

# PRES

## was muss der Intensivmediziner wissen?

Bettina Pfausler

Universitätsklinik für Neurologie - Neurologische Intensivstation

Medizinische Universität Innsbruck

Landeskrankenhaus Innsbruck – Tirol Kliniken

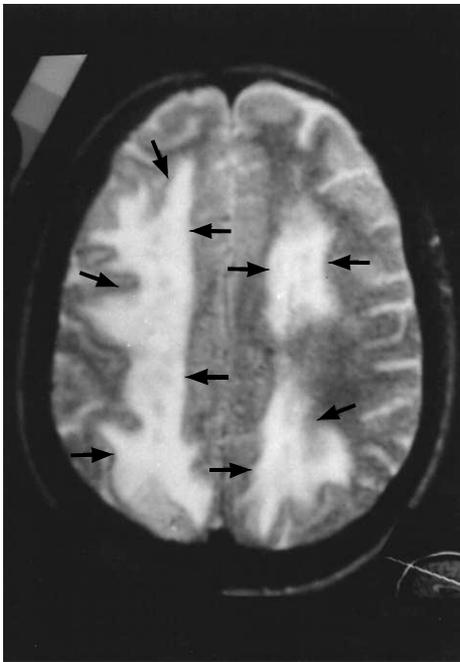


## A REVERSIBLE POSTERIOR LEUKOENCEPHALOPATHY SYNDROME

JUDY HINCHEY, M.D., CLAUDIA CHAVES, M.D., BARBARA APPIGNANI, M.D., JOAN BREEN, M.D.,  
LINDA PAO, M.D., ANNABEL WANG, M.D., MICHAEL S. PESSIN, M.D., CATHERINE LAMY, M.D.,  
JEAN-LOUIS MAS, M.D., AND LOUIS R. CAPLAN, M.D.

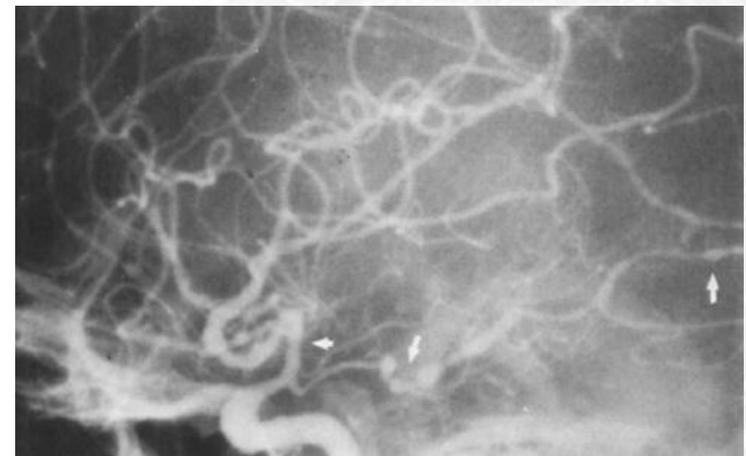


The NEW ENGLAND  
JOURNAL of MEDICINE



## Reversible Cerebral Segmental Vasoconstriction

Gregory K. Call, MD, Marie C. Fleming, MD, Stuart Sealfon, MD,  
Harvey Levine, MD, J. Philip Kistler, MD, and CM. Fisher, MD



