

# XVII CURSO NACIONAL DE NEURORRADIOLOGÍA

*Neurorradiología en la Patología Vascular Cerebral*

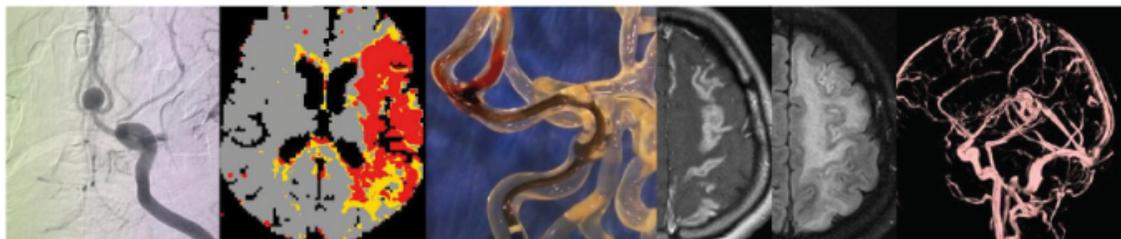
**EDICIÓN VIRTUAL**

22-26 febrero 2021



## **Vasculitis, SVCR, PRES**

Sofía González Ortiz (Hospital Clinic, Barcelona)



- VASCULITIS DEL SNC
- SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE (SVCR)
- SÍNDROME ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE (PRES)



# VASCULITIS DEL SNC



# VASCULITIS

Grupo heterogéneo de  
enfermedades vasculares  
inflamatorias

## **Large vessel vasculitis (LVV)**

Takayasu arteritis (TAK)  
Giant cell arteritis (GCA)

## **Medium vessel vasculitis (MVV)**

Polyarteritis nodosa (PAN)  
Kawasaki disease (KD)

## **Small vessel vasculitis (SVV)**

Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (AAV)

Microscopic polyangiitis (MPA)  
Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) (GPA)  
Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) (EGPA)

## **Immune complex SVV**

Anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) disease  
Cryoglobulinemic vasculitis (CV)  
IgA vasculitis (Henoch-Schönlein) (IgAV)  
Hypocomplementemic urticarial vasculitis (HUV) (anti-C1q vasculitis)

## **Variable vessel vasculitis (VVV)**

Behçet's disease (BD)  
Cogan's syndrome (CS)

## **Single-organ vasculitis (SOV)**

Cutaneous leukocytoclastic angiitis  
Cutaneous arteritis  
Primary central nervous system vasculitis  
Isolated aortitis  
Others

## **Vasculitis associated with systemic disease**

Lupus vasculitis  
Rheumatoid vasculitis  
Sarcoid vasculitis  
Others

## **Vasculitis associated with probable etiology**

Hepatitis C virus-associated cryoglobulinemic vasculitis  
Hepatitis B virus-associated vasculitis  
Syphilis-associated aortitis  
Drug-associated immune complex vasculitis  
Drug-associated ANCA-associated vasculitis  
Cancer-associated vasculitis  
Others



# VASCULITIS

Grupo heterogéneo de enfermedades vasculares inflamatorias

- Large vessel vasculitis (LVV)**
  - Takayasu arteritis (TAK)
  - Giant cell arteritis (GCA)
- Medium vessel vasculitis (MVV)**
  - Polyarteritis nodosa (PAN)
  - Kawasaki disease (KD)
- Small vessel vasculitis (SVV)**
  - Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (AAV)
    - Microscopic polyangiitis (MPA)
    - Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) (GPA)
    - Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) (EGPA)
  - Immune complex SVV
    - Anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) disease
    - Cryoglobulinemic vasculitis (CV)
    - IgA vasculitis (Henoch-Schönlein) (IgAV)
    - Hypocomplementemic urticarial vasculitis (HUV) (anti-C1q vasculitis)
- Variable vessel vasculitis (VVV)**
  - Berçet's disease (BD)
  - Cogan's syndrome (CS)
- Single-organ vasculitis (SOV)**
  - Cutaneous leukocytoclastic angiitis
  - Cutaneous arteritis
  - Primary central nervous system vasculitis
  - Isolated aortitis
  - Others
- Vasculitis associated with systemic disease**
  - Lupus vasculitis
  - Rheumatoid vasculitis
  - Sarcoid vasculitis
  - Others
- Vasculitis associated with probable etiology**
  - Hepatitis C virus-associated cryoglobulinemic vasculitis
  - Hepatitis B virus-associated vasculitis
  - Syphilis-associated aortitis
  - Drug-associated immune complex vasculitis
  - Drug-associated ANCA-associated vasculitis
  - Cancer-associated vasculitis
  - Others

# VASCULITIS DEL SNC

Vasculitis vasos SNC  
(encéfalo, médula)

## V. Primaria SNC

*afectación exclusiva de SNC*

angeítis primaria del SNC (**PACNS**) x causa - desconocida

## V. Secundaria SNC

*afectación NO exclusiva de SNC*

vasculitis sistémica  
enfermedad sistémica  
causa conocida (drogas, neoplasia, infección..)



# VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

## DIAGNÓSTICO

### DIFÍCIL :

- poco frecuente
- no cuadro clínico distintivo
- pruebas de imagen y laboratorio no específica
- SNC acceso complicado a biopsias
- no consenso en criterio diagnósticos



# VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

## DIAGNÓSTICO

### DIFÍCIL :

- poco frecuente
- no cuadro clínico distintivo
- pruebas de imagen y laboratorio no específica
- SNC acceso complicado a biopsias
- no consenso en criterio diagnósticos

#### Calabrese and Mallek (1988)

Déficit neurológico adquirido, sin otra causa conocida tras evaluación básica inicial minuciosa

**ANGIOGRAFÍA o HISTOLOGÍA** clásicas de la vasculitis dentro del SNC

No evidencia de vasculitis sistémica o de características angiográficas secundarias a otra patología



# VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

## DIAGNÓSTICO

### DIFÍCIL :

- poco frecuente
- no cuadro clínico distintivo
- pruebas de imagen y laboratorio no específica
- SNC acceso complicado a biopsias
- no consenso en criterio diagnósticos

| Calabrese and Mallek (1988)  |
|--|
| Déficit neurológico adquirido, sin otra causa conocida tras evaluación básica inicial minuciosa      |
| <b>ANGIOGRAFÍA o HISTOLOGÍA</b> clásicas de la vasculitis dentro del SNC                             |
| No evidencia de vasculitis sistémica o de características angiográficas secundarias a otra patología |



| Rice and Scolding (2020) |   |
|--------------------------|---|
| <b>DEFINITIVA</b>        | Clínica compatible vasculitis del SNC con exclusión de posibles diagnósticos alternativos   |
|                          | <b>Confirmación histológica: biopsia o autopsia</b>   |
| <b>PROBABLE</b>          | Clínica compatible vasculitis del SNC con exclusión de posibles diagnósticos alternativos   |
|                          | Alteración <b>pruebas de laboratorio y hallazgos de RM típicos de PACNS, con exclusión angiográfica de otras patologías específicas</b> |



# VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

## EPIDEMIOLOGÍA

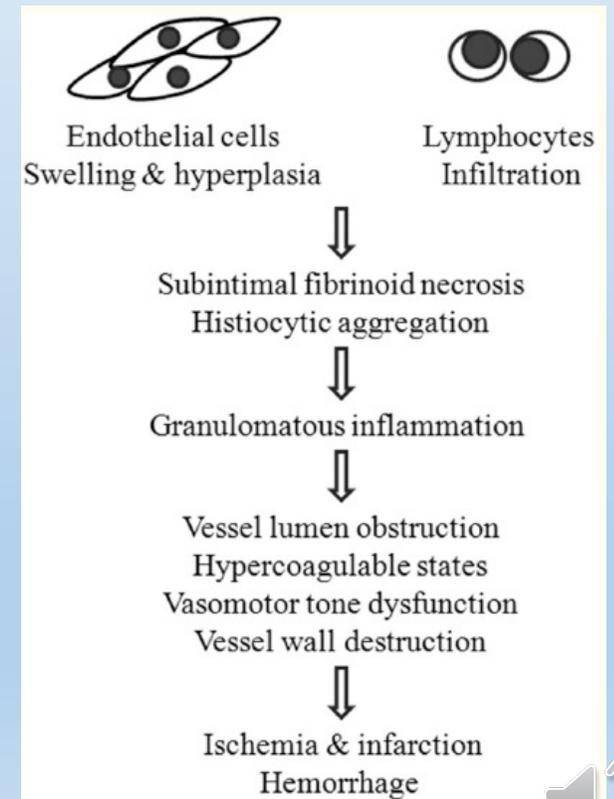
- enfermedades raras, pero potencialmente graves/mortales
- apenas datos disponibles > Incidencia 2.4 casos/1.000.000 personas-año
- edad media: 50 años
- no predilección sexual

## FISIOPATOLOGÍA

- activación específica del sistema inmunológico (células T) (tinción inmunohistoquímica > extensa infiltración por células T CD45R0 + alrededor de las pequeñas arterias cerebrales)
- obstrucción de la luz del vaso, aumento coagulabilidad en la superficie endotelial y alteraciones en el tono vasomotor



DAÑO EN TEJIDO CEREBRAL: HIPOXIA, ISQUEMIA, HEMORRAGIA.

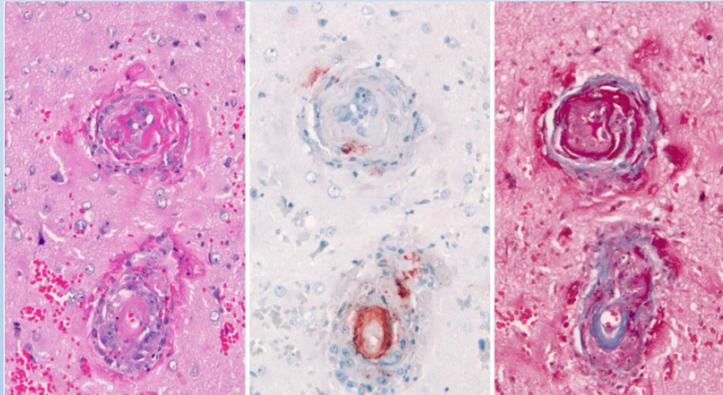


# VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

**HISTOPATOLOGÍA** > AFECTACIÓN VASOS DE PARÉNQUIMA O MENINGES DE CALIBRE PEQUEÑO O MEDIANO

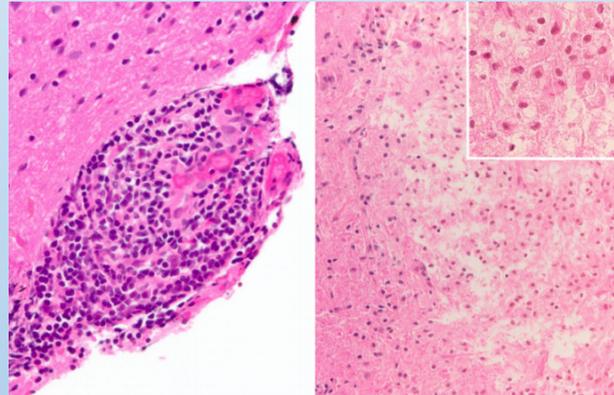
## GRANULOMATOSA

(granulomas, células multinucleadas, depósito de B-amiloide)



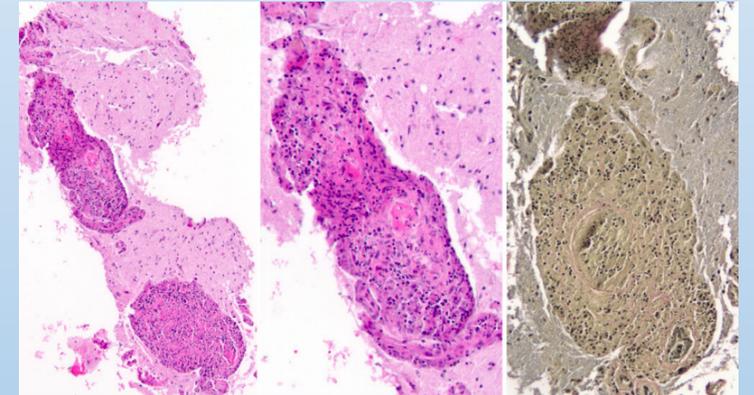
## LINFOCÍTICA

(extensa infiltración linfocítica y de células plasmáticas)



## NECROTIZANTE

(necrosis fibrinoide transmural)



**LABORATORIO** > ALTERACIÓN LCR 90% (inespecífico: proteínas, linfocitos). Analítica sanguínea normal (RFA)



# VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

## CLÍNICA

- Inespecífica y variada
- Comienzo insidioso y progresivo (+ que agudo)
- Varios síntomas ya al inicio
- CEFALEA, deterioro cognitivo, focalidad neurológica
- Síntomas sistémicos (fiebre, fatiga, mialgia) raros en PACNS (+ en VSNC 2ª)

## PRONÓSTICO

- Variable (no hay muchos datos), puede ser grave y fatal
- Tto. Corticoides
- Tto. inmunosupresores

Common clinical manifestations of PACNS.

### *Adult PACNS*\*

Headache  
Cognitive dysfunction  
Hemiparesis  
Consistent neurologic deficit or stroke

Visual symptoms

Transient ischemic attack

Aphasia

Seizures

Ataxia

Intracranial hemorrhage

### *Large-medium vessel cPACNS*†

Focal neurologic deficits

1. Acute hemiparesis
2. Hemisensory loss
3. Fine motor skill loss
4. Hemifacial weakness

Headaches

Seizures

Diffuse neurologic deficit

### *Small-vessel cPACNS*

Any neurologic or psychiatric symptoms

\*PACNS - primary angiitis of the central nervous system,

†cPACNS - children primary angiitis of the central nervous system



# VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

## DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

\*Forma parte de criterios diagnósticos

\*Variables y NO ESPECÍFICOS



# VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

## DIAGNÓSTICO POR IMAGEN: TÉCNICAS

### ANGIOGRAFÍA

Alteración de la luz de medianos y **pequeños** vasos

*-Único o múltiples focos de estenosis alternando segmentos de calibre normal y dilatado (“beading”)*

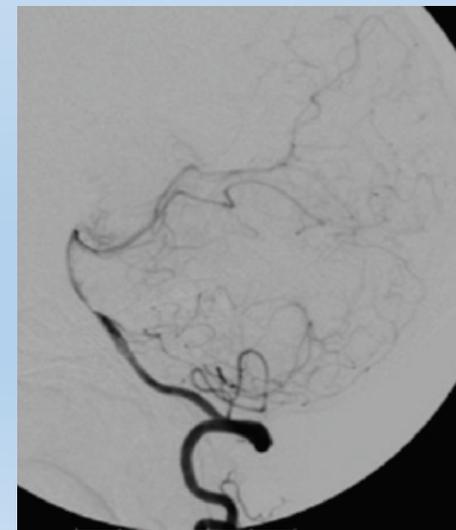
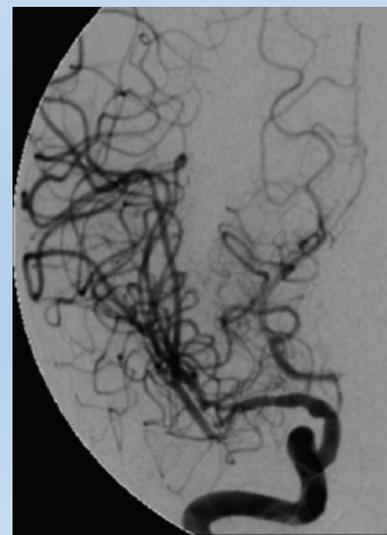
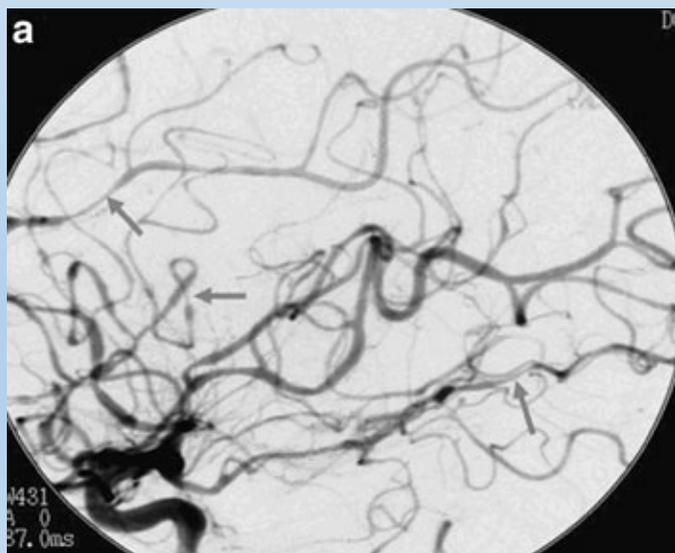
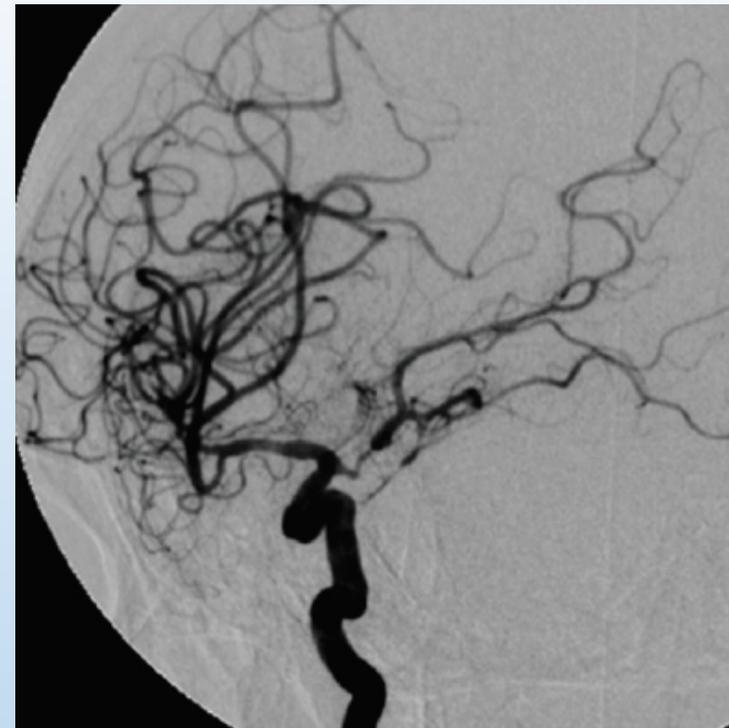
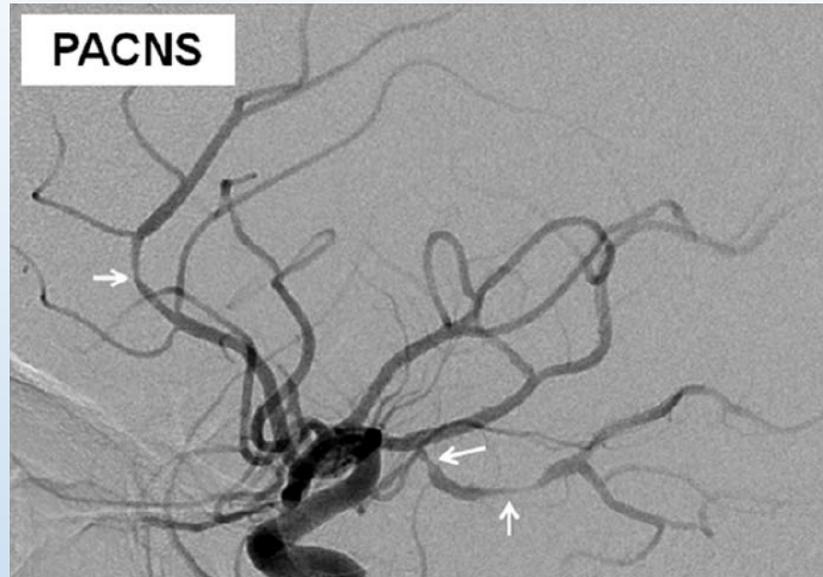
*-También puede verse oclusión*

*-Una estenosis única en varios vasos, es más frecuente que varias estenosis en un único vaso*

Sensibilidad limitada (40-90%) y baja Especificidad (30%)

Prueba invasiva





# VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

## DIAGNÓSTICO POR IMAGEN: TÉCNICAS

### ANGIOGRAFÍA

Alteración de la luz de medianos y pequeños vasos

-Único o múltiples focos de estenosis alternando segmentos

-También puede verse oclusión

-Una estenosis única en varios vasos, es más frecuente que

Sensibilidad limitada (40-90%) **baja Especificidad** (0%)

Prueba invasiva

La angiografía no es suficiente para diagnóstico > debe de interpretarse conjuntamente a clínica, datos de laboratorio y hallazgos de RM

**Table 2** Conditions that may show 'vasculitic' changes on contrast angiography

|   |  |
|---|--|
| Intracranial atherosclerosis                  | Subarachnoid haemorrhage                   |
| CADASIL                                       | Intracerebral haematoma                    |
| Reversible cerebral vasoconstriction syndrome | Migraine                                   |
| Antiphospholipid syndrome                     | Sickle cell disease                        |
| Fibromuscular dysplasia                       | Alzheimer's disease                        |
| Intravascular lymphoma                        | Multiple cerebral emboli (eg, SBE)         |
| Herpes zoster arteritis syndromes             | Marfans' syndrome, Ehlers-Danlos syndromes |
| Vasospasm (eg, drug-related)                  | Severe hypertension                        |
| Moyamoya disease and syndrome                 | Acute trauma                               |
| Radiation vasculopathy                        |  |



# VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

## DIAGNÓSTICO POR IMAGEN: TÉCNICAS

### ANGIOGRAFÍA

Alteración de la luz de medianos y pequeños vasos

*-Único o múltiples focos de estenosis alternando segmentos de calibre normal y dilatado (“beading”)*

*-También puede verse oclusión*

*-Una estenosis única en varios vasos, es más frecuente que varias estenosis en un único vaso*

Sensibilidad limitada (40-90%) y baja Especificidad (30%)

Prueba invasiva



### **ANGIORM o ANGIOTC**

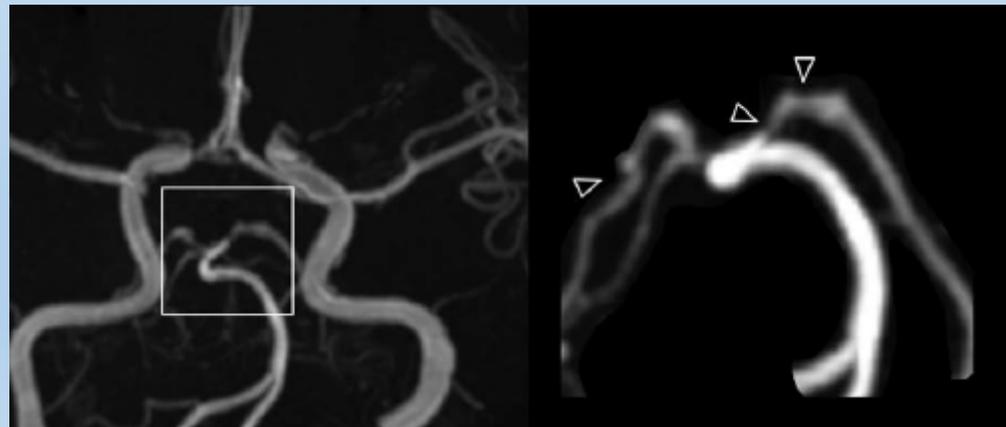
