

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

Síndrome de Encefalopatía Posterior Reversible, manifestaciones clínicas y radiológicas

Juan Pablo Herrero, Isabel Arévalo Evans , Angela Vega
De Miguel Delgado, Paula Gomez Lozano, Yady Zamara
Vera Rozo, Carlos Lopez De Letona

Hospital Universitario, Cáceres

Objetivos docentes

- Describir de manera integral el síndrome de PRES, incluyendo su presentación clínica, fisiopatología, factores de riesgo, epidemiología y manifestaciones radiológicas.
- Revisar y analizar la literatura científica existente sobre el síndrome de PRES, incluyendo estudios de casos, series de casos y ensayos clínicos relevantes.
- Describir los hallazgos radiológicos característicos del PRES en las diferentes modalidades de imagen, como resonancia magnética (RM) y tomografía computarizada (TC).
- Comparar los hallazgos de imágenes del PRES con otros trastornos neurológicos que pueden presentar manifestaciones similares, como infartos cerebrales, hemorragias intracraneales o enfermedades desmielinizantes.

Revisión del tema

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Encefalopatía Posterior Reversible (PRES por sus siglas en inglés) es una entidad clínica-radiológica que se caracteriza por trastornos neurológicos agudos o subagudos, como cefalea, convulsiones, alteraciones visuales y déficits focales.

Radiológicamente se caracteriza por edema cerebral reversible, localizado principalmente en la región parieto-occipital de forma bilateral.

A pesar de su denominación reversible, no siempre es reversible y puede conducir a secuelas neurológicas permanentes o incluso a la muerte en casos graves.

La fisiopatología subyacente del PRES aún no se comprende completamente, los avances recientes en la neuroimagen han permitido una mejor comprensión de las características radiológicas de esta patología.

FISIOPATOLOGÍA

Se proponen dos teorías principales sobre la patogénesis:

- El aumento brusco y grave de la presión arterial, que provoca una alteración en la autorregulación del flujo vascular cerebral, con la consiguiente vasodilatación e hiperperfusión, provocando la rotura de la barrera hematoencefálica y edema vasogénico.
- Disfunción endotelial por toxinas endógenas (mediadores inflamatorios) o exógenas (fármacos citotóxicos).

Ninguna de estas explica completamente la etiopatología PRES, por lo que la fisiología sigue siendo controvertida.

FACTORES DE RIESGO

- HIPERTENSIÓN
- ENFERMEDADES RENALES
- INMUNOSUPRESORES
- QUIMIOTERAPIAS
- TRASTORNOS AUTOINMUNES
- PREECLAMPSIA/ECLAMPSIA
- INFECCIONES/SEPTICEMIAS
- CORTICOIDES
- DIALISIS
- TRANSFUSIONES
- CIRUGÍAS
- ANEMIA
- HIPOMAGNESEMIA

CLÍNICA

Clínicamente se caracteriza por alteraciones neurológicas agudas / subagudas y reversibles en días o semanas.

CLÍNICA

- Cefalea (50,6%)
- Alteración del estado mental (confusión, somnolencia) (43,7%)
- Convulsiones (41,9%)
- Trastornos visuales (34,9%)
- Náuseas/vómitos (23,4%)
- Déficits neurológicos focales (18,2%)

