multiple bone fractures)
19. Chronic joint/limb pain
20. Joint contractures: stiffness of the joint preventing full extension
21. Congenital dislocation of the hips
22. Beighton score
 - Thumb: ability to passively touch the forearm with the thumb, while flexing the wrist
 - Fifth finger (Gorling sign): ability to passively extend the fifth finger to 90° or more
 - Elbow recurvatum: hyperextension of the elbow beyond 10°
 - Genu recurvatum: hyperextension of the knee beyond 10°
 - Forward flexion of the trunk with knees fully extended so that the palms of the hands rest flat on the floor
23. Marfan-like habitus: dolichostenomelia, long slender fingers, pectus deformity

Ocular features

24. Enophthalmos: the posterior displacement of the eye within the orbit
25. Down-slanting palpebral fissures: when the outer canthus is positioned lower than usual
26. Hypoplastic iris or ciliary muscle causing decreased miosis
27. Exotropia
28. Proptosis: the forward displacement of the eye
29. Blue sclera
30. Myopia
31. Epicanthus: a fold of skin extending from the upper eyelid to or over the inner canthus of the eye
32. Deep-set eyes

Cutaneous features

33. Striae atrophicae (not associated with marked weight loss or pregnancy or repetitive stress)
34. Thin, translucent skin (especially noticeable on the chest/abdomen)
35. Easy bruising: (1) reported by patient, but no visible hematoma, (2) fewer than 5 visible skin hematomas, and (3) more than 5 visible skin hematomas. Spontaneous ecchymoses, frequently recurring in the same areas and causing characteristic brownish discoloration

36. Acrogeria (aged appearance to the extremities, particularly the hands)

37. Yellow cobblestone lesions in flexural locations

38. Redundant skin folds

39. Prominent skin creases of the forehead, chin, and at the corner of the mouth

40. Soft, velvety texture

41. Skin hyperextensibility (laxity)

Mild hyperextensibility: skin extensibility of >2 cm but <4 cm on the ulnar side of the volar forearm 4 cm above the wrist on manual testing

Severe hyperextensibility: skin extensibility of >4 cm on the ulnar side of the volar forearm 4 cm above the wrist on manual testing

42. Widened atrophic scars (dystrophic scars): scars are found mostly on pressure points (i.e., knee, elbow, forehead, or chin) and have a thin, atrophic, papyraceous appearance. Frequently, the scars become wide and discolored. Wound healing is impaired

43. Piezogenic papules: painful or asymptomatic papules of the feet and wrists that result from herniation of fat through the dermis

Craniofacial features

44. High-arched palate with crowding of teeth

45. Malar hypoplasia (micrognathism)

46. Retrognathia: abnormal posterior positioning of the mandible or, less frequently, the maxilla

47. Decrease of subcutaneous adipose tissue (face and limbs: tight skin, hollow cheeks, prominent staring eyes because of the paucity of adipose tissue)

48. Gingival recession (exposure in the roots of the teeth)

49. (Ocular) hypertelorism: defined as a canthal index >42

50. Bifid/broad uvula

51. Cleft palate

52. Cleft lips

53. Craniosynostosis

54. Dentinogenesis imperfecta: teeth are discolored (most often a blue-gray or yellow-brown color) and translucent. Teeth are also weaker than normal, making them prone to rapid wear, breakage, and loss

55. Thin lips

56. Absent lingual frenulum

57. Absent labial frenulum

58. Short philtrum

59. Dolichocephaly

60. Firm, lobeless ears

Other features

61. Recurrent or incisional hernias: inguinal, umbilical, crural or jatal hernia, or diastasis rectus either detected during physical examination or in the medical history

62. Pelvic floor prolapse (involving bladder, uterus, or bowel)

63. Arterial, uterine, intestinal fragility or rupture

64. Early-onset varicose veins

65. Mental retardation (developmental delay)

66. Congenital heart disease

67. Hearing impairment

68. History of pneumothorax/pneumoheothorax

Jungiamojo audinio anomalija pacientų su spontanine kaklo arterijos disekacija

Connective abnormalities	sCeAD (n = 84)	non-CeAD IS (n = 84)	p Value
At least 1	81 (96.4)	55 (66.7)	<0.001
Sum score	4.5 ± 3.5	1.9 ± 2.3	<0.001

