

Avslutning

Posterior reversibel encefalopati-syndrom er en sjelden klinisk og radiologisk diagnose med utvikling av vasogent ødem i bakre deler av hjernen. Klinisk består syndromet av hodepine, konfusjon, synstap, kramper og i uttalte tilfeller pareser. MR cerebrum med diffusjonsvekting og ADC-kart er avgjørende for å kunne stille diagnosen, disse viser vasogent ødem parieto-oksipitalt. Syndromet kan skyldes en rekke sykdomstilstander og medikamenter, hvor hypertensjon, nyresvikt, eklampsi og bruk av immunosupprimerende medikamenter er de viktigste. Hjerneinfarkt er den viktigste differensialdiagnosen – og tilstandene kan skilles fra hverandre på diffusjonsvektede MR-bilder.

Behandlingen retter seg mot underliggende eller utløsende årsak og eventuelle krampeanfallet. Det er viktig raskt å skille posterior reversibel encefalopati-syndrom fra mulige differensialdiagnoser, da disse ofte krever ulik behandling og dette kan påvirke sykdomsutfallet. Spesielt er dette viktig med tanke på blodtryksbehandling, da man ved hjerneinfarkt vanligvis ønsker å opprettholde et høyt blodtrykk i akuttfasen og ved posterior reversibel encefalopati-syndrom ønsker å senke det. I de fleste tilfellene er tilstanden reversibel, men irreversible skader kan forekomme i uttalte tilfeller og ved forsinket behandling.

Litteratur

1. Hinchey J, Chaves C, Appagnani B et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996; 334: 494–500.
2. Covarrubias D, Luetmer P, Campeau N. Posterior reversible encephalopathy syndrome: prognostic utility of quantitative diffusion-weighted MR Images. *Am J Neuroradiol* 2002; 23: 1038–48.
3. Stott V, Hurrell M, Anderson T. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: a misnomer reviewed. *Intern Med J* 2005; 35: 83–90.
4. Striano P, Striano S, Tortora F et al. Clinical spectrum and critical care management of posterior reversible encephalopathy syndrome. *Med Sci Monit* 2005; 11: 549–53.
5. Lamy C, Oppenheim C, Mèder J. Neuroimaging in posterior reversible encephalopathy syndrome. *J Neuroimaging* 2004; 14: 89–96.
6. Kitaguchi H, Tomimoto H, Miki Y et al. A brainstem variant of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *Neuroradiology* 2005; 47: 652–6.
7. Kahana A, Rowley H, Weinstein J. Cortical blindness: clinical and radiologic findings in reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *Ophthalmology* 2005; 112: 7–11.
8. Brubaker LM, Smith JK, Lee YZ et al. Hemodynamic and permeability changes in posterior reversible encephalopathy syndrome measured by dynamic susceptibility perfusion-weighted MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005; 26: 825–30.
9. Beausang-Linder M, Bill A. Cerebral circulation in acute arterial hypertension – protective effects of sympathetic nervous activity. *Acta Physiol Scand* 1981; 111: 193–9.
10. Benigni A, Morigi M, Perico N et al. The acute effect of FK506 and cyclosporine on endothelial cell function and renal vascular resistance. *Transplantation* 1992; 54: 775–80.

Manuskriptet ble mottatt 27.4. 2006 og godkjent 27.9. 2006. Medisinsk redaktør Jan C. Frich.

Kommentar

Potensielt reversibel encefalopati-syndrom?

I 1996 beskrev Hinchey og medarbeidere (1) en tilstand de kalte «a reversible posterior leukoencephalopathy syndrome». Navnet er dekkende for de kliniske og nevradiologiske karakteristika ved tilstanden. Casey og medarbeidere (2) fant at både hvit og grå substans i sentralnervesystemet var rammet, og de innførte navnet som brukes i dag: «posterior reversible encephalopathy syndrome» (PRES). Nylig ble det introdusert enda en ny og kanskje mer dekkende betegnelse: potensielt reversibel encefalopati-syndrom (3). Denne viser til to viktige karakteristika ved tilstanden:

- Den er kun reversibel hvis det blir igangsatt rask og adekvat behandling
- Forandringene er ikke alltid begrenset til bakre del av hemisfærene, de kan ses både i basalgangliene, frontallappen, hjernestammen og cerebellum

