

PRES

Posterior reversible encephalopathy syndrome

Sünne Remmer
radiologia II a resident
2014

Posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES) - Hinchey et al. 1996

Kliiniline leid:

- teadvushäired
 - krambihoog
 - peavalu
 - nägemishäired
 - äge hüpertensioon
- + tüüpiline mööduv **radioloogiline leid** – sümmeetriline valgeaine turse PO-l.

Kliinik

	Hinchey 1996 [3] n = 15	Casey 2000 [6] n = 16	Bartynski 2007 [11] n = 136	McKinney 2007[14] n = 76	Lee 2008 [7] n = 36	Burnett 2010 [8] n = 79
Clinical Features of PRES						
Consciousness impairment	10 (67 %)	NR	39 (26 %)	10 (13 %)	34 (94 %)	76 (90 %)
Seizure activity	11 (73 %)	NR	97 (71 %)	58 (76 %)	33 (92 %)	56 (70 %)
Headaches	8 (53 %)	NR	39 (26 %)	3 (4 %)	19 (53 %)	26 (31 %)
Visual abnormalities	10 (67 %)	NR	39 (26 %)	3 (4 %)	13 (36 %)	24 (29 %)
Nausea/vomiting	8 (53 %)	NR	39 (26 %)	NR	NR	NR
Focal neurological signs	NR	NR	NR	2 (3 %)	1 (3 %)	14 (17 %)
Acute hypertension	12 (80 %)	NR	91 (67 %)	NR	NR	62 (78 %)

NR: None reported

Legriel, S., Pico F., Azoulay E. Understanding Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome. J.-L. Vincent (ed.), *Annual Update in Intensive Care and Emergency Medicine 2011*

Epidemioloogia

Esinemissagedus teadmata (leid sageneb - MRT)

Vanus: 4-90 a (keskmine vanus 39-47a)

$N > M$

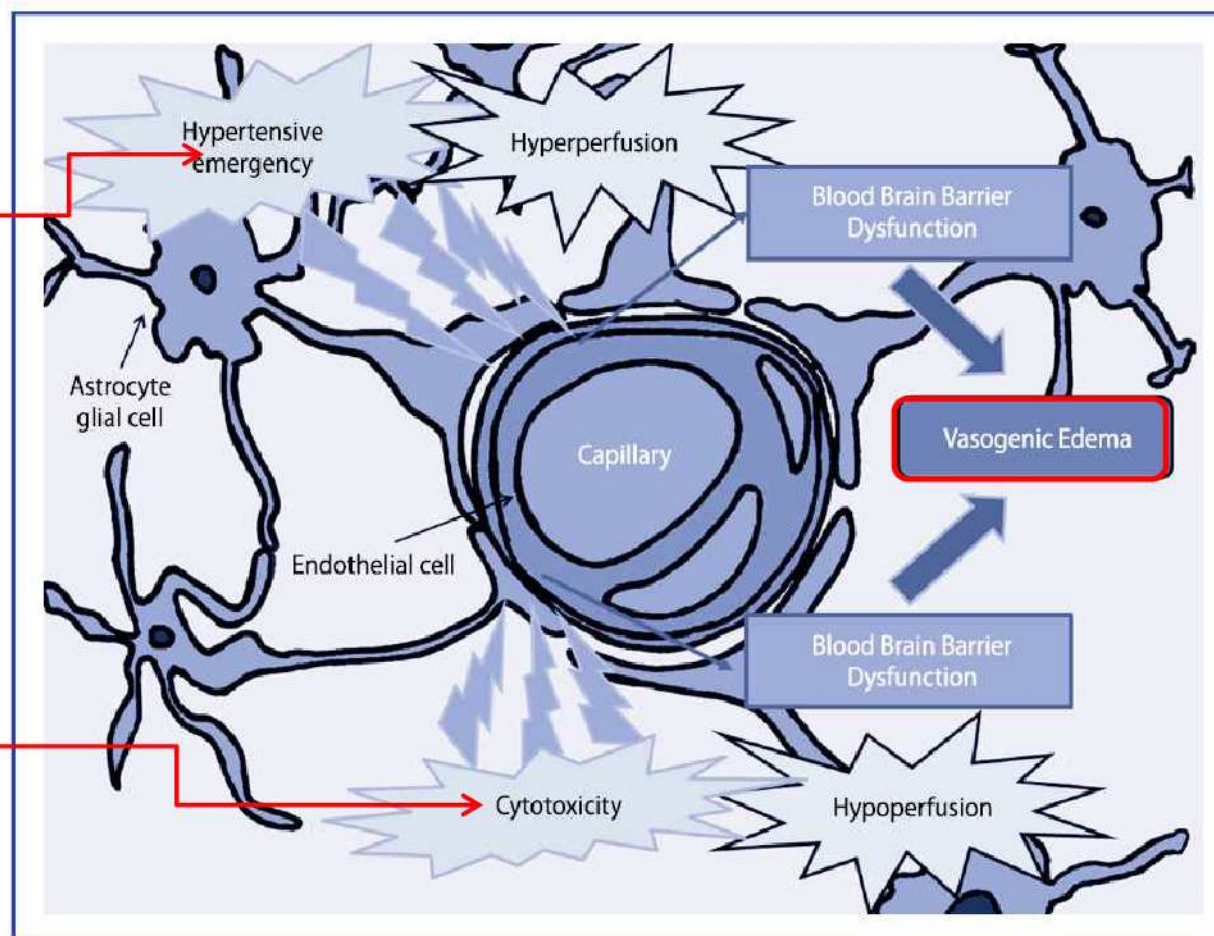
Kõrgem risk:

- (pre)eklampsia
- keemiaravi
- transplantaadid
- autoimmuunhaigused
- immuunsupressioon
- sepsis
- jne

Patogenees

Hüpertensioon - ->
peaaju verevarustuse
autoregulatsiooni häire
(vasodilatatsioon) - ->
peaaju hüperperfusioon
(CBF↑)

Tsütotoksilisus - ->
vasokonstriksioon - -
>endoteeli funktsiooni
häirumine - -> peaaju
hüpoperfusioon
(CBF↓)



Riskifaktorid

Hüpertensioon (67-80 %) - kiire tekkega, fluktrueeruv

- Norm MAP 60–120 mmHg - -> CBF 50 ml/100 g/min
- Hüpertensiivne pt MAP > 170 mmHg (220/110 mmHg) või eelnevalt normotensiivne pt MAP ↑ 50 mmHg (160/100 mmHg) - -> PRES
- ei ole seost PRES raskusastmega
- keemiaravi saavad lapsed - krambid

Hüpertensiooni ei ole (ca 25 %) - tsütotoksilisus
(tsüklosporiin, eklampsia, infektsioon, sepsis)

Radioloogiline leid

- Tüüpiline leid -

sümmeetriline subkortikaalse valgeaine taaspöörduv (vasogeenne) turse.

- Lokalisatsioon –

peamiselt PCA alal – P, O

ka T, F

harvem korteks, basaaltuumad, cerebellum, ajutüvi (hypertensive brainstem encephalopathy), seljaaju (C)

Kuvamine

KT

- sageli normileid või mittespetsiifiline leid
- korduv KT sagedamini positiivse leiuga
- tüüpilise lokalisatsiooniga hüpodenssed alad

Kuvamine

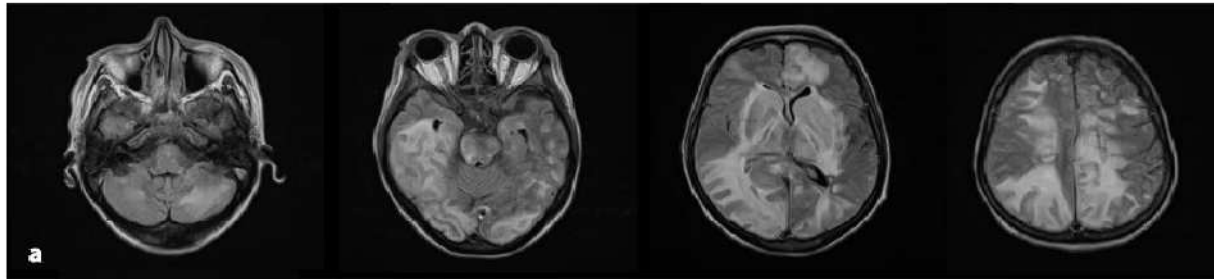
MRT

- FLAIR, T2 , PD hüperintensiivne signaal (turse)
- T1 madala signaaliga kolded
- DWI normis (hüpo-, isointensiivne, T2 shine through), ADC tõusnud signaal (increased diffusion)
- 50 % kontrasteerub (güriformne, koldeline kontrasteerumine)

Prognosis:

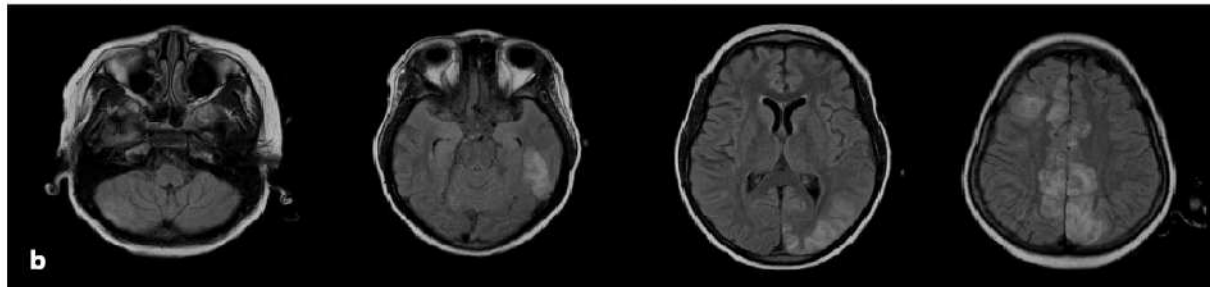
- T2, DWI intensiivne – halvem prognosis
- MRT perf, MRT-spektroskoopia, PET

I Holohemispheric watershed pattern (23 %)



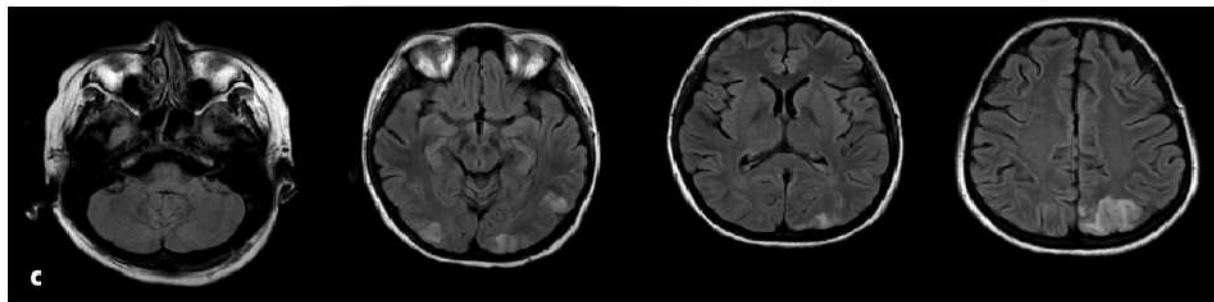
Bil. laatuvi piiriala
turse F-P-O, vähem T
(cerebellum, ajutüvi)