Išvada: tyrimas paremia hipotezę dėl konstitucinės arteriopatijos buvimo pacientams su spontanine cervikalinės disekacija

Hiperūminis CeCD gydymas

Trombolizė

Trombolizę su rt-PA atrodo yra saugu taikyti pacientams su galvos smegenų infarktu dėl kaklo arterijų disekacijos

- Zinkstok SM et al. Safety and functional outcome of thrombolysis in dissection-related ischemic stroke: a meta-analysis of individual patient data. *Stroke*. 2011;42:2515–2520.
- Qureshi AI et al. Thrombolytic treatment of patients with acute ischemic stroke related to underlying arterial dissection in the United States. *Arch Neurol*. 2011;68:1536–1542.

Endovaskulinis gydymas

Kol kas nėra atlikta randomizuotų tyrimų pacientams su kaklo arterijų disekacija

- Klasė IIb; Įrodymų lygis C. AHA/ASA guideline. *Stroke*. 2013;44:870-947

Antrinė galvos smegenų infarkto prevencija dėl CeCD

AHA/ASA Guideline

Guidelines for the Prevention of Stroke in Patients With Stroke and Transient Ischemic Attack

A Guideline for Healthcare Professionals From the American Heart Association/American Stroke Association

Stroke. published online May 1, 2014

- Pacientams su išeminu insultu arba PSIP dėl ekstrakranijinės VMA arba SA disekacijos tikslinga skirti antitrombotinį gydymą antiagregacine arba antikuaguliacine terapija nuo 3 iki 6 mėnesių (Klasė IIa, Įrodymų lygis B).
- Nežinomas antitrombocitinio gydymo efektyvumas palyginus su antikoaguliacija pacientams su išeminu insultu arba PSIP dėl ekstrakranijinės VMA arba SA disekacijos (Klasė IIa, Įrodymų lygis B).

Antiplatelet treatment compared with anticoagulation treatment for cervical artery dissection (CADISS): a randomised trial

Lancet Neurol 2015; 14: 361-67

	Per-protocol population			
	Antiplatelet group (n=101)	Anticoagulant group (n=96)	OR (95% CI)*	p value
Ipsilateralinis infarktas arba mirtis	3 (3%)	1 (1%)	0.346 (0.006-4.390)	0.66
Antrinės išėitys				
Bet koks infarktas arba mirtis	3 (3%)	1 (1%)	0.346 (0.006-4.390)	0.66
Bet koks infarktas, mirtis, kraujavimas	3 (3%)	2 (2%)	0.696 (0.057-6.220)	1.00
Bet koks infarktas	3 (3%)	1 (1%)	0.346 (0.006-4.390)	0.66
Ipsilateralinis infarktas, PSIP arba mirtis	4 (4%)	4 (4%)	1.054 (0.190-5.835)	1.00
Bet koks infarktas arba mirtis	5 (5%)	4 (4%)	0.836 (0.161-4.015)	1.00
Didysis kraujavimas (SAH)	0 (0%)	1 (1%)
Mirtis	0 (0%)	0 (0%)

New ischaemic brain lesions in cervical artery dissection stratified to antiplatelets or anticoagulants

*European Journal of
Neurology* 2015, **22**: 859–865

H. Gensicke^{a,*}, F. Ahlhelm^{b,*}, S. Jung^{c,*}, A. von Hessling^b, C. Traenka^a, B. Goeggel Simonetti^c, N. Peters^a, L. H. Bonati^a, U. Fischer^c, A. Broeg-Morvay^c, D. J. Seiffge^a, J. Gralla^d, C. Stippich^b, R. W. Baumgartner^e, P. A. Lyrer^a, M. Arnold^{c,*} and S. T. Engelter^{a,f,*}