Det kliniske bildet ved posterior reversibel encefalopati-syndrom (PRES) utvikler seg akutt, i løpet av timer til dager, og varierer fra lett hodepine og epileptiske anfall, synsforstyrrelse, hemianopsi, kortikal blindhet, språkforstyrrelse, ustø gange, ataksi og tremor til bevissthetsvekkelse og koma. Forandringene skyldes cerebralt ødem, men den eksakte patofysiologiske mekanismen er ikke helt avklart. Autoreguleringen sørger for at hjernens blodsirkulasjon holdes mest mulig konstant til tross for svingninger i blodtrykket. Ved rask og stor blodtryksstigning bryter autoreguleringen sammen, blod-hjernebarrieren skades og vasogent ødem utvikles. En slik forklaring er sannsynlig i tilfeller hvor syndromet opptrer i forbindelse med høyt blodtrykk. Tilstanden forekommer imidlertid også ved normalt eller bare lett forhøyet blodtrykk. Episodisk stigning i blodtrykket kan overses hvis trykket hos slike pasienter ikke kontrolleres kontinuerlig. En annen mulig patofysiologisk forklaring er toksisk endotel-skade, forårsaket av andre underliggende årsaker som f.eks. sepsis, noe som resulterer i skade på blod-hjernebarrieren.

Medikamenter som cytostatika og immunosuppressiver kan være årsak til posterior reversibel encefalopati-syndrom. Dette er oftest beskrevet ved bruk av ciklosporin, som både gir økt blodtrykk og vaskeretensjon og som kan ha en direkte toksisk virkning på vaskulært endotel. Lavt kolesterolnivå, lavt magnesiumnivå og høydosesteroider kan ytterligere forsterke den nevrotoksiske effekten av ciklosporin (1).

Forekomsten av posterior reversibel encefalopati-syndrom er høyere hos kvinner enn hos menn, også hvis man ikke regner med eklampsi, som kan være hormonelt betinget. De karakteristiske radiologiske funnene ved syndromet er beskrevet og illustrert i Arntzen og medarbeideres artikkel (4).

Den viktigste differensialdiagnosen er okklusjon av arterier i det bakre cerebrale kretsløp, og ved denne tilstanden kan MR med diffusjonsvekting være til hjelp. Synscortex og de paramediane oksipitale områder er ofte affisert ved okklusjon av a. cerebri posterior, men ikke ved posterior reversibel encefalopati-syndrom, mens andre hjerneområder utenfor a. cerebri posteriors forsyningsområde også kan være involvert ved dette syndromet.

Patologiske funn ved tilstanden er perikapillær petekial blødning og ødem. Ubehandlete tilfeller vil ved autopsi vise cerebralt ødem med store nekrotiske områder og blødninger. Behandlingen bør rettes mot eliminering av underliggende årsak. Det tilrådes aggressiv behandling, nøye overvåking av blodtrykk og inngripen mot komplikasjoner som epilepsi. Posterior reversibel encefalopati-syndrom er, som navnet tilsier, potensielt reversibelt, men ved forsinket diagnose og behandling kan tilstanden føre til permanente nevrologiske utfall og epilepsi – i de alvorligste tilfellene være fatal.

Emilia Kerty

emilia.kerty@medisin.uio.no
 Nevrologisk avdeling
 Nevroklinikk
 Rikshospitalet-Radiumhospitalet
 0027 Oslo

Oppgitte interessekonflikter: Ingen

Litteratur

1. Hinchey J, Chaves C, Appagnani B et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996; 334: 494–500.
2. Casey S, Sampaio RC, Michel E et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: utility of fluid-attenuated inversion recovery MR imaging in the detection of cortical and subcortical lesions. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000; 21: 1199–206.
3. Narbone MC, Musolino R, Granata F et al. PRES: posterior or potentially reversible encephalopathy syndrome? *Neurol Sci* 2006; 27: 187–9.
4. Arntzen KA, Albretsen C, Bajic R. En eldre kvinne med akutte pareser og synstap. *Tidsskr Nor Lægeforen* 2007; 127: 593–6.

Manuskriptet ble mottatt 3.12. 2006 og godkjent 5.12. 2006. Medisinsk redaktør Jan C. Frich.