II Superior frontal sulcus pattern (27 %)



Bil. koldeliselt F
(sulcus front. sup), ka
P, O

III Dominant parietal-occipital pattern (22 %)



Bil. post. P ja O

IV Osalised/asümmeetrilised variandid (28 %) -

transplantaat, eklampsia
vs sepsis

Tüsistused

Ajuinfarkt (10-26%)

- Vasokonstriksioon - -> hüpoperfusioon - -> tsütotoksiline turse
- Vasogeenne turse - -> kompressioon - -> mikrotsirkulatsioon
↓
- **DWI** kõrge + ADC madal signaal

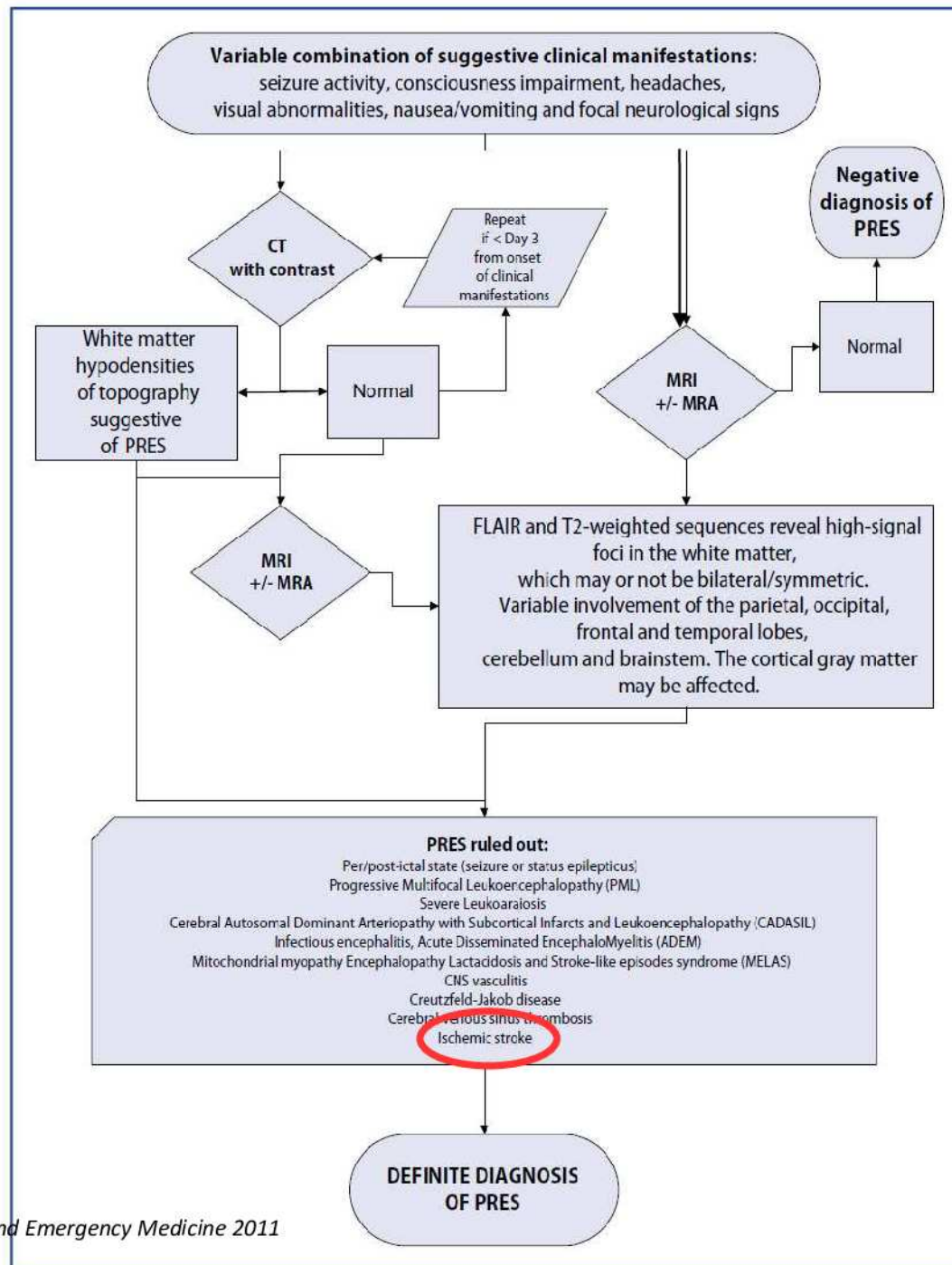
DWI kõrge + ADC kõrge signaal -
pseudonormalization (vs T2 shine through?)

= varajane märk pöördumatust kahjustusest, halvem
prognoos!

Tüsistused

Hemorraagia (5-17%)

- SAH, parenhüümi hematoom/väike hemorraagia
- Sagedamini luuüditransplantatsiooni järgselt, antikoagulantravil, intensiivse FLAIR signaaliga
- Seos hüpertensiooniga +/-
- Pöördumatu kahjustus!