^aDepartment of Neurology and Stroke Center, University Hospital Basel, Basel; ^bDepartment of Neuroradiology, University Hospital Basel, Basel; ^cDepartment of Neurology, Inselspital, University Hospital Bern and University of Bern, Bern; ^dDepartment of Neuroradiology, University Hospital Bern, Bern; ^eNeuro Center, Swiss Neuro Institute, Clinic Hirslanden, Zurich; and ^fNeurorehabilitation Unit, University Center for Medicine of Aging and Rehabilitation, Felix Platter Hospital, Basel, Switzerland

	All <i>n</i> = 68 (100%)	AP <i>n</i> = 43 (63.2%)	AC <i>n</i> = 25 (36.8%)	AP vs. AC OR (95% CI), <i>P</i> value
Patients with new DWI lesions, <i>n</i> (%)	17 (25.0)	10 (23.3)	7 (28.0)	1.28 (0.42–3.95), 0.663
New stroke or TIA between baseline and follow-up MRI, <i>n</i> (%)	8 (11.8)	5 (11.6)	3 (12.0)	1.81 (0.41–7.98), 0.434
Excellent outcome (mRS 0–1) after 6 months, <i>n</i> (%) ^c	49 (72.1)	30 (69.8)	19 (76.0)	1.27 (0.41–3.94), 0.683



For patients with acute ischemic neurologic symptoms caused by **extracranial** dissection, we suggest treatment with antithrombotic therapy using **aspirin** rather than anticoagulation ([Grade 2B](#))

This topic last updated: Mar 24, 2015

Intrakranijinės disekacijos atveju- antiagregantai.
Antikoagulantai nerekomenduotini dėl SAH rizikos.

Endovascular reconstruction for progressively worsening carotid artery dissection

Asif KS, et al. *J NeuroIntervent Surg* 2014;0:1–8

Pacientų su karotidine CeCD atranka endovaskuliniam gydymui

1.	Kartotinė cerebrinė išemija nepaisant antitrombotinio gydymo
2.	Didėjanti disekuojanti aneurizma su/be progresuojančia stenoze, nepaisant antitrombotinio gydymo
3.	Negyjanti >70% stenozė (praėjus ≥ 3 mėnesiams po pradinio įvykio) nepasaint antitrombotinės terapijos : A) Ankstesnė išemija susijusi su šiuo pažeidimu; B) Išiekančys neišeminiai simptomai (pvz., ūžesys) susiję su šiuo pažeidimu.
4.	Progresuojanti stenozė nepaisant antitrombotinio gydymo pacientams su išeminiais/ neišeminiais simptomais susijusiais su šiuo pažeidimu.
5.	Hemodinamiškai reikšminga stenozė su pilna priešingos pusės karotidės okliuzija
6.	Tandeminė vidinės miego ir vidurinės smegenų arterijos okliuzija ūminio galvos smegenų infarkto atveju per 8 h nuo simptomų pradžios
7.	Klinikiniai hemidinaminio nepakankamumo požymiai arba hipoperfuzija perfuziniuose tyrimuose simptomiškai nestabiliems pacientams.

Prognozė

Priklauso nuo išeminio insulto, subarachnoidinės hemoragijos sunkumo.

CeCD su išeminiu insultu, mRS>2 po trijų mėnesių (CADISP 982

pacientai¹):

- A) VMA – 25%,
- B) SA – 8%.

Veiksniai susiję su prasta funkcinė išėjimi²:

- A) Didelis NIHHS įvertis susirgimo pradžioje,
- B) Vyresnis amžius,
- C) Arterijos okliuzija.

¹Neurology 2011; 77:1174

²Stroke 2006; 37:2499

Spontaninės cervikocerebrinės disekacijos: Kas naujo?

1. Hornerio sindromo buvimas prie VMA disekacijos prognozuoja nedidelę galvos smegenų infarkto riziką.
2. Genetiniai jungiamojo audinio susirgimai pacientams su CeCD ypatingai reti.
3. Klinikiniai tyrimai rodo ryšį tarp kaklo manipuliacinės terapijos ir jauname amžiuje patirto infarkto v/b baseine.
4. Išeminių įvykių dėl CeCD profilaktikai rekomenduotini antiagregantai (Aspirinas).

