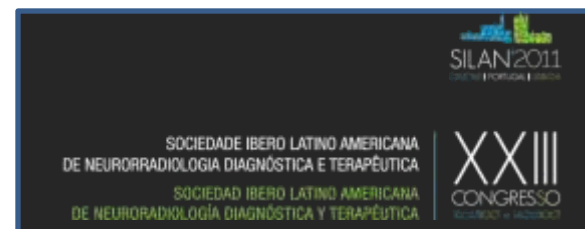


Formas Imagiológicas Atípicas de “PRES” em Idade Pediátrica

Envolvimento Bulbo-Medular e Múltiplas
Hemorragias - Nada Posterior e Pouco Reversível!

Presentación Radiológica Atípica de “PRES” en la
Edad Pediátrica - forma bulbo-medular e hemorragias
múltiples - nada posterior e poco reversible!

Carla Conceição, Madalena Patrício, Catarina Luís, Rita Lopes Silva, José Pedro Vieira
Serviço de Neurorradiologia e de Neuropediatria - Hospital D. Estefânia, CHLC
Lisboa, Portugal



INTRODUÇÃO

- O síndrome de encefalopatia posterior reversível, ou PRES, é uma entidade clínico-radiológica associada a uma grande variedade de contextos clínicos, como a HTA, eclâmpsia/pré-eclâmpsia, insuficiência renal, síndrome nefrótico, LED e terapêutica com imunossupressores ou citostáticos
- Tem padrões imagiológicos mais típicos com envolvimento dos lobos parietais e occipitais, existindo contudo outros padrões menos típicos e mais ou menos frequentes, dependendo dos locais envolvidos (frontais e temporais, tronco cerebral, gânglios da base, cerebelo...) ou com presença de hemorragias.

Formas Imagiológicas Atípicas de “PRES” em Idade Pediátrica

Envolvimento Bulbo-Medular e Múltiplas Hemorragias - Nada Posterior e Pouco Reversível!

OBJECTIVOS

- **O objectivo deste trabalho é apresentar formas de PRES em idade pediátrica com características imagiológicas infrequentes, uma pelos locais envolvidos e outra pela presença de inúmeras hemorragias.**

CASOS CLÍNICOS

- **Apresentam-se os casos em duas jovens de sexo feminino, ambas com HTA grave e insuficiência renal, que se apresentaram com cefaleias intensas e uma delas com crises convulsivas, alteração do estado consciência e hemiparésia esquerda.**

Formas Imagiológicas Atípicas de “PRES” em Idade Pediátrica

Envolvimento Bulbo-Medular e Múltiplas Hemorragias - Nada Posterior e Pouco Reversível!

1º Caso

2º Caso

apresentação clínica inicial

♀, 16 anos

Previamente saudável

Cefaleias, náuseas, vômitos e alterações visuais com 3 dias de evolução

Ex. Objectivo

TA 214/148mmHg

Hemiparésia esquerda (grau 4)

Fundoscopia: edema da papila, exsudados algodonosos bilateral

♀, 12 anos

Natural de Cabo Verde, evacuada para Portugal por:

Síndrome nefrótico, insuficiência renal, HTA, anasarca, anúria e falência multiorgânica

Durante o internamento: quadro de cefaleias, convulsões, alteração estado consciência