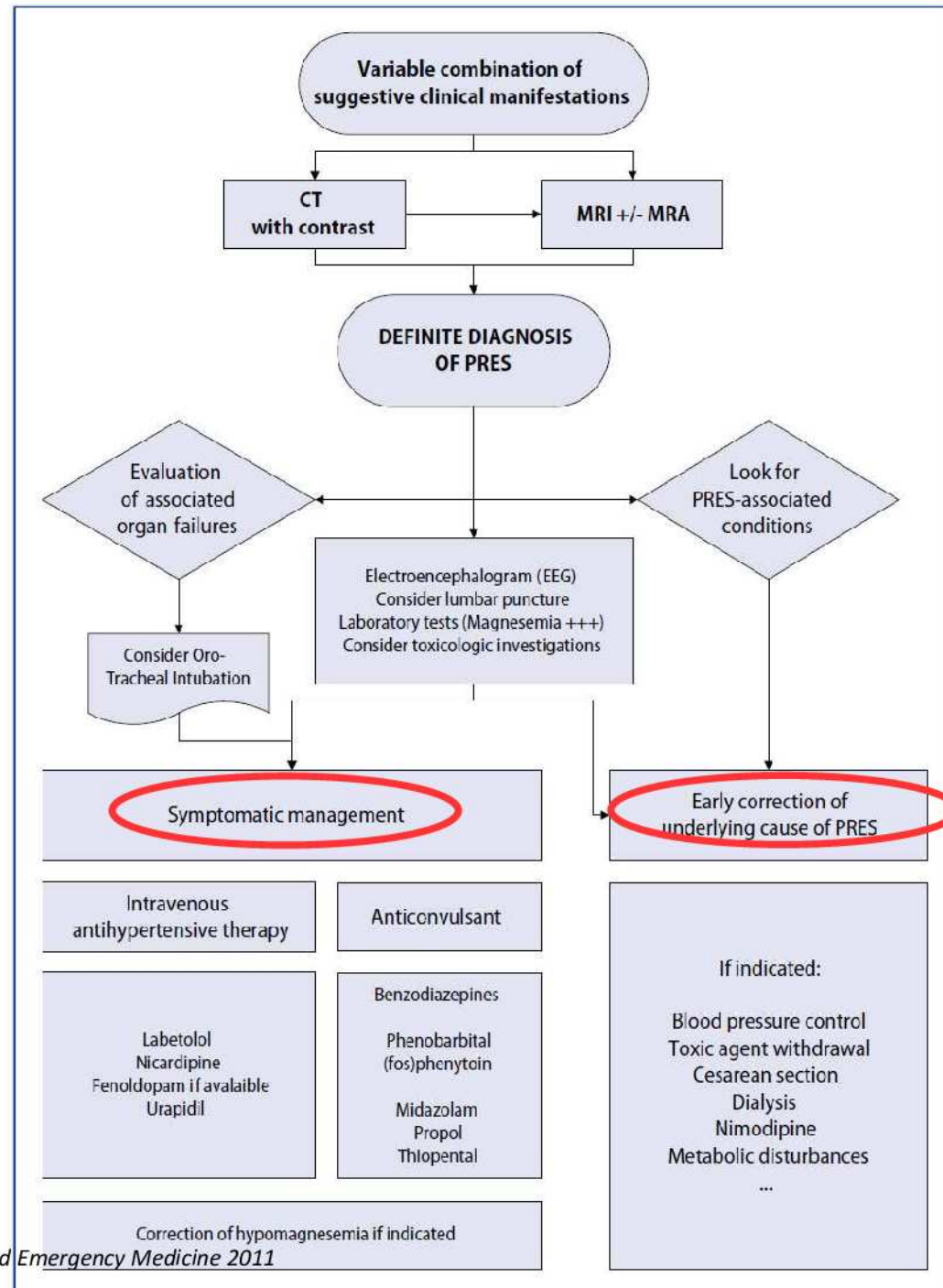
Diferentsiaaldiagnoos

	T1	T2	FLAIR	DWI	ADC	Gd	GMD/WMD	Other characteristics
PRES [1–5, 11]	↓	↑	↑	↑ or →	↓ or →	0 or +	WMD >>> GMD	Typically bilateral and symmetric, located in the white matter of the posterior parietal-occipital lobes; but also involves the frontal lobes, temporal posterior fossa, or brainstem
Ictal/Post-ictal state [20]	↓	↑	↑	↑	↓	+	GMD >>> WMD	Theoretically, complete resolution of MRI changes in the area involved in the seizure activity
Progressive multifocal leukoencephalopathy (PML) [21]	↓	↑	↑	↑ (newer or active lesion) ↓ (older lesion)	↓ (newer or active lesion) ↑ (older lesion)	0 or +	WMD + cortical GMD – WMD junction (U fibers)	Multifocal lesions
Severe leukoaraiosis [22]	↓	↑	↑	↑	↑	0	WMD	Diffuse, confluent white matter abnormality around the frontal horn and/or the posterior part of the lateral ventricles (parieto-occipital) and in the centrum semiovale
Cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy (CADASIL) [23]	↓	↑	↑	↑	↓	0	WMD	Symmetric involvement of white matter and basal ganglia, dilated perivascular spaces
Infectious encephalitis [24]	↓	↑	↑	↑ or →	↓ or →	+	WMD and/or GMD	Depend on the stage of the disease and type of microorganism
Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) [25]	↓ or →	↑	↑	→	↑	+	WMD	Asymmetric multifocal lesions of less than 5 cm, confluent multifocal lesions of more than 5 cm, and multifocal lesions involving the basal ganglia