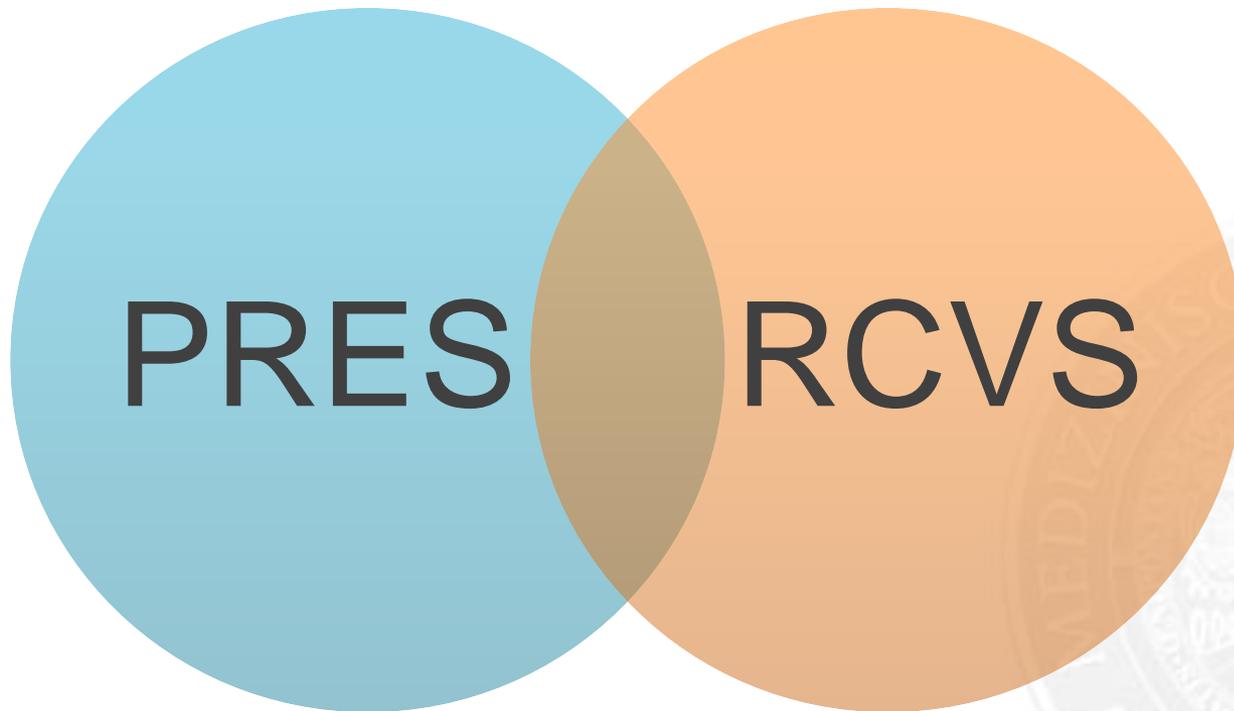
Call *Stroke* 1988 Sep;19(9):1159-70

Hinchey *N Engl J Med* 1996 Feb 22;334(8):494-500

**Posteriores reversibles Enzephalopathiesyndrom**

**VS.**

**Reversibles zerebrales Vasokonstriktionssyndrom**



Genauere Inzidenz unbekannt

Fallserien und Case-Reports

Keine diagnostische Kriterien

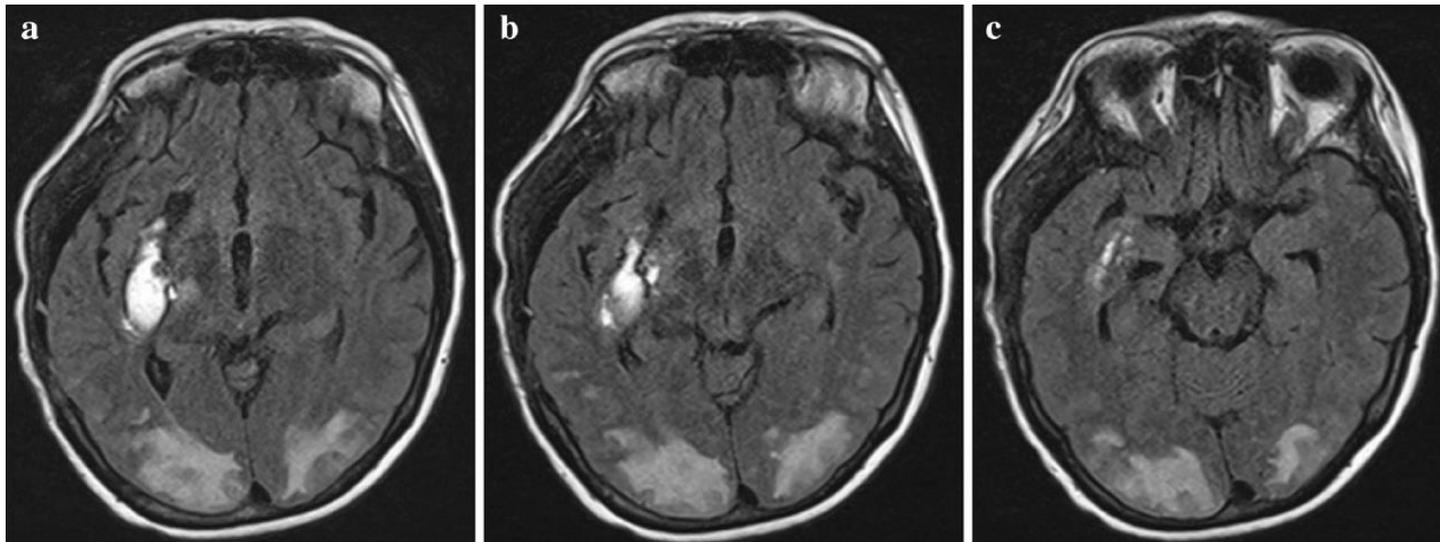
Höhere Alertness und bessere Zuordnung durch MRT-Technik

Fast immer eine Ausschlussdiagnostik



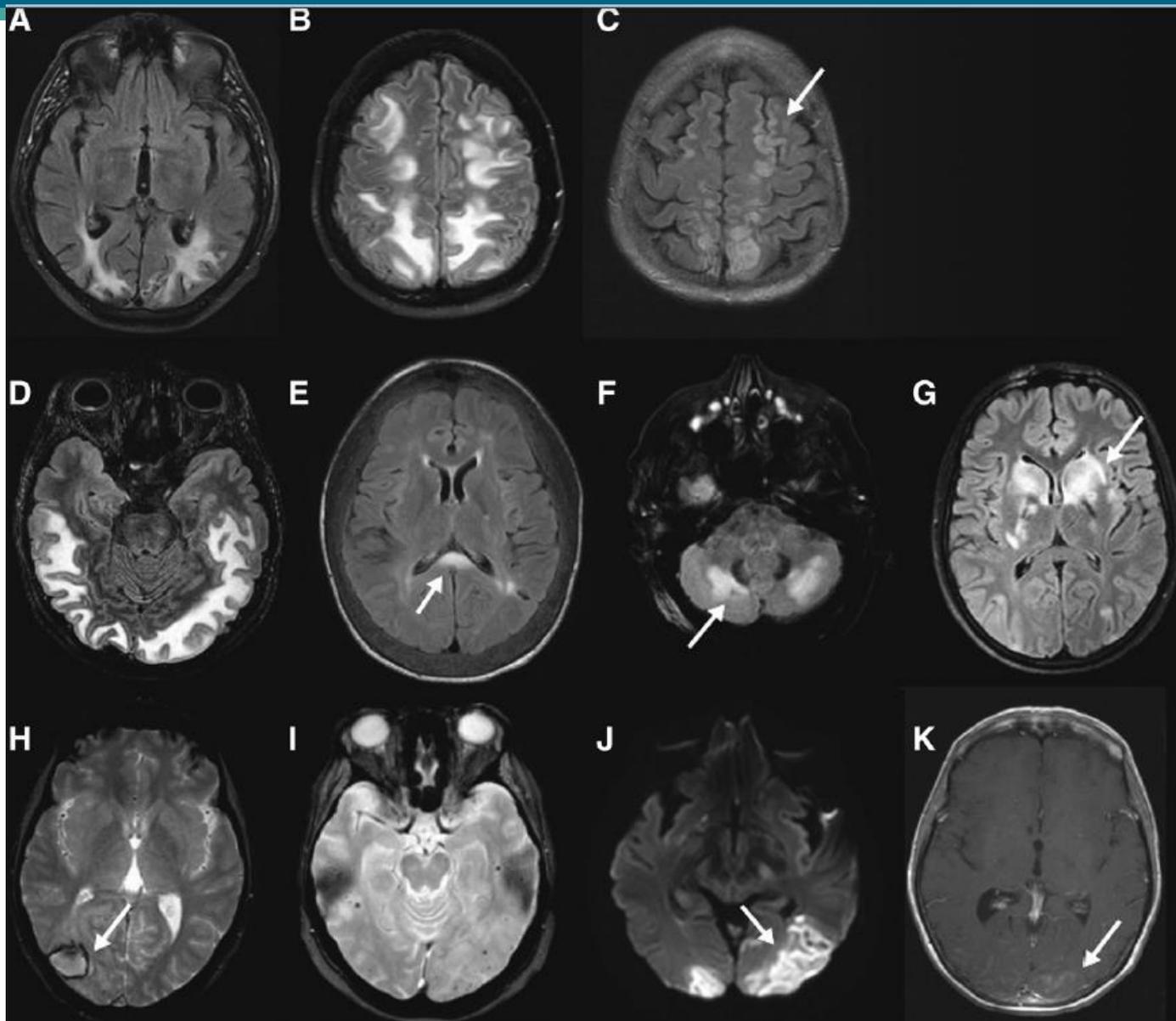
## PRES –posteriores reversibles Enzephalopathiesyndrom

„subcorticales vasogenes Ödem“



**Fig. 4** a–c Axial MR image (fluid-attenuated inversion recovery sequence) demonstrates extensive vasogenic edema in the occipital region bilaterally and right insular hemorrhage

