



Sindrome da encefalopatia posteriore reversibile: un caso clinico

Antonia Mancini, Gabriele Savioli, Barbara Polledri,
Sabrina Randazzo, Paola Stefania Preti

Clinica Medica II, Università degli Studi di Pavia, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Italia

Sindrome da encefalopatia posteriore reversibile: un caso clinico

La sindrome da encefalopatia posteriore reversibile è caratterizzata dalla completa reversibilità dei segni sia clinici che radiologici e clinicamente si presenta con cefalea, confusione mentale, nausea, vomito, disturbi della vista e sintomi motori che possono condurre fino al coma e alla morte. Tale sindrome è caratterizzata da edema vasogenico cortico-sottocorticale interessante simmetricamente le aree cerebrali posteriori. Condizioni cliniche predisponenti sono: pre-eclampsia, episodi di brusca ipertensione, alcune malattie autoimmuni, la chemioterapia citotossica, i trapianti e la concomitante immunosoppressione. Noi riportiamo il caso di una donna di 80 anni con ipertensione arteriosa resistente.

Posterior reversible encephalopathy syndrome: case report

Reversible posterior encephalopathy syndrome is characterized by complete reversibility of both clinical signs and imaging lesions and it presents clinically with headache, altered mental status, nausea, vomiting, visual disturbances and motor symptoms that could lead to coma and death. PRES is characterized by a cortical-subcortical vasogenic edema symmetrically affecting posterior brain regions. Predisposing clinical conditions are: pre-eclampsia, abrupt hypertension episodes, several autoimmune diseases, cytotoxic chemotherapy, organ's transplantation and concomitant immunosuppression. We describe a case of a 80 year old woman with resistant hypertension.

Introduzione

La PRES (Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome) è una sindrome reversibile caratterizzata da segni clinici come cefalea, confusione mentale, disturbi della vista, convulsioni e segni radiologici di edema cortico-sottocorticale coinvolgente prevalentemente i lobi parietali ed occipitali degli emisferi cerebrali, conseguente ad uno stato di iperperfusione del circolo cerebrale posteriore con concomitante stravasamento di liquidi e danno della barriera ematoencefalica. Qui riportiamo il caso di una donna di 80 anni con ipertensione arteriosa resistente e arteriopatia multi distrettuale.

Caso clinico

Una donna caucasica di 80 anni è giunta alla nostra osservazione nel Marzo 2013, trasferita dall'UO di Chirurgia Vascolare, dove era stata ricoverata in seguito ad accesso in PS per comparsa di emisindrome piramidale destra con evidenza alla TC encefalo di lesione sottocorticale in regione temporo-parieto-occipitale a sinistra con infarcimento emorragico a livello del giro frontale inferiore di sinistra. Tale quadro è stato inizialmente imputato ad ictus ischemico con infarcimento emorragico a probabile patogenesi embolica. La paziente era già nota al reparto di Chirurgia Vascolare per essere stata sottoposta nel febbraio 2013 ad intervento di TEA per presenza di stenosi serrata dell'80% della carotide sinistra. Principali note anamnestiche: ex fumatrice, obesità di I grado, dislipidemia in trattamento farmacologico, iperomocistinemia con mutazione omozigote del gene MTHFR C677T, epatosteatosi HCV relata, AOCB bilaterale in stadio II-A, malattia renale cronica in stadio 3 con stenosi bilaterale delle arterie renali. Ipertensione arteriosa resistente. Durante la degenza presso la Chirurgia Vascolare la paziente è stata sottoposta ad AngioTC dei tronchi sovraortici che ha escluso la presenza di foci emboligeni in sede carotidea. Dopo valutazione internistica, la paziente è stata trasferita presso la nostra clinica; al fine di indagare eventuali altre cause giustificanti il quadro radiologico cerebrale sono stati effettuati: ecocolorDoppler cardiaco transesofageo che ha permesso di escludere la presenza di foci emboligeni a livello cardiaco ed ECG dinamico secondo Holter che non ha evidenziato aritmie significative. Data quindi la persistenza di scarso controllo pressorio, pur dopo massimale potenziamento della terapia antipertensiva (al monitoraggio pressorio/24 ore quadro di ipertensione sistolica severa associata ad incremento paradossoso dei valori notturni con medie diurne 168/69 mmHg e medie notturne 174/68 mmHg) ed in considerazione della già nota stenosi bilaterale delle arterie renali [1-2], si è deciso di sottoporre la paziente ad arteriografia delle arterie renali e posizionamento di stenting bilaterale. Dopo tale procedura si è assistito a graduale miglioramento del controllo pressorio tanto che è stato possibile ridurre la terapia antiipertensiva. In assenza di cause cardiologiche a giustificazione dell'evento cerebrale, nel sospetto di sottostante lesione espansiva, a completamento è stata effettuata RMN encefalo che ha evidenziato in sede intraparenchimale sottocorticale sinistra la presenza di depositi emosiderinici in verosimili esiti di sanguinamento. Non più presente la lesione ischemica riscontrata alle TC precedenti, permettendo quindi di porre sospetto diagnostico di leucoencefalopatia reversibile (PRES), ipotesi avallata dal neurologo, in considerazione dell'evoluzione rapidamente migliorativa del quadro neuroradiologico, dopo miglioramento del controllo pressorio.