Mitochondrial myopathy encephalopathy lactacidosis and stroke-like episodes syndrome (MELAS) [26]	↑	↓	↓	→ or ↓	→ or ↑	0 or +	WMD + GMD	Lesions in parieto-occipital regions and cortex of the cerebrum, cerebellum, and adjacent white matter
CNS vasculitis [27]	↓	↑	↑	↓	↑	+	WMD + GMD	Depend on the underlying disease. Usefulness of brain perfusion MRI.
Creutzfeld-Jakob disease [28]	→	↑	↑	↑	↓	0	GMD	Lesions of basal ganglia, caudate nucleus, striatum, and/or thalamus
Cerebral venous sinus thrombosis [29]	↑	↑	↑	↑ or → or ↓ depends on association with cerebral ischemia	↑ or ↓ depends on association with cerebral ischemia	0	GMD +/- WMD	Venous thrombus is seen on T2 echogradient as hypoT2 in the first day and as hyperT2 and hyperT1 signal in venous sinus between day 3 and day 30
Acute ischemic stroke (1–7 days) [30]	↓	↑	↑	↑	↓	0	WMD + GMD	
Subacute ischemic stroke (1–4 weeks) [30]	↓	↑	↑	↑ or →	↑	+	WMD + GMD	
Old ischemic stroke (> 1 month) [30]	↓	↑	↑	↑ or →	↑	0	WMD + GMD	

T1: T1-weighted imaging; T2: T2-weighted imaging; FLAIR: fluid attenuated inversion recovery; DWI: diffusion-weighted imaging; Gd: gadolinium enhancement; GMD: gray matter disease; WMD: white matter disease; CNS, central nervous system; →: isosignal; ↑: hypersignal; ↓: hyposignal

Ravi



Prognosis

- Kiire adekvaatne ravi – reversiibelne kahjustus
49 % - 75 % täielik taastumine 5 päeva kuni 17 kuu jooksul
- Pöördumatu kahjustus (isheemia ja/või hemorraagia)
)- -> “**potentially** reversible encephalopathy syndrome”
- Korduv ca 6 %
- Letaalne kuni 15 % (infarkt, hemorraagia, ajutüve pitsumine)

N7

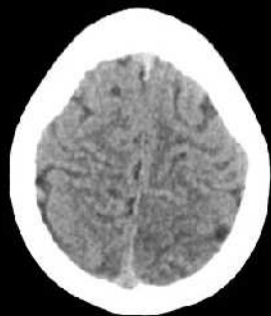
ÄLL, kemoteraapia

18.11.14 – nägemishäired, segasus, RR tõus 154/108 mm/Hg, KT uuringu ajal pupillide diferents, tõmblused näos, krambihoog. Intensiivravi.

18.11.14 KT - turseala vasakus kiiru- ja kuklasagaras, tõenäoline PRES.

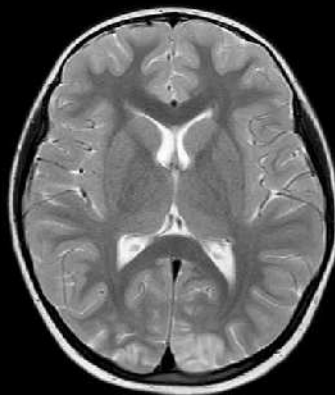
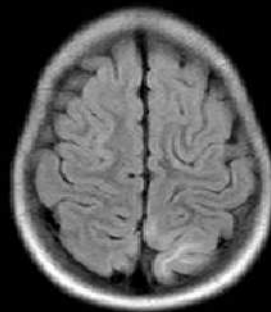
19.11.14 MRT – lisaks KT uuringugl kirjeldatud leiule näha vähesed hüperintensiivse signaaliga muutused ka paremal P-O sagaras kortikaalselt ja subkortikaalses valgeaines ja ka paremal F-sagaras. ADC kujutisel samas vähene signaaliint. tõus.

18.11.14

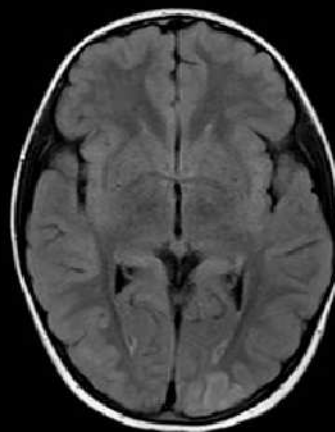


N7
TUK

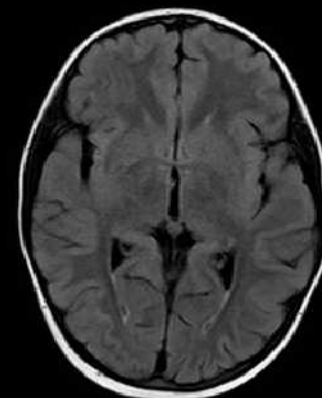
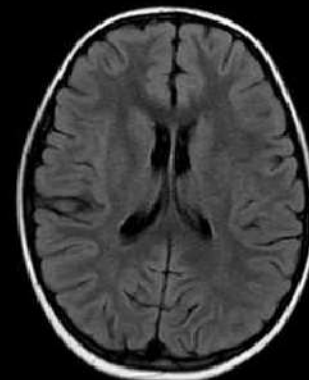
18.11.14



T2



11.12.14



N7

ÄLL, kemoteraapia

19.11.14 - selgelt teadvusel, adekvaatne, diploopia (?), hüpertensioon kontrollitud labetalooliga, EEG uuringu alusel epileptilist aktiivsust ei täheldatud, täna pole kliiniliselt krambiepisooode esinenud.