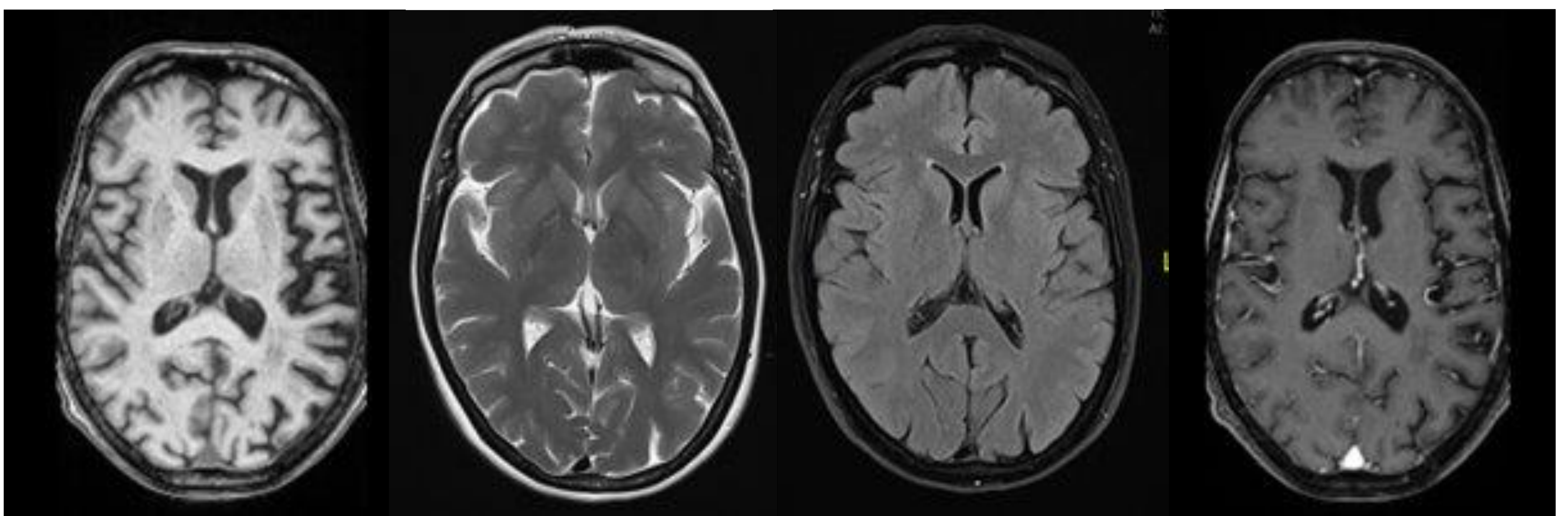
TÉCNICAS DE IMAGEN

Los estudios radiológicos tienen un rol fundamental en el estudio de los pacientes con sospecha de PRES. Generalmente la primer prueba diagnóstica realizada es el TC, por la mayor disponibilidad en urgencia de la mayoría de los centros hospitalarios. Aunque en el TC podemos encontrar cambios sutiles en el parénquima cerebral afectado, la RM es la técnica de elección por su mayor sensibilidad a la hora de detectar cambios en el parénquima cerebral y permitirnos hacer un adecuado abordaje diagnóstico.

Las secuencias fundamentales que debe incluir el protocolo de RM son:

- Axial T1
- Axial T2
- Axial FLAIR

También se recomienda la inclusión de una secuencia T1 tras la administración de contraste para valorar la integridad de la barrera hematoencefálica y la presencia de realce leptomeningeo.



HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

- Los hallazgos típicos del PRES incluyen el edema cerebral vasogénico, que se manifiesta típicamente en TC como hipodensidades de la sustancia blanca subcortical, principalmente de los lóbulos occipitales y parietales de manera bilateral (Fig.1).