Ex. Objectivo

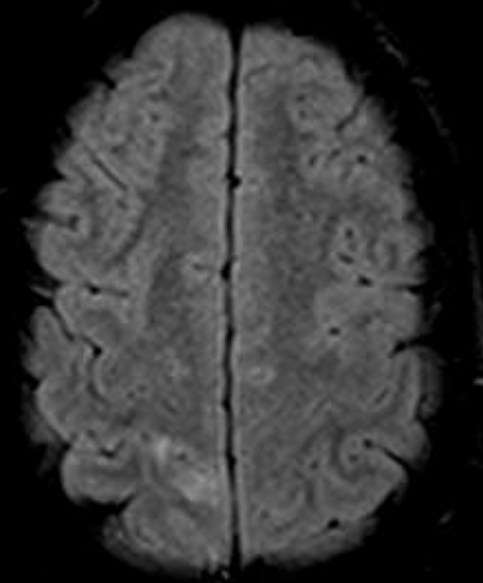
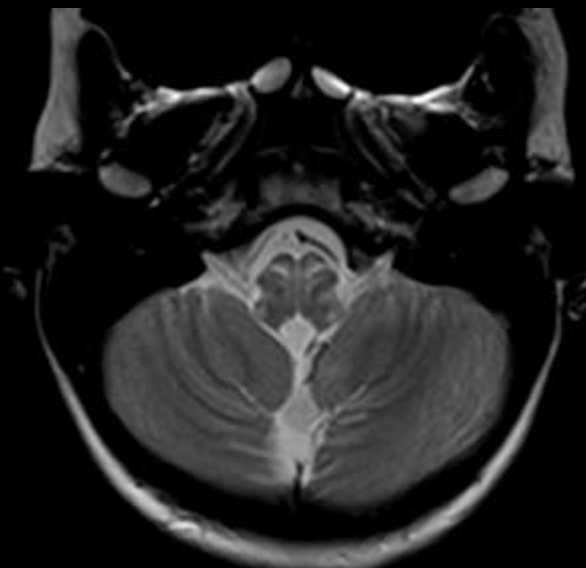
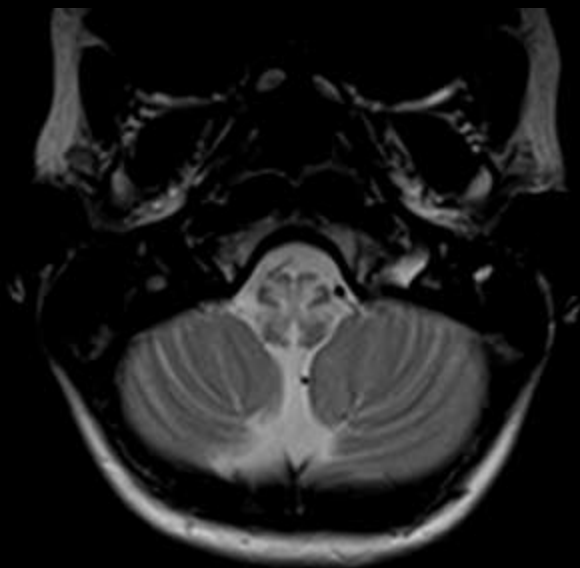
TA 193/124 mmHg

Redução estado consciência

Hemiparésia esquerda (grau 2)

Fundoscopia: edema da papila, exsudados algodonosos bilaterais

1º Caso

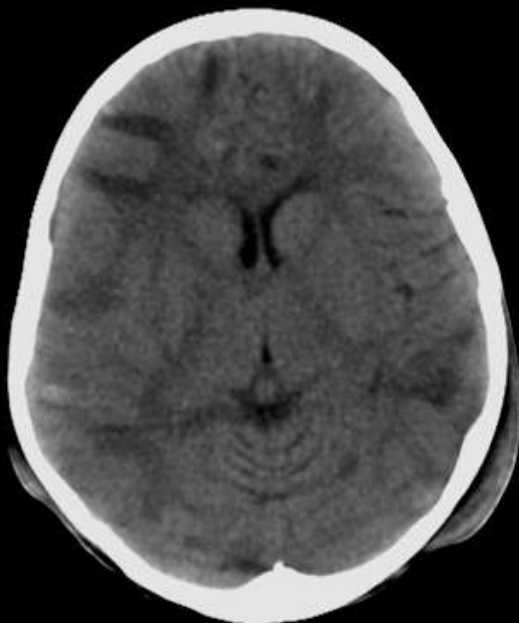


✓ Extensa lesão bulbar e medular cervical, hiperintensa em T2, hipointensa em T1 e com discreta expansão medular

✓ Pequena lesão parietal direita de predomínio cortical, hiperintensa em T2, sem restrição à difusão