*Fischer und Schmutzhard, J Neurol (2017) 264:1608–1616*

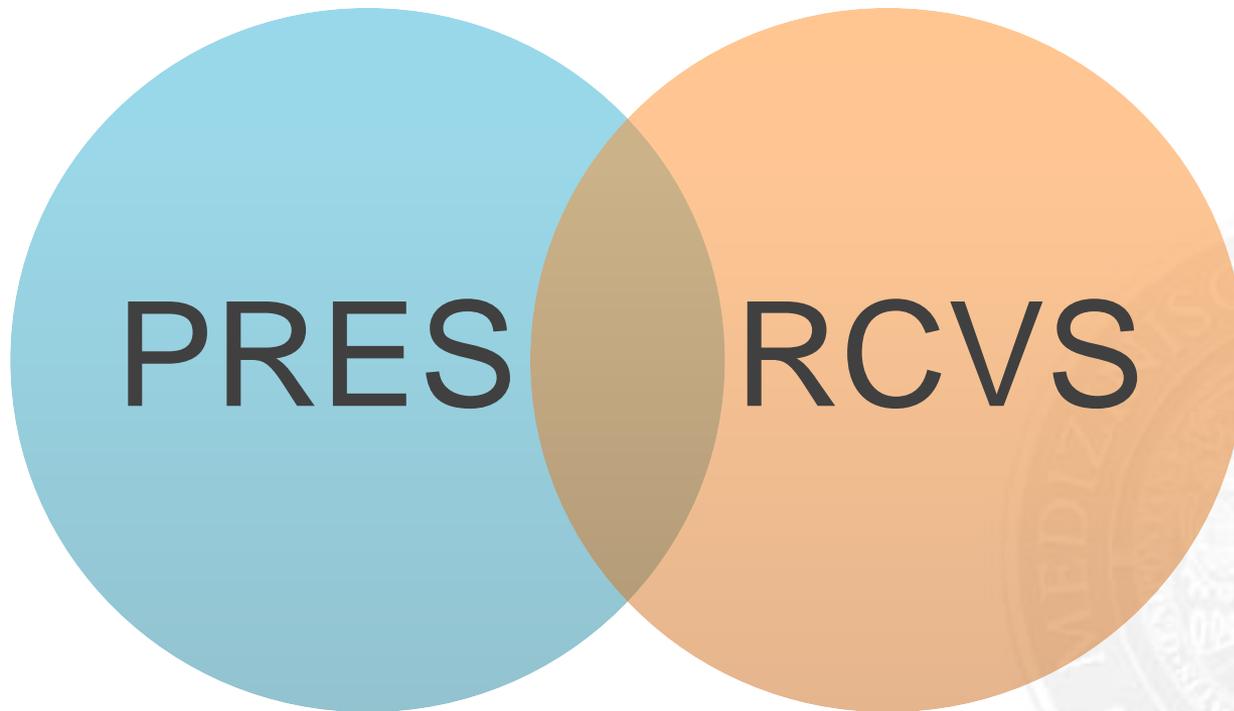


Faille LD et al: *Acta Neurol Belg.* 2017 ;117(2):469-475. doi: 10.1007/s13760-017-0750-6.

**Posteriores reversibles Enzephalopathiesyndrom**

**VS.**

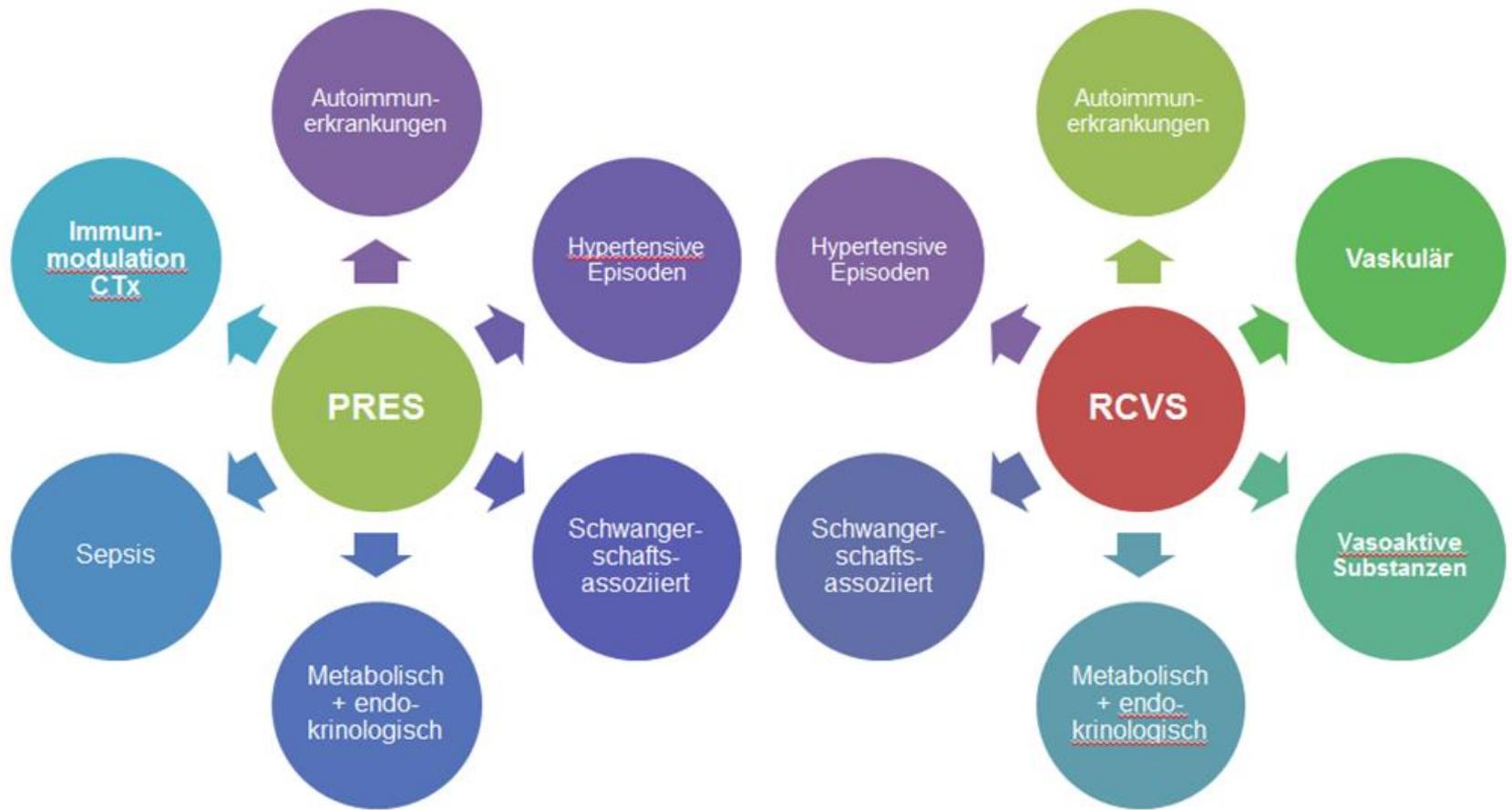
**Reversibles zerebrales Vasokonstriktionssyndrom**



**Ätiologisch, klinisch und bildgebend viele Gemeinsamkeiten**



# Triggerfaktoren



Courtesy: Frau Doz<sup>in</sup> Marlene Fischer, Klinikum Hamburg- Eppendorf

## Pathomechanismus kontrovers diskutiert

vasogene Theorie

**RR↑** <-> Autoregulation, BBB↓, Hyperperfusion,  
vasogenes Ödem

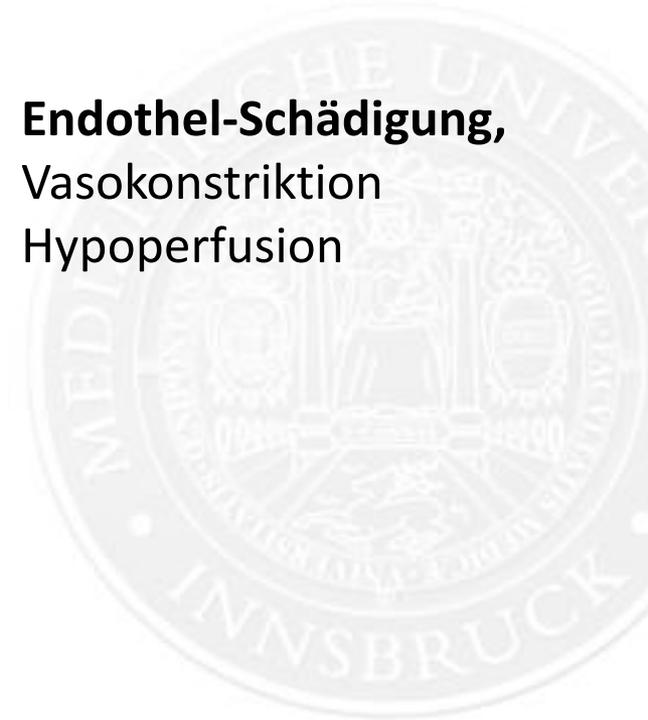
cytotoxisch

immunogene

neuropeptide

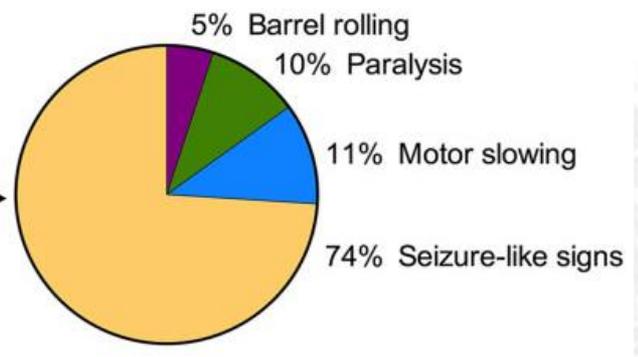
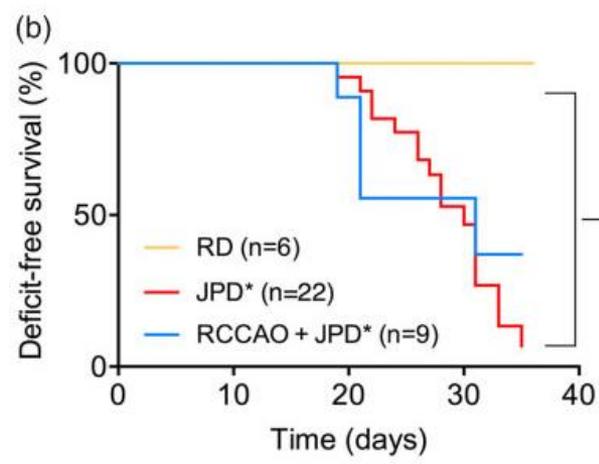
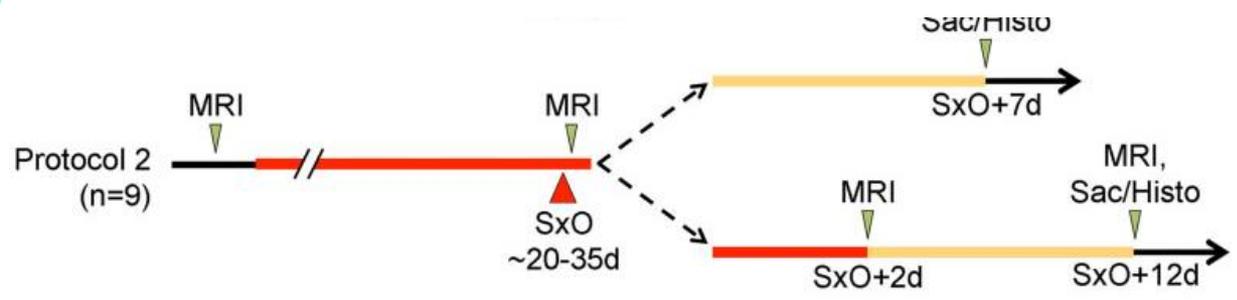
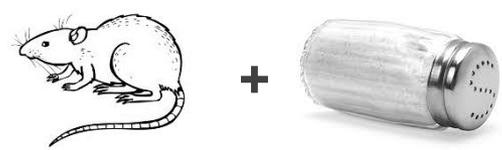


**Endothel-Schädigung,**  
Vasokonstriktion  
Hypoperfusion



# Posterior reversible encephalopathy syndrome in stroke-prone spontaneously hypertensive rats on high-salt diet

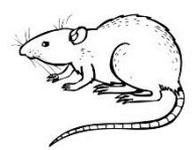
JCBFM



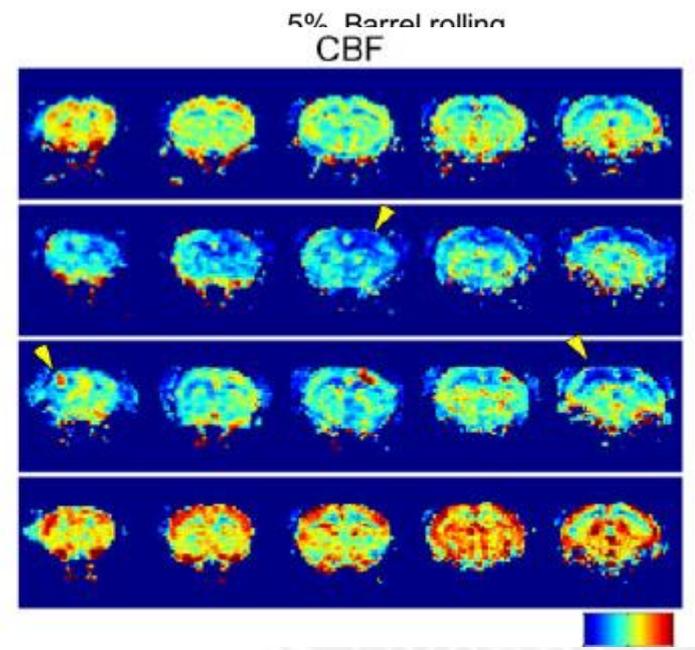
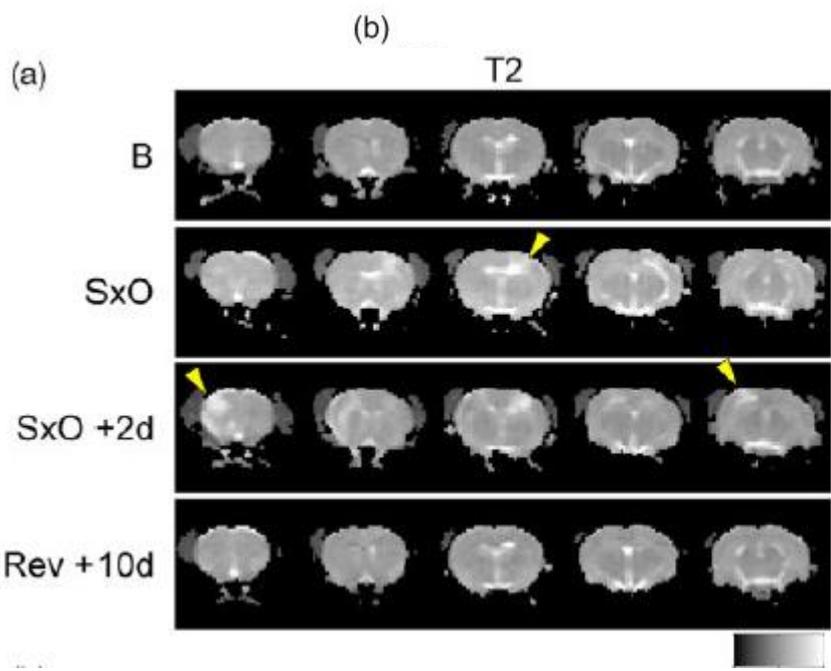
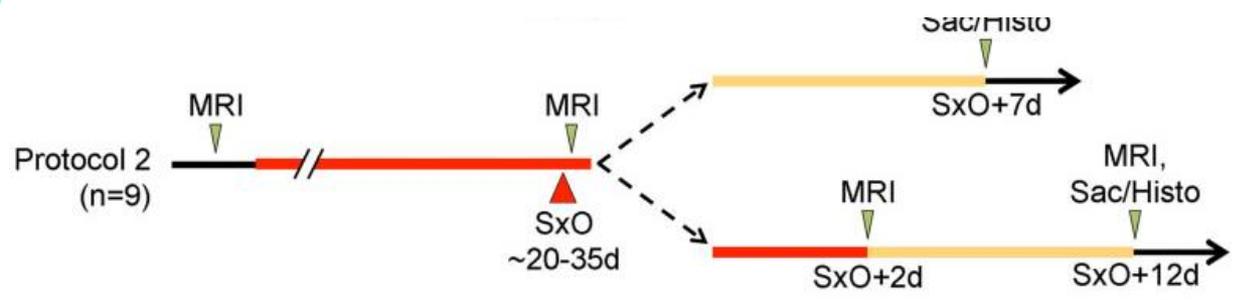
Modifiziert nach: Herisson J Cereb Blood Flow Metab. 2018

# Posterior reversible encephalopathy syndrome in stroke-prone spontaneously hypertensive rats on high-salt diet

JCBFM

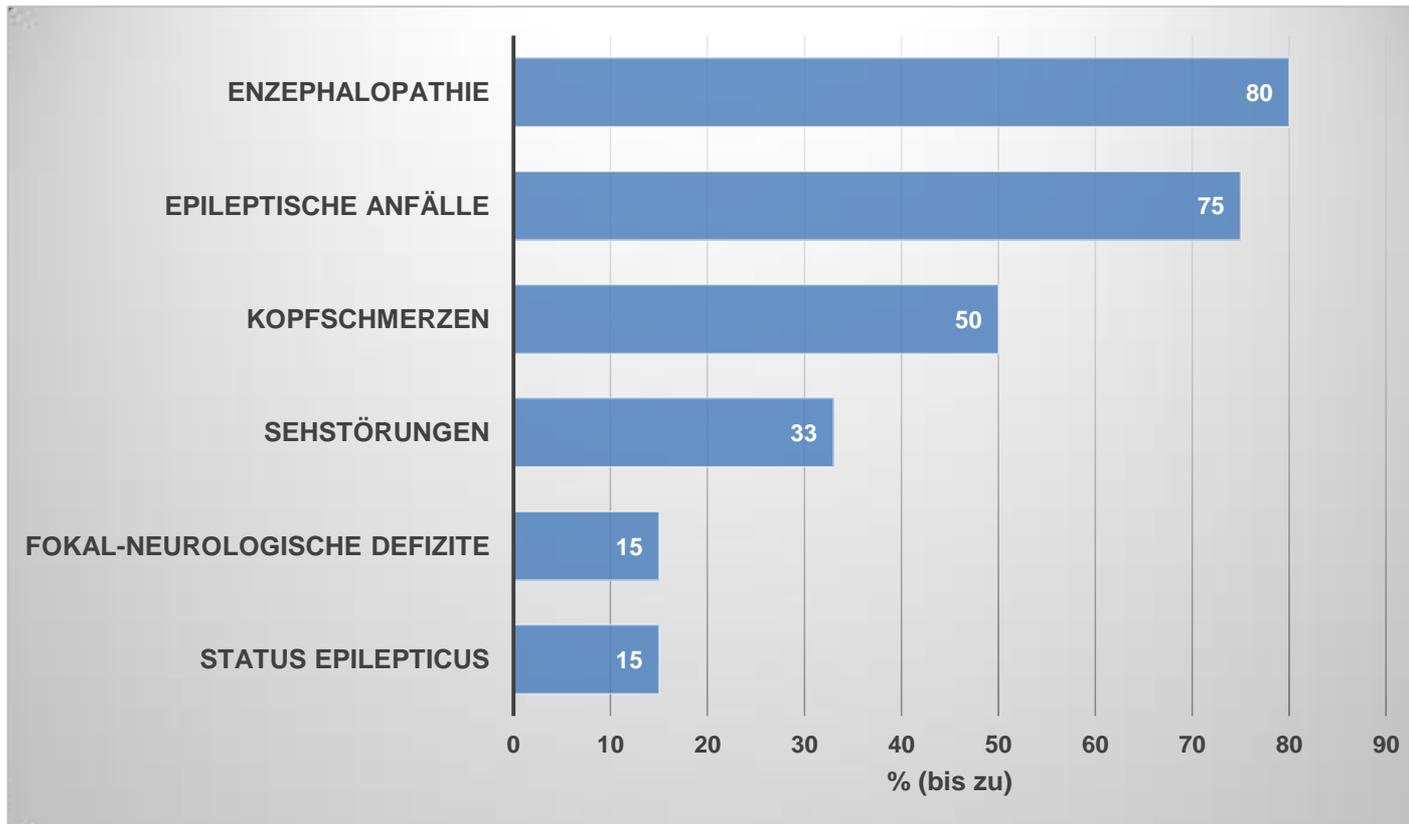


+



Modifiziert nach: Herisson J Cereb Blood Flow Metab. 2018

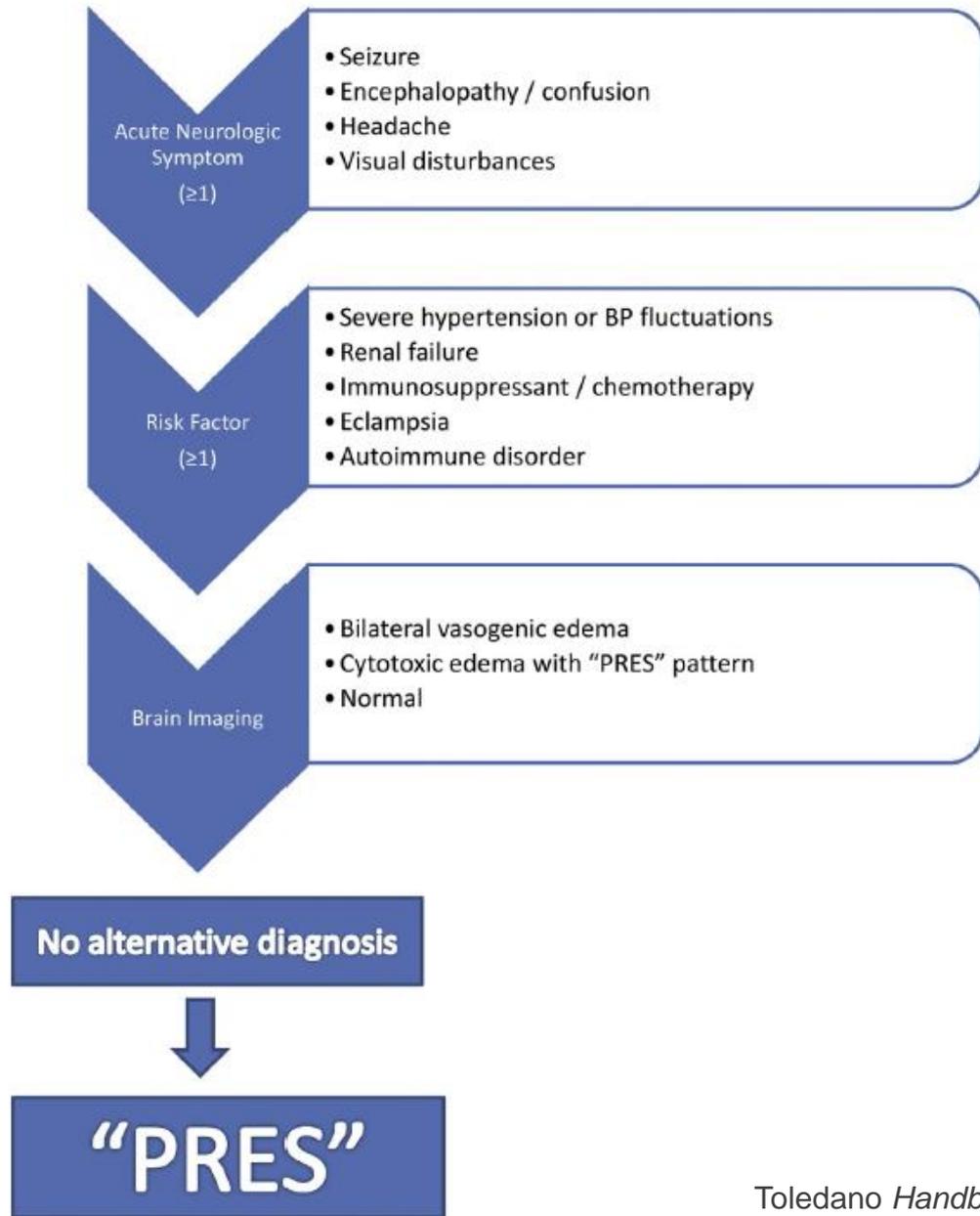
# PRES – unspezifische klinische Symptomatik



**Auftreten  
innerhalb  
Stunden bis Tage**

*Fischer und Schmutzhard, J Neurol (2017) 264:1608–1616*

Brewer 2013 Am J Obstet Gynecol. 2013 Jun;208(6):468, Burnett Clin Neurol Neurosurg. 2010 Dec;112(10):886-91, Cruz Am J Transplant. 2012 Aug;12(8):2228-36, Fugate Mayo Clin Proc. 2010 May;85(5):427-32, Legriell PLoS One. 2012;7(9):e44534, Li J Stroke Cerebrovasc Dis. 2012 Nov;21(8):873-82, Liman J Neurol. 2012 Jan;259(1):155-64, Tlemsani Target Oncol. 2011 Dec;6(4):253-8



# Chrakteristische Bildgebung

< 30%

≥ 30%

≥ 50%

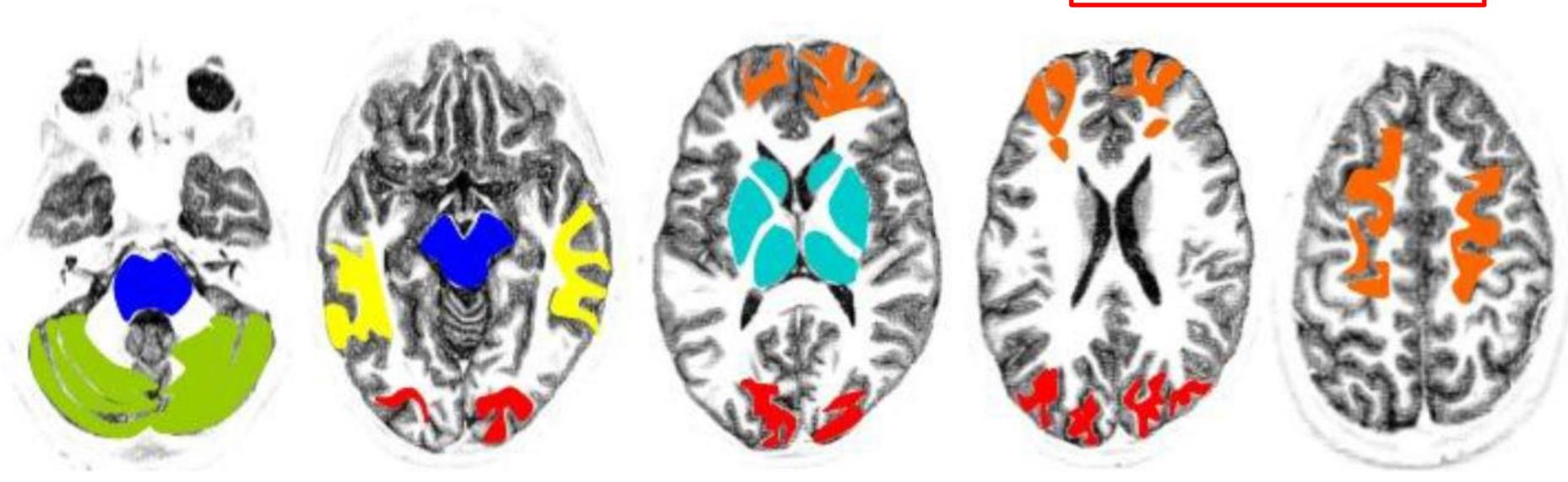
≥ 60%

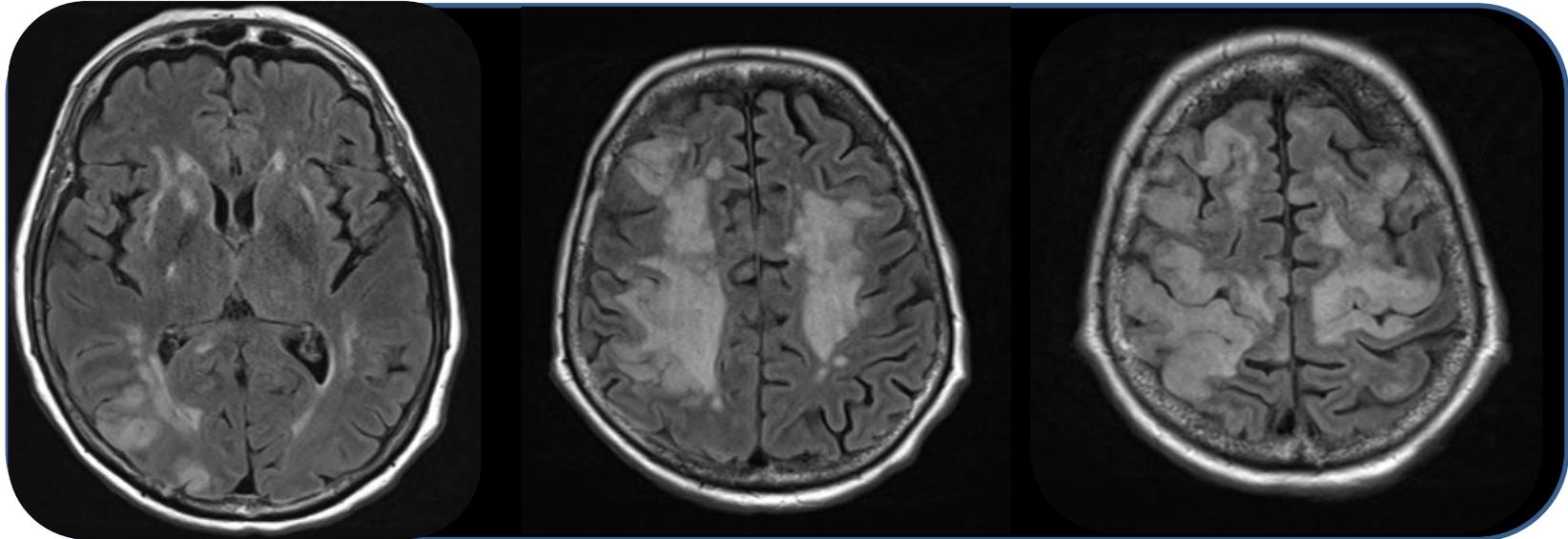
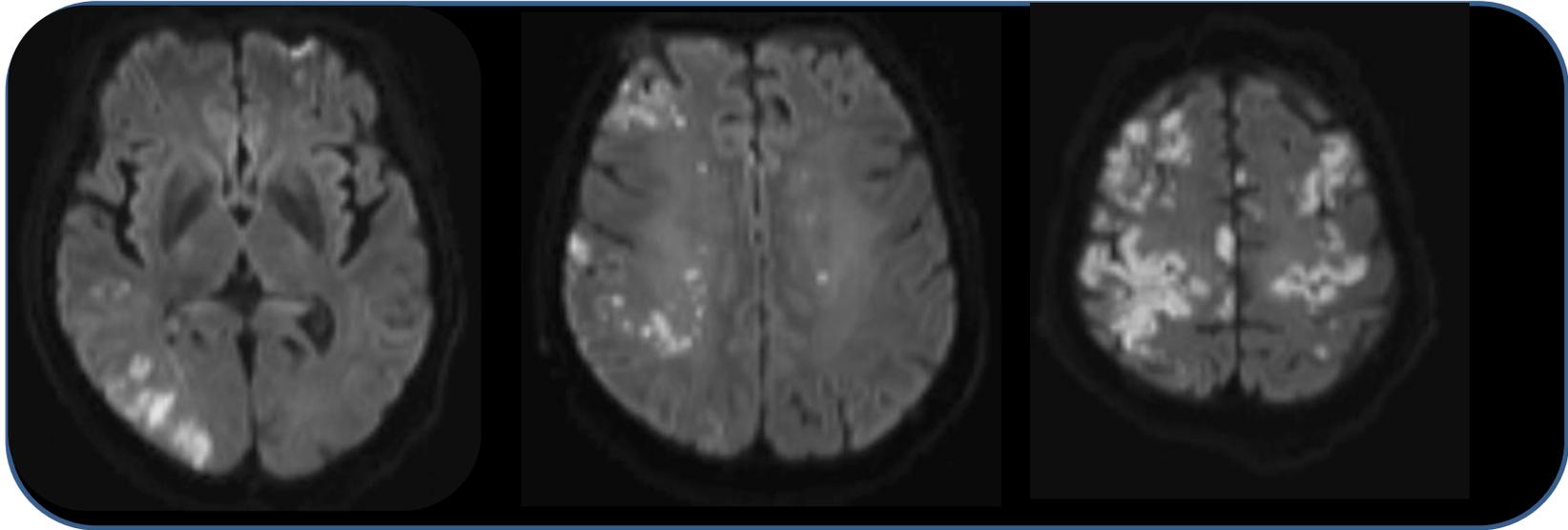
≥ 70%

≥ 90%



posterior  
parietal  
frontal





parietal-occipitales Muster

„Wasserscheiden“ Muster /Sulcus frontalis superior

Holohemisphärische Muster

Zentrales Muster

**möglich**

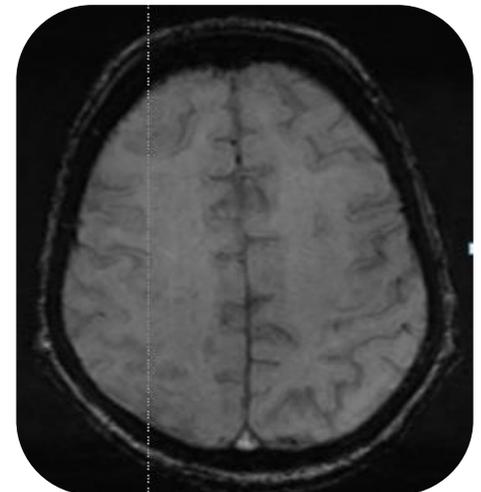
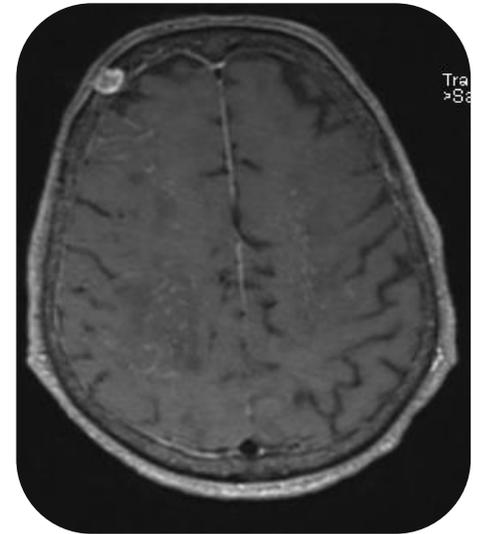
Asymmetrie

KM-Aufnahme cortical/leptomeningeal

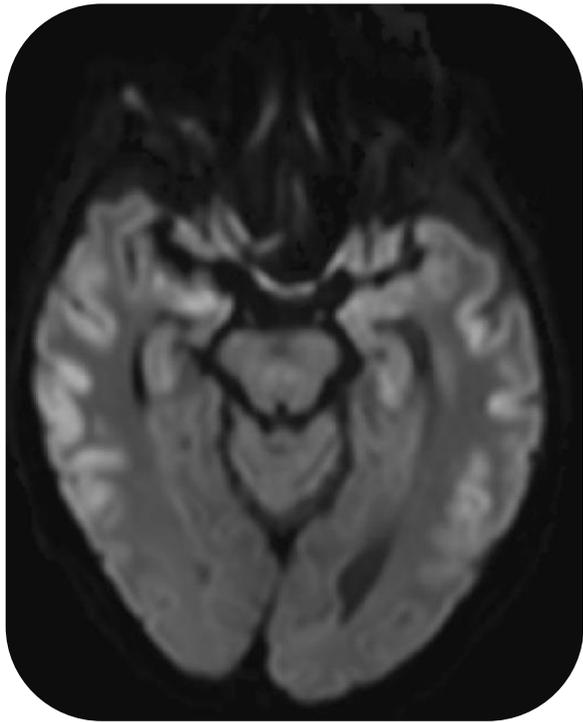
Microbleeds/SAB/ICH

KM-Aufnahme der Gefäße

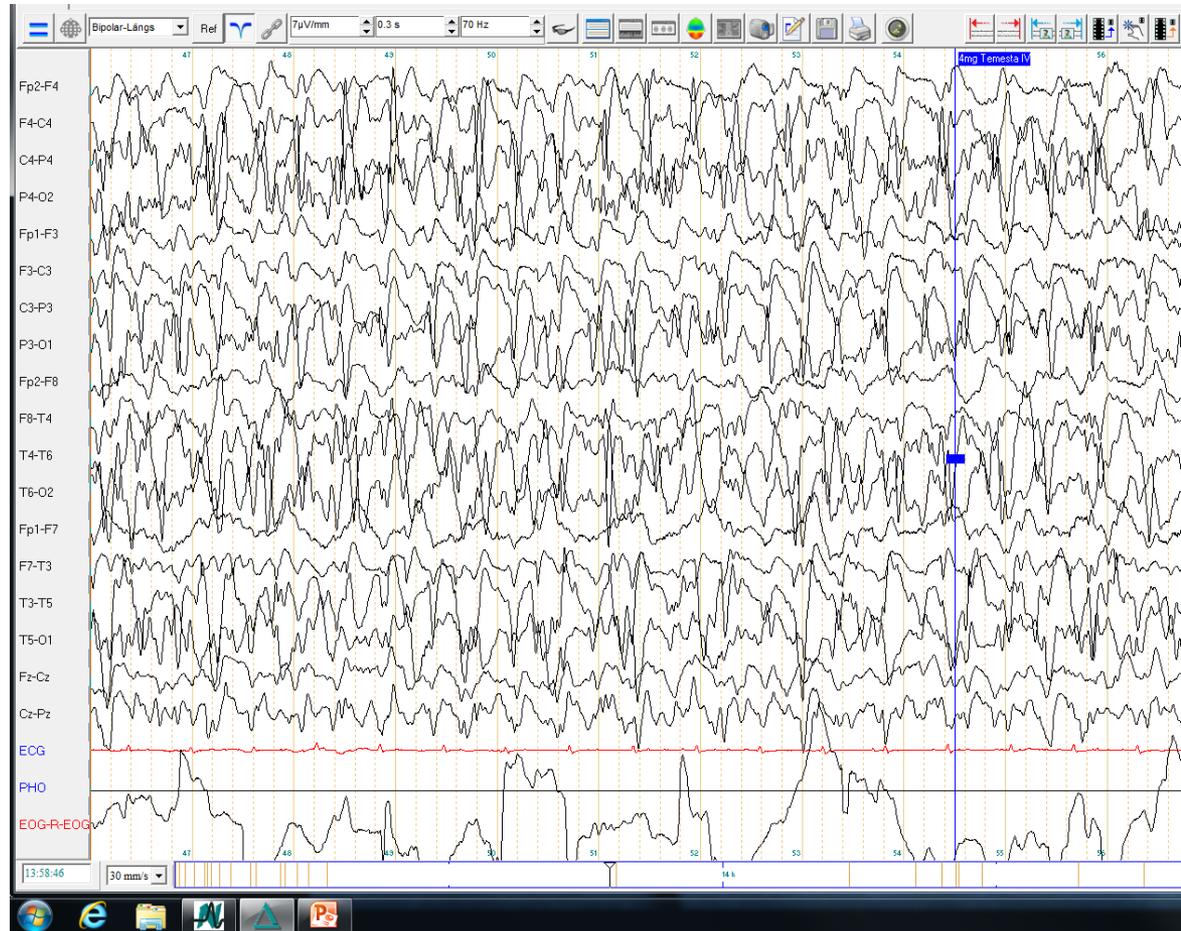
Spinale Mitbeteiligung



„Henne – Ei“



„kompliktionsreicher 3x Bypass“



## Long-term risk of seizures and epilepsy in patients with posterior reversible encephalopathy syndrome

Retrospektive Analyse von 127 Patienten mit PRES

Epileptische Anfälle während der Akutphase bei 66%

Epileptischer Anfall (ohne Auslöser) nach Abklingen von PRES: 3/127

Subsequent seizures following PRES	N = 18
Unprovoked seizures	3
Developed epilepsy	1
Single episode of unprovoked seizures	2
Provoked seizures	15
Recurrent PRES <sup>a</sup>	8
Systemic infection/sepsis	4
Benzodiazepine withdrawal	2
Alcohol withdrawal	1
Subdural hemorrhage	1
Intracerebral hemorrhage	1
Other <sup>b</sup>	3
Duration until first seizure recurrence (months), median (IQR)	10 (3–36)
Duration of follow up (years), median (IQR) <sup>c</sup>	3.2 (0.3–6.9)

Retrospektive Analyse einer radiologischen Datenbank

58/75 (77%) epileptische Anfälle

Epilepsie > 1 Jahr: 2/75

## Therapie

Keine spezifische Therapie

RR- Behandlung – Vermeidung von Fluktuationen

Behandlung / Elimination der Triggerfaktoren

Immunsuppression –Stopp/ Pause/ Dosisreduktion?

Nimodipin bei RCVCS

(Kein Kortison DD: PANC)

Antiepileptische Therapie



## Differentialdiagnose

Erreger-assoziierte Enzephalitis -> Liquor

Progressive multifocale

Leukoencephalopathie -> Anamnese, JCV

Autoimmun-Enzephalitis -> Anamnese

Isolierte ZNS-Vaskulitis (PACNS)

Malignom -> primäres ZNS-Lymphom,  
Lymphomatosis cerebri

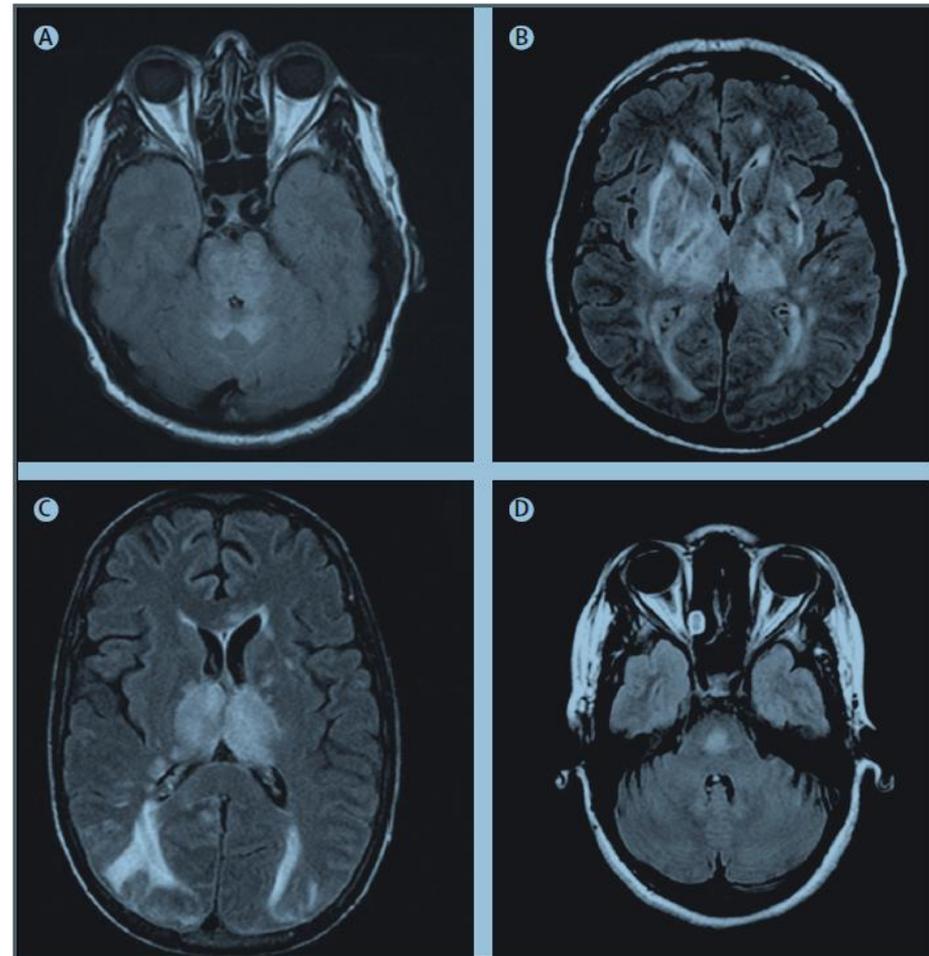
Pontine/ extrapontine Myelinolyse  
-> Na<sup>+</sup>, Protein

Hypovitaminose

Post Radiatio +/- Chemotherapie

Akute demyelinisierende

Encephalomyelitis -> Kinder, Infekt



*Fugate JE, Rabinstein AA. Lancet Neurol 2015; 14: 914–25*

## Prognose

Reversibilität in 70% innerhalb weniger Tage/ Wochen sofern Triggerfaktoren kontrolliert/ eliminiert

Schlechtes Outcome vorwiegend bei Blutungen und Ischämien  
(Mortalität < 6%; Alter, CRP, Gerinnungsstörung)

Wiederauftreten möglich (<14%)



## Zusammenfassung und Ausblick

„Klinisch – radiologisches“ Syndrom

„Endotheliopathie“ mit derzeit nicht geklärter Pathophysiologie

Läsionen sind nicht nur „posterior“

Überschneidungen mit *Reversiblen cerebralen Vasoconstrictions* Syndrom

Keine spezifische Therapie

Modulation der Triggerfaktoren und Normotension

Besseres pathophysiologisches Verständnis durch Tiermodelle