20.11.14 - krampideta, nägemishäired taandunud.
PRES sündroomi järgselt kujunenud SIADH/CSW sündroom (hüponteemia, polüuuria)?

N8

ÄLL, kemoteraapia, kaasuvana infektsioon.

10.07.14 - varahommikul generaliseerunud toonilis-klooniline krampihoog, mille kupeerimiseks saanud Diazepami 2.5 mg IV (->hingamisseiskuse tõttu vajab lühiajaliselt ventileerimis Ambukotiga). Vereõhud viimaste ööpäeva jooksul kõrgemad ealisest normist (diastoolsed kuni 104 mm/Hg).

10.07.14 KT - tsentraalsed liikvoriruumid ning suur-ja väikeaju kortikaalsed vaod on kergelt laienenud - ilmselt keemiaravi järgne leid. Keskjoonestruktuurid on nihketa. Muu N.

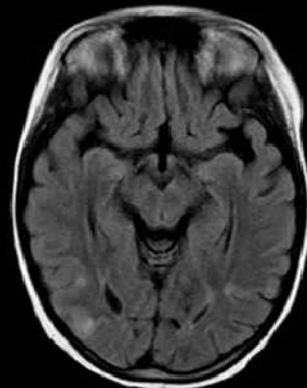
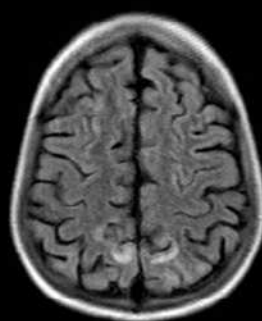
10.07.14 MRT - T2 ja FLAIR hüperintensiivse signaaliga väikesed kahjustusalad mõlemas kiiru- ja kuklasagaras ning vasakus temporaalsagaras dorsaalsel kortikaalsel ja subkortikaalses valgeaines. Difusiooni restiktsiooni kolletes ei sedasta - PRES.

10.07.14

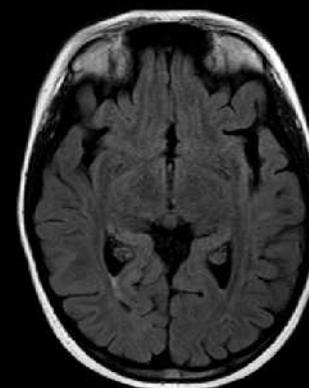
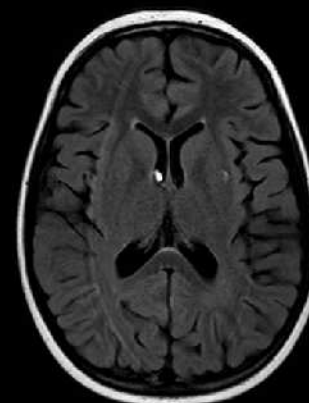
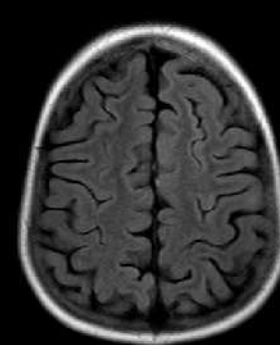


N8
TUK

10.07.14



19.08.14



N8

10.07.14 - päeva jooksul veel tõmblusi näos, jäsemetes.

EEG patoloogiline - üldise aeglustumise taustal suurem aeglustumine tagaajaladel vahelduvalt mõlema hemisfääri kohal, taolist EEG leidu on kirjeldatud PRES sündroomiga patsientidel.

17.07.14 - vererõhu väärtused soovitud vahemikus (ravi);
lühajaliselt hägusema nägemise episood (~15 min jooksul),
läbivaatuse ajaks nägemishäire taandunud (PRES sündroomi
tüsistus?);

Na väärtused püsinud normi piires, bilanss positiivne (polüuuria
taandumas).

19.08.2014 MRT - võrreldes viimase MRT-ga turselaadne signaal T-O-
P-sagarate kortikaalosaadest taandunud, ajukoe signaal
normaliseerunud.