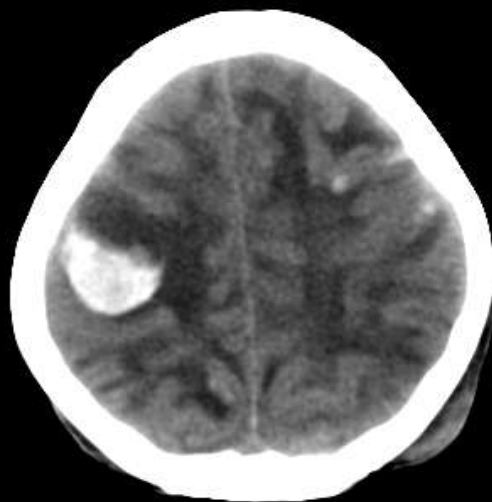
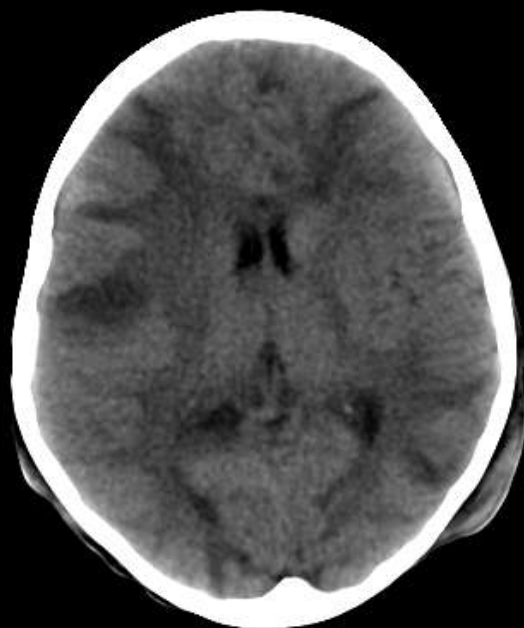
✓ Sem outras lesões cerebrais

2º Caso



✓ Múltiplas lesões hipodensas de predomínio subcortical dispersas por todos os hemisférios cerebrais

✓ Várias áreas parenquimatosas de hemorragia, de dimensões variadas, desde escassos milímetros a um hematoma mais volumoso na transição fronto-parietal direita



Formas Imagiológicas Atípicas de “PRES” em Idade Pediátrica

Envolvimento Bulbo-Medular e Múltiplas Hemorragias - Nada Posterior e Pouco Reversível!

1º Caso

Investigação etiológica e evolução

Controlo HTA com 2 fármacos (enalapril e labetalol)

Regressão progressiva da hemiparésia
Melhoria das alterações da fundoscopia,
com lesões de HTA

Provável ESCLERODERMIA - crise renal

Insuficiência renal terminal, em diálise
peritoneal

2º Caso

HTA de difícil controlo, medicada com 4
fármacos (nifedipina, enalapril, clonidina
e amlodipina)

Melhoria progressiva da hemiparésia e
estado consciência
Melhoria das alterações da fundoscopia,
com lesões de HTA