Discussione

L'encefalopatia posteriore reversibile è una sindrome che si presenta con sintomi aspecifici (mal di testa, confusione mentale, disturbi visivi, nausea, vomito e convulsioni) e reperti radiologici di anomalie suggestive di edema vasogenico cortico-sottocorticale della sostanza grigio-bianca nelle regioni posteriori di entrambi gli emisferi cerebrali [3]. È per lo più associata a condizioni cliniche predisponenti quali: pre-eclampsia, infezioni sistemiche, alcune malattie autoimmuni, ipertensione arteriosa, malattia renale cronica, tumori maligni nonché all'utilizzo di alcuni agenti chemioterapici e di alcuni immunosoppressori somministrati in seguito a trapianto d'organo (Tabella 1). La completa reversibilità dei segni sia clinici che radiologici è uno dei tratti distintivi di tale sindrome: ciò però è possibile solo con un immediato ed adeguato trattamento, senza il quale può esserci progressione verso danno ischemico o emorragico con coma irreversibile e morte [4]. Non sono stati ancora ben chiariti i meccanismi fisiopatologici della PRES: l'autoregolazione del circolo cerebrale permette di mantenere un

flusso sanguigno relativamente costante in soggetti con valori pressori medi nella norma, invece in presenza di valori pressori particolarmente elevati questi meccanismi autoregolatori falliscono, portando ad un aumento della permeabilità capillare cerebrale con disfunzione endoteliale e conseguente deterioramento della barriera ematoencefalica. Vengono maggiormente interessate le regioni cerebrali posteriori, in quanto scarsamente innervate dalle terminazioni simpatiche e di conseguenza maggiormente suscettibili al danno da iperperfusionamento dovuto a picchi ipertensivi [5]. Per la diagnosi la RMN è dirimente in quanto le sequenze convenzionali ma soprattutto le sequenze in diffusione mettono maggiormente in risalto le alterazioni di segnale cortico-sottocorticale, permettendo di escludere eventuali altre cause strutturali di sintomi deficitari tra cui lesioni eteroprodotte ed infarti/emorragie cerebrali [6].

Conclusioni

Con il posizionamento di stent bilaterale delle arterie renali abbiamo ottenuto nella nostra paziente un rapido miglioramento del controllo pressorio con contestuale regressione della sintomatologia neurologica e delle alterazioni radiologiche tipiche della PRES.

Tabelle e figure

Tabella 1. Cause di PRES.

COMUNI	RARE
Iperensione arteriosa farmacoresistente Eclampsia Farmaci immunosoppressivi e citotossici Insufficienza renale acuta/cronica	Collagenopatie Lupus erimatoso sistemico Poliartrite nodosa Sindrome di Behcet Porpora trombotica trombocitopenica AIDS Porfiria acuta intermittente

Bibliografia

1. Srivastava S, Beevers DG. Angioplasty for atheromatous renal artery stenosis: current knowledge and trial results awaited. *J Hum Hypertens* 2007;21:507-508.
2. White CJ. Catheter-based therapy for atherosclerotic renal artery stenosis. *Circulation* 2006;113:1464-1473.
3. Chandramohan V, Nagarajan VP, Sathyamoorthi MS et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in a child with autoimmune lymphoproliferative syndrome: Case report and review of literature. *J Pediatr Neurosci* 2012;7(3):221-224.
4. Lucchini G, Gioni D, Colombini A et al. Encephalopathy syndrome in children with hemato-oncological disorders is not always posterior and reversible. *Pediatr Blood Cancer*. 2008;51:629-633.
5. Hinchey J, Chaves C, Appignani B et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996;334(8):494-500.
6. Doelken M, Lanz S, Rennert J et al. Differentiation of cytotoxic and vasogenic edema in a patient with reversible posterior leukoencephalopathy syndrome using diffusion-weighted MRI. *Diagn Interv Radiol* 2007;13(3):125-128.