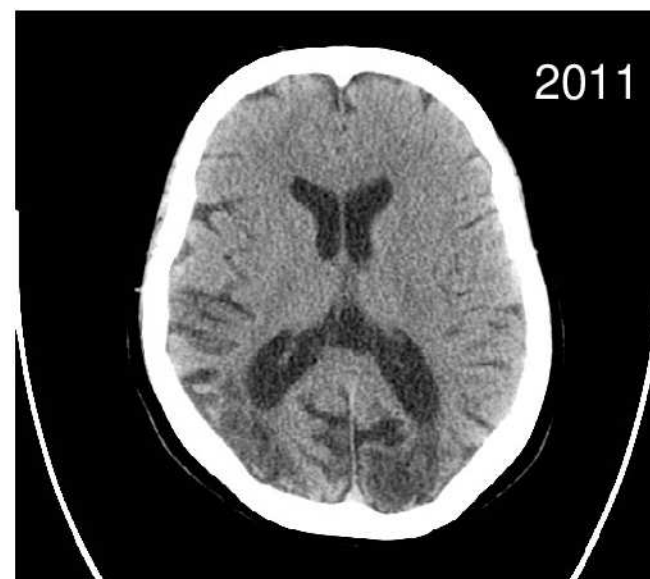
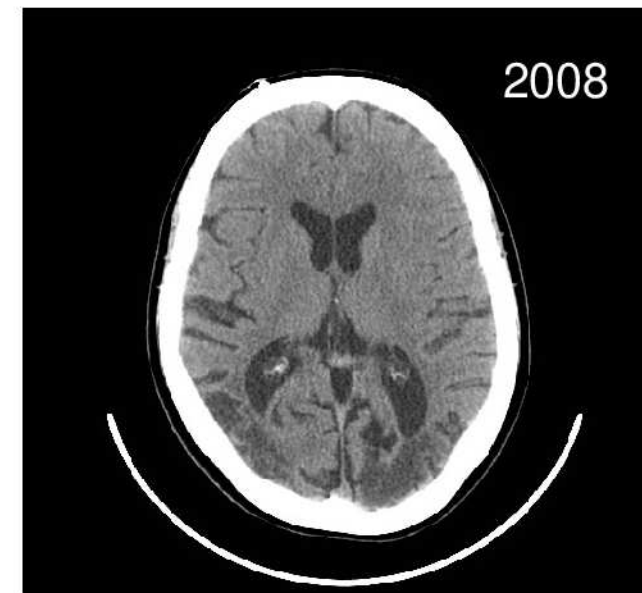
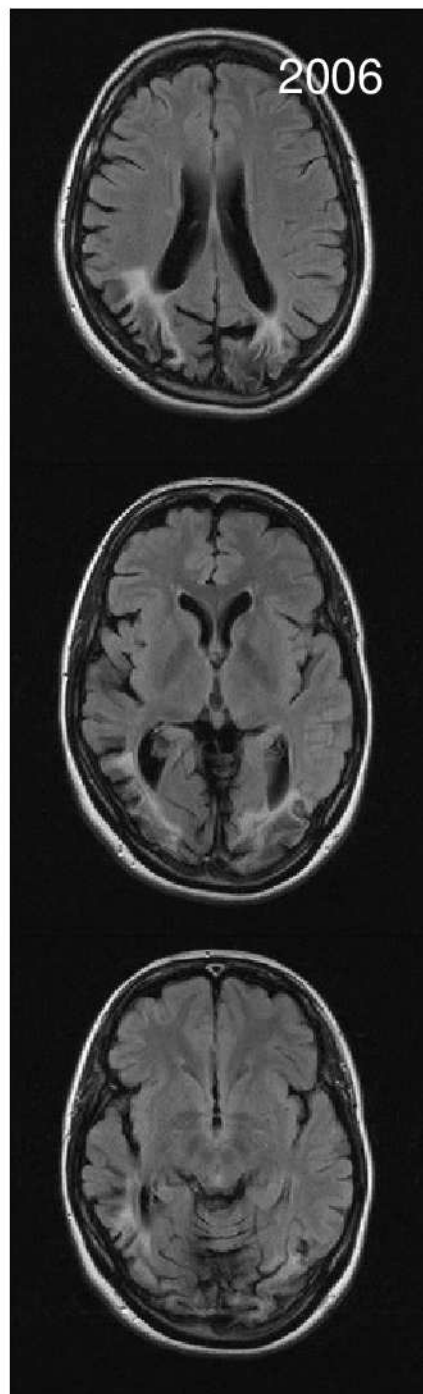
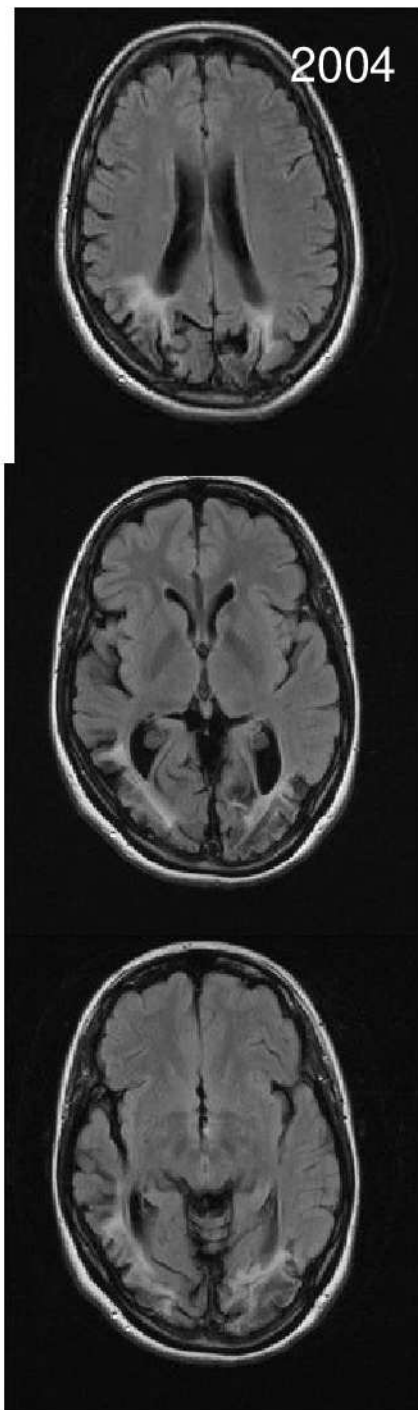
N33(...41)

anamneesis eklampsia - -> PRES?

2004 MRT - võrreldes 1998 MRT uuringu piltidega sama leid - mõlemapoolselt O-sagarad mahuliselt vähenenud, liikvorisarnase signaaliga, servadest vähest gliooosi, dex>sin, lateraalvatsakeste tagasarved kergelt kompensatoorselt laienenud.