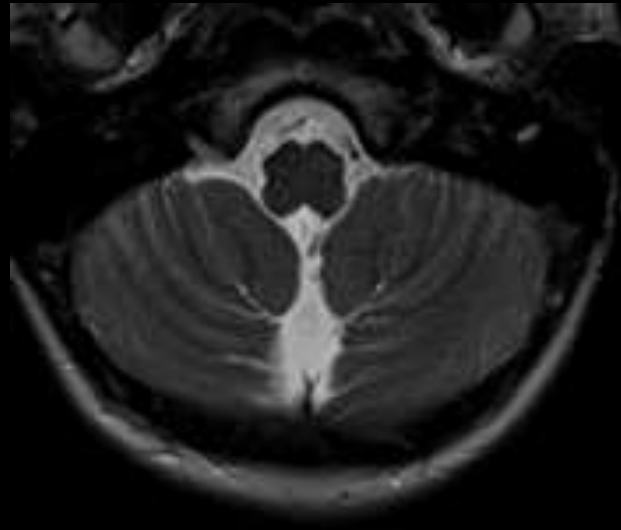
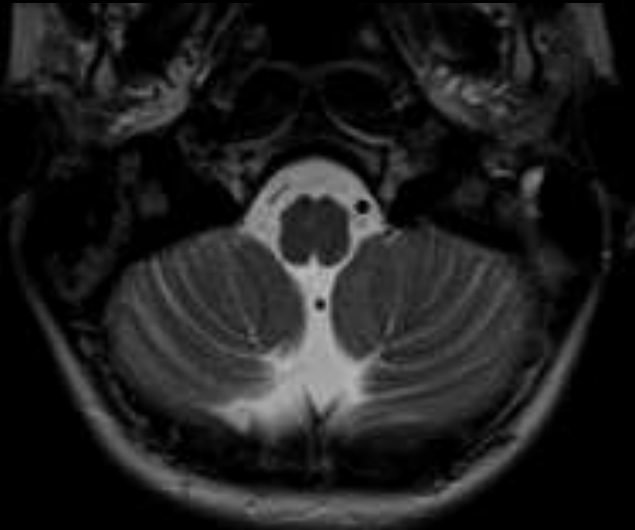
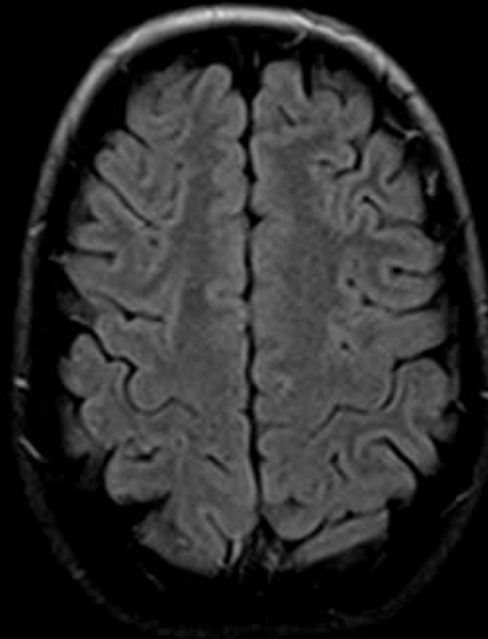
Lúpus Eritematoso Sistémico - nefrite
lúpica