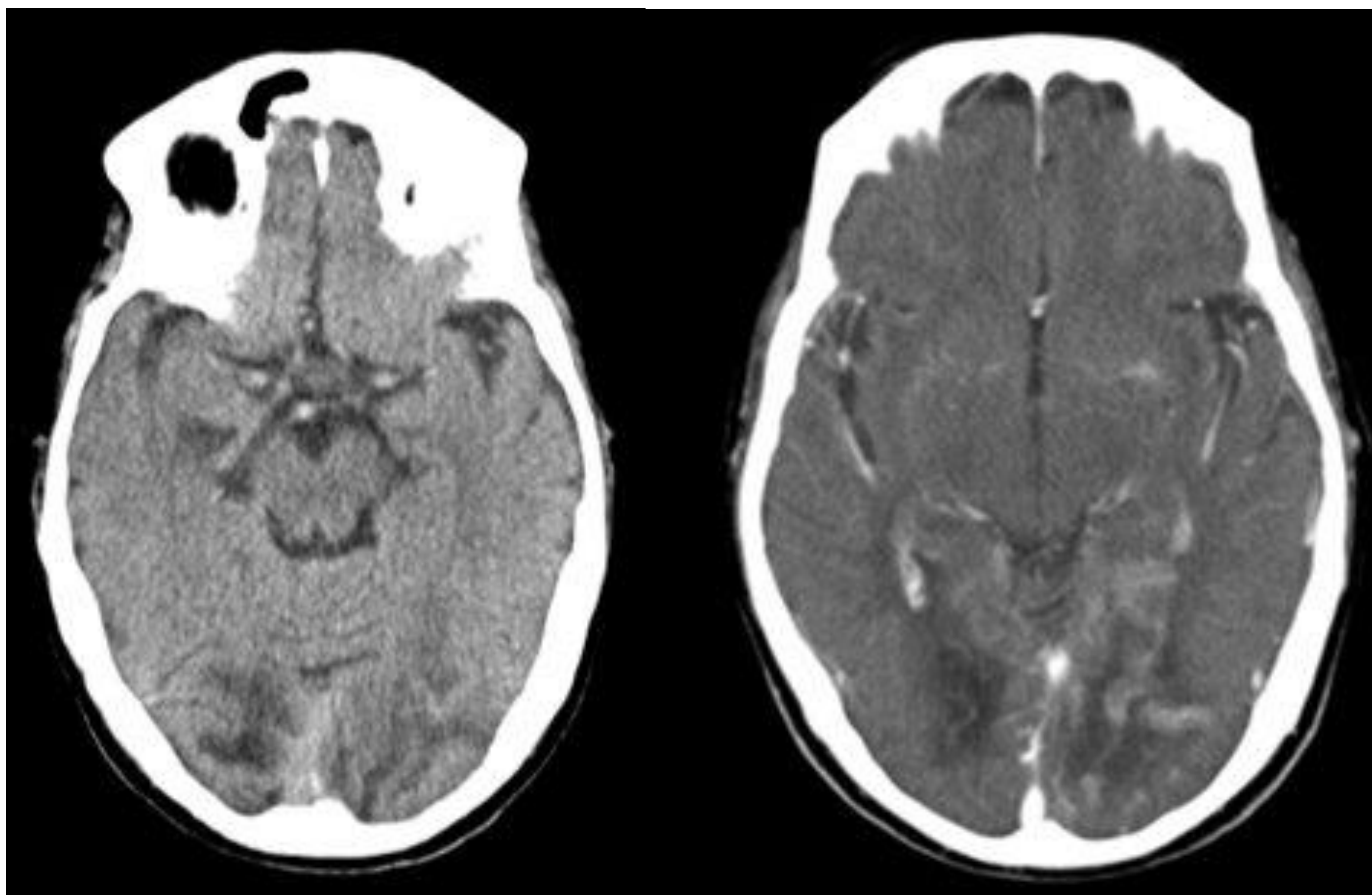


Fig.1. En el estudio de TC sin contraste se identifican áreas de hipodensidad de localización occipital bilateral, compatible con edema vasogénico con patrón digitiforme.

Tras la administración de contraste iv se identifica hiperperfusión del territorio vascular posterior, de predominio en parénquima occipital izquierdo sin evidenciar lesiones focales expansivas intracraneales. Dichos hallazgos son sugerentes de PRES según clínica del paciente..

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

- En RM se traduce como zonas hipointensas en T1, hiperintensas en T2 que se hacen más evidentes en la secuencia FLAIR y sin clara restricción en la difusión de los tejidos (Fig.2). En las secuencias de RM tras la administración de contraste, se puede identificar un realce leptomeningeo, siendo otro hallazgo característico del PRES y sugiere una afectación de la barrera hematoencefálica. Este realce puede ser asimétrico y localizarse en las regiones afectadas por el edema cerebral vasogénico, sin correlacionarse con el pronóstico de la enfermedad.