2006MRT - intrakraniaalse leiu osas dünaamika puudub - mõlemapoolselt O-sagarates varasema kahjustuse liikvoriseerunud jääkleid.

2008, 2011 KT - bilateraalselt O-l varasema kahjustuse liikvoriseerunud jääkleid.



N33
TUK

M67

Rinnaaordianeurüsmi rebend, op. Sepsis.

Ajutüve infarkt?

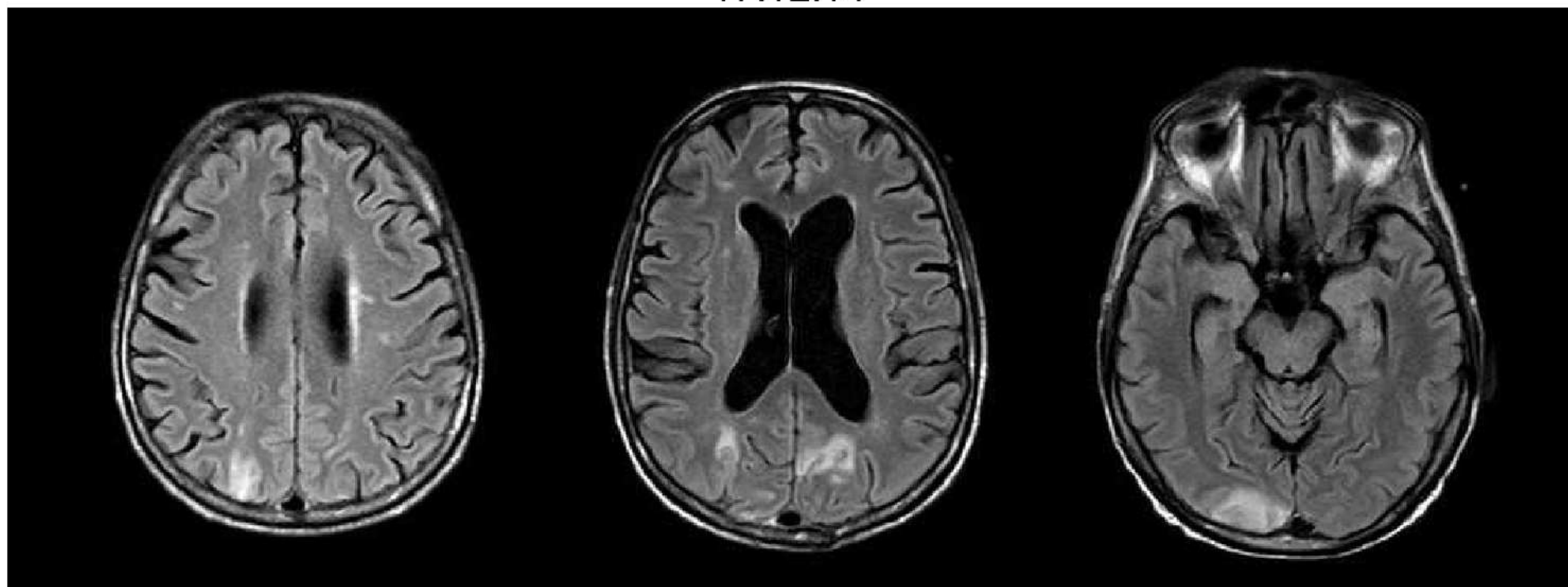
17.12.14 KT – bilater. P-O piirkonnas kortikaalsel on väikesed hüpodenssed alad - isheemiline kahjustus? PRES?? Ajuatroofia. Varasema kahjustuse järgne kolle vasakul basaalganglionide piirkonnas.

22.12.14 MRT - saatediagnoos: ajutüve infarkt?

Bil. P-O piirkonnas ja T-l basaalsel (sub-)kortikaalne T2 ja FLAIR hüper- ning T1 hüpointensiivne signaal - ACP ja ACM piiriala isheemilised kahjustused? PRES? Diffusiooni restriksiooni ei esine.



17.12.14



M67
TUK

22.12.14

Tänu:

dr Dagmar Loorits

dr Viive Tolpats

14.01.15

KASUTATUD KIRJANDUS:

- Legriel, S., Pico F., Azoulay E. **Understanding Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome.** J.-L. Vincent (ed.), *Annual Update in Intensive Care and Emergency Medicine 2011.*
- [Bartynska](#), W. S. **Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome, Part 1: Fundamental Imaging and Clinical Features.** *AJNR June 2008 29: 1036-1042.*
- [Noha Mohamed AbdelMaboud Ibrahim](#), [Manal E. Badawy](#). **MRI imaging of posterior reversible encephalopathy syndrome associated with pregnancy** *The Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine Volume 45, Issue 2, June 2014, Pages 505–510.*
- <http://radiopaedia.org/articles/posterior-reversible-encephalopathy-syndrome-1>
- [P. de Laat](#) et al. **Posterior reversible encephalopathy syndrome in childhood cancer.** *Ann Oncol (2011) 22 (2): 472-478.*
- [Diego J. Covarrubias](#), [Patrick H. Luetmer](#), [Norbert G. Campeau](#). **Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: Prognostic Utility of Quantitative Diffusion-Weighted MR Images.** *AJNR 2002 23: 1038-1048.*
- Neill T. A., Hemphill J. C. **Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome.** Literature review current through: Dec 2014, this topic last updated: Oct 31, 2014.
<http://www.uptodate.com/contents/reversible-posterior-leukoencephalopathy-syndrome>