Insuficiência renal terminal, em diálise
peritoneal

1º Caso

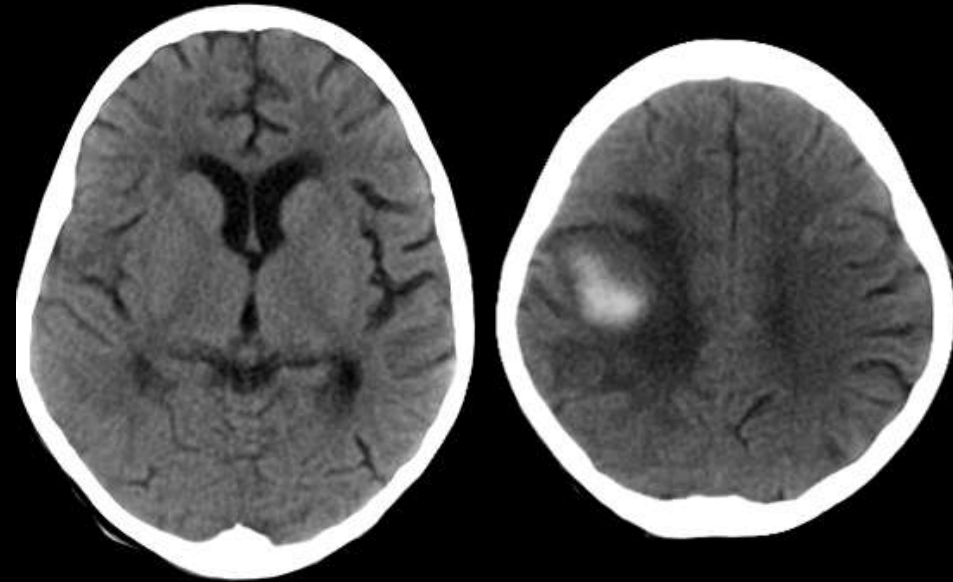
Follow-Up 6 meses

✓ Total regressão das lesões

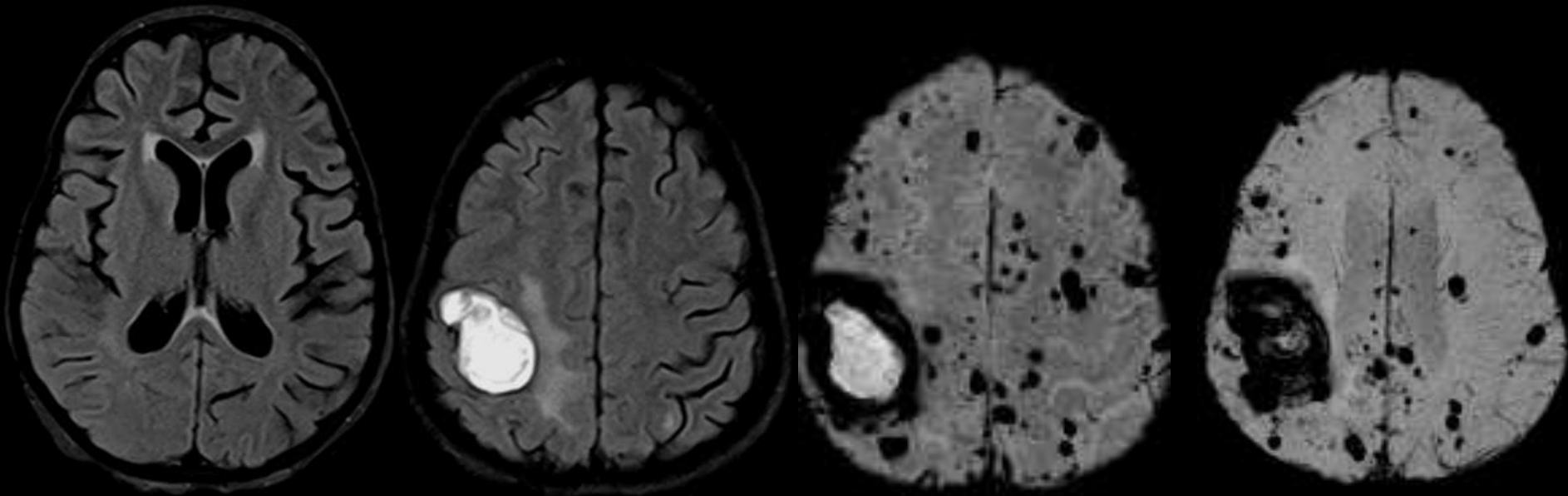


2º Caso

Follow-Up 50 dias



- ✓ Regressão das áreas edematosas
- ✓ Múltiplos depósitos de hemossiderina e hematoma em fase de reabsorção



DISCUSSÃO

- O síndrome de encefalopatia posterior reversível, ou PRES, é uma entidade clínico-radiológica associada a uma grande variedade de contextos clínicos, como a HTA, eclâmpsia/pré-eclâmpsia, insuficiência renal, síndrome nefrótico, LED e outras doenças auto-imunes, transplantação e pós-terapêutica com imunossupressores ou citostáticos.
- O termo PRES advém da localização comum das lesões nas regiões posteriores dos hemisférios cerebrais – lobos parietais e occipitais – e da sua habitual reversibilidade.
- A clínica é variável, com uma combinação de HTA, cefaleias, náuseas e vômitos, alteração estado mental, alterações visuais, convulsões ou coma.

DISCUSSÃO

● A fisiopatologia é desconhecida, sendo apontados vários mecanismos, provavelmente coexistentes em alguns casos:

- ✓ Falência dos mecanismos de auto-regulação com hiperperfusão
 - justificando as áreas de edema vasogénico e casos documentados de hiperperfusão (imagem)
- ✓ Vasoconstrição sistémica com hipoperfusão
 - justificando as áreas de edema citotóxico, redução da perfusão e vasoespasma (imagem)
- ✓ Disfunção/lesão endotelial com lesão da barreira hematoencefálica
 - apoiado em casos com terapêuticas que lesam os vasos, com resposta inflamatória sistémica e com TA normal

DISCUSSÃO

Apesar dos padrões imagiológicos mais típicos com envolvimento dos lobos parietais e occipitais por áreas de edema vasogénico e reversão total destas alterações, existem outros padrões imagiológicos mais ou menos frequentes, consoante a sua localização e/ou características:

- ✓ lobos parietais e occipitais 98%
- ✓ lobos frontais 68%
- ✓ lobos temporais 40%
- ✓ hemisférios cerebelosos 32%
- ✓ substância branca profunda 18%
- ✓ gânglios da base 14%
- ✓ tronco cerebral 13%
- ✓ esplénio corpo caloso 10%
- ✓ envolvimento medular – casos esporádicos da literatura

1º Caso

DISCUSSÃO

Outras características igualmente menos frequentes ou atípicas são:

- ✓ assimetria das lesões 15%
- ✓ restrição à difusão 11 - 17%
- ✓ hemorragias parenquimatosas e/ou HSA 4-15%
- ✓ captação de contraste 37%

2º Caso

No que respeita à reversão das lesões, a reversão total é o mais frequente - mais de 70%.