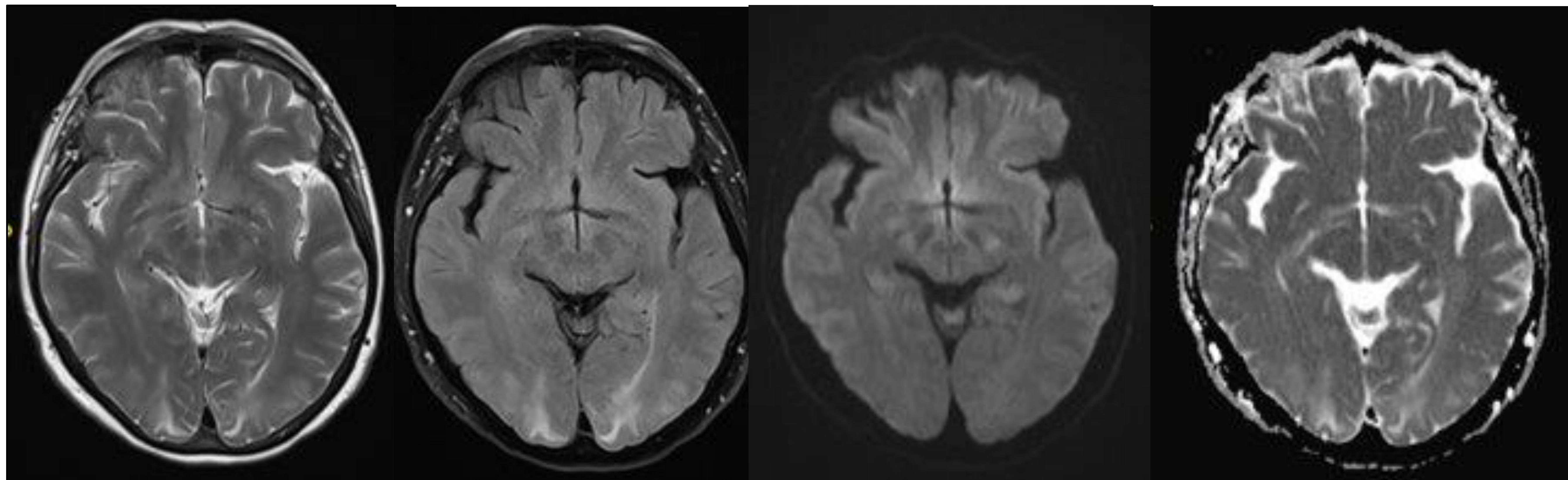


Fig.2. Hiperintensidades en secuencias de TR largo de localización cortico-subcortical de distribución bilateral parietooccipital, que no producen efecto masa.

No se observan restricciones a la difusión ni depósitos de hemosiderina en secuencias de susceptibilidad magnética.

Estas lesiones sugieren una probable PRES.

La ausencia de áreas de restricción a la difusión, así como la ausencia de focos de microhemorragia son hallazgos que sugieren un mejor pronóstico desde el punto de vista radiológico, con mayor probabilidad de reversibilidad y con menos secuelas.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

- De forma menos frecuente, puede presentar un patrón holohemisférico, del surco frontal superior o unilateral/asimétrico. También se ha identificado un patrón de variante central, que afecta el tronco encefálico, los ganglios basales, la rama posterior de la cápsula interna, el cerebelo y las regiones periventriculares, sin afectación cortical ni subcortical.
- Pueden encontrarse manifestaciones radiológicas atípicas como hemorragias intracraneales (10-25%), microhemorragias corticales y áreas de isquemia focal (podría conducir a secuelas neurológicas), clasificado como PRES grave.