Podem contudo persistir lesões sequelares, sobretudo em áreas de restrição à difusão e hemorragias, conforme observado no 2º Caso apresentado, particularmente diferente pela exuberância das hemorragias.

DISCUSSÃO

- **Relativamente ao envolvimento bulbo-medular**
 - ✓ mais frequentemente documentado em pacientes jovens
 - ✓ com HTA grave e secundária, nomeadamente com doença renal
 - ✓ tipicamente existe uma dissociação clínico-radiológica, sem sintomas e sinais atribuíveis à lesão - é provavelmente mais frequente que o documentado
- **Na população pediátrica com PRES existem habitualmente outros factores de risco/clínicos, para além da HTA, com associação com doenças auto-imunes e/ou doença renal.**

Nas crianças com doença renal e PRES, os padrões imagiológicos são frequentemente atípicos - 62%.

CONCLUSÃO

- Apesar do envolvimento mais típico das regiões parietais e occipitais no PRES por lesões de edema vasogénico, padrões atípicos e infrequentes estão documentados e devem ser reconhecidos.
- Incluem-se nestes padrões atípicos o envolvimento exclusivo ou predominante bulbo-medular e a presença de múltiplas hemorragias, neste último caso com lesões sequelares.
- Em pediatria, nomeadamente nos pacientes com doença renal, os padrões imagiológicos são frequentemente atípicos.

Formas Imagiológicas Atípicas de “PRES” em Idade Pediátrica

Envolvimento Bulbo-Medular e Múltiplas Hemorragias - Nada Posterior e Pouco Reversível!

BIBLIOGRAFIA

- Alexander M et al. **Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: Incidence of Atypical Regions of Involvement and Imaging Findings.** *AJR* 2007; 189:904–912
- Bartynski WS et al. **Distinct Imaging Patterns and Lesion Distribution in Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome.** *AJNR* 2007; 28:1320–27
- Bartynski WS et al. **Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 1: fundamental imaging and clinical features.** *AJNR* 2008;29: 1036–42
- Bartynski WS et al. **Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 2: controversies surrounding pathophysiology of vasogenic edema.** *AJNR* 2008;29:1043–49
- Chen TY et al. **MR Imaging Findings of Medulla Oblongata Involvement in Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome Secondary to Hypertension.** *AJNR* 2009; 30:755–57
- Choh NA et al. **Involvement of the cervical cord and medulla in posterior reversible encephalopathy syndrome.** *Ann Saudi Med* 2011; 31:90-92
- Ishikura K et al. **Nephrotic state as a risk factor for developing posterior reversible encephalopathy syndrome in paediatric patients with nephrotic syndrome.** *Nephrol Dial Transplant* 2008; 23: 2531–2536
- Lapuyade B et al. **Spinal cord involvement in posterior reversible encephalopathy syndrome.** *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009;80:35.
- Milia A et al **Spinal cord involvement during hypertensive encephalopathy: clinical and radiological findings.** *J Neurol* 2008; 255:142–143
- Muscal E et al. **MR imaging findings suggestive of posterior reversible encephalopathy syndrome in adolescents with systemic lupus erythematosus.** *Pediatr Radiol* 2010; 40:1241–1245
- Nagato M et al. **A case of hypertensive encephalopathy with extensive spinal lesions on MRI.** *Brain & Dev* 2010; 32:598–601
- Onder AM et al. **Posterior reversible encephalopathy syndrome in the pediatric renal population.** *Pediatr Nephrol* 2007 22:1921–1929
- Prasad N et al. **Spectrum of radiological changes in hypertensive children with reversible posterior leucoencephalopathy.** *The British Journal of Radiology* 2007; 80: 422–429