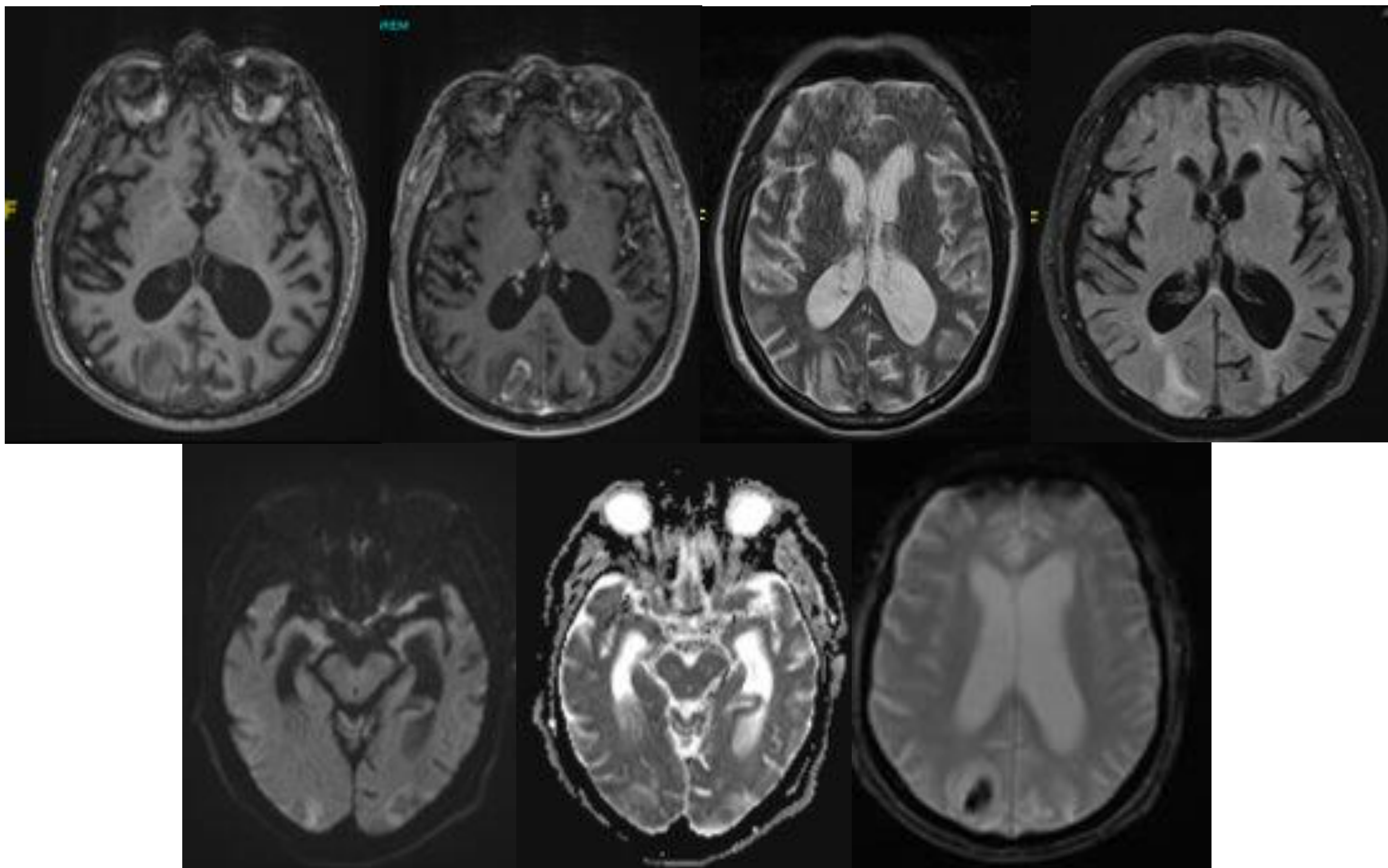
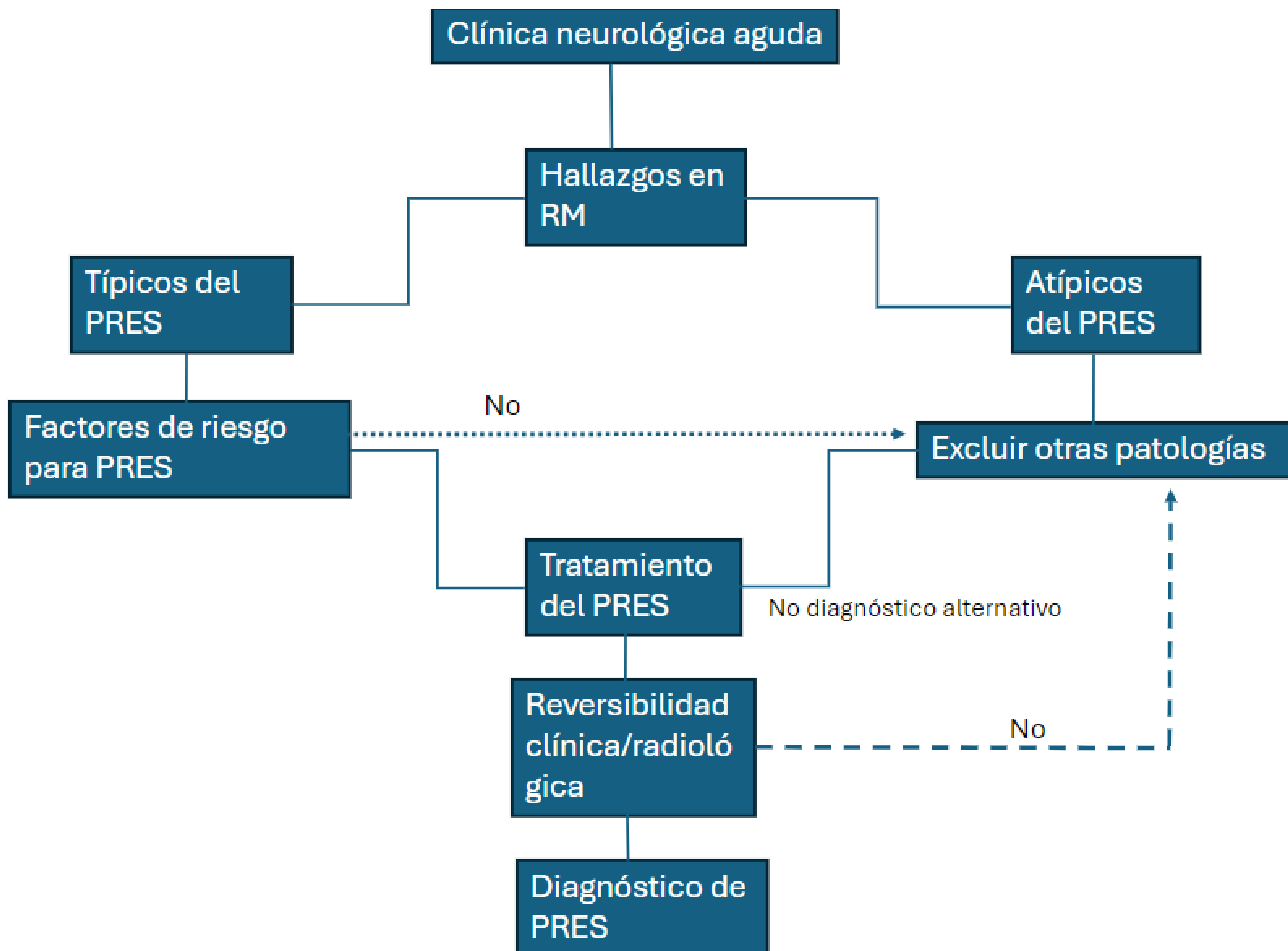


Fig.3. Observamos áreas focales de localización cortico-subcortical, de distribución bilateral y sin efecto masa, que afectan predominantemente a ambas regiones occipitales. Presentan hiperintensidad de señal en T2 y FLAIR, hipo en T1, con presencia en su interior de pequeños focos de restricción en difusión a nivel cortical (de menor extensión que las áreas de edema cortico-subcorticales). Tras la administración de contraste presenta realce cortical con patrón giral.

En el espesor de las áreas de afectación, se observa foco de caída de señal en secuencia hemo, en relación con hemorragia intralesional.

Hallazgos que sugiere PRES, si la clínica es compatible.

DIANGÓSTICO



Algoritmo propuesto para el diagnóstico del síndrome de encefalopatía posterior reversible.⁹

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

- ANGIOPATÍA AMILOIDE CEREBRAL
- LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA
- HIPOGLUCEMIA SEVERA
- INFARTO DE CIRCULACIÓN POSTERIOR
- ENCEFALOPATÍA HIPERTENSIVA DEL TRONCO ENCEFÁLICO
- GLIOMATOSIS CEREBRAL
- ENCEFALITIS INFECCIOSA
- ENCEFALITIS AUTOINMUNE
- NECROSIS POR RADIACIÓN
- TROMBOSIS DEL SENO SAGITAL
- ENCEFALOPATÍA HIPÓXICO-ISQUÉMICA
- SÍNDROME SMART

CONCLUSIONES

En conclusión, los avances en la neuroimagen han mejorado nuestra comprensión de las características radiográficas del PRES. Las secuencias de RM, incluidas T2 y FLAIR, son fundamentales para la evaluación del edema cerebral vasogénico y el realce leptomeningeo, mientras que la TC puede ser útil en la evaluación inicial de pacientes con sospecha de PRES. Sin embargo, se necesitan más estudios para dilucidar los hallazgos radiológicos específicos y desarrollar algoritmos diagnósticos para un diagnóstico preciso y seguimiento del PRES.

REFERENCIAS

- Fugate JE, Claassen DO, Cloft HJ, Kallmes DF, Kozak OS, Rabinstein AA. Posterior reversible encephalopathy syndrome: associated clinical and radiologic findings. *Mayo Clin Proc.* 2010;85(5):427-432. doi:10.4065/mcp.2009.0590
- McKinney AM, Short J, Truwit CL, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: incidence of atypical regions of involvement and imaging findings. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;189(4):904-912. doi:10.2214/AJR.07.2006
- Roth C, Ferbert A. Posterior reversible encephalopathy syndrome: long-term follow-up. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2010;81(7):773-777. doi:10.1136/jnnp.2009.196889
- Bartynski WS. Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 1: fundamental imaging and clinical features. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2008;29(6):1036-1042. doi:10.3174/ajnr.A0928
- Hefzy HM, Bartynski WS, Boardman JF, Lacomis D. Hemorrhage in posterior reversible encephalopathy syndrome: imaging and clinical features. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2009;30(7):1371-1379. doi:10.3174/ajnr.A1586

REFERENCIAS

- Zelaya JE, Al-Khoury L. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome. [Updated 2022 May 1]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554492/>
- Yuya Ando, Yosuke Ono, Azusa Sano, Naoya Fujita, Sachiko Ono. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: A Review of the Literature. Internal Medicine. 2022, Volume 61, Issue 2, Pages 135-141, Released on J-STAGE January 15, 2022, Advance online publication July 17, 2021, Online ISSN 1349-7235, Print ISSN 0918-2918, <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.7520-21>.
- Fuseau Herrera Michelle, Villagamez Estrada Mariela, Garrido Salazar David, Noboa Torres Diego, Escudero Abad Lader, Narvaez Castillo Beatriz. Diagnóstico y manejo de síndrome de encefalopatía posterior reversible asociado a lupus eritematoso sistémico. Reporte de caso clínico. Revista Colombiana de Reumatología. 2019; 26 (1): 74-79. doi: 10.1016/j.rcreu.2017.10.004.
- Syuichi Tetsuka, Tomoko Ogawa. Posterior reversible encephalopathy syndrome: A review with emphasis on neuroimaging characteristics. Journal of the neurological sciences. 2019; 404, P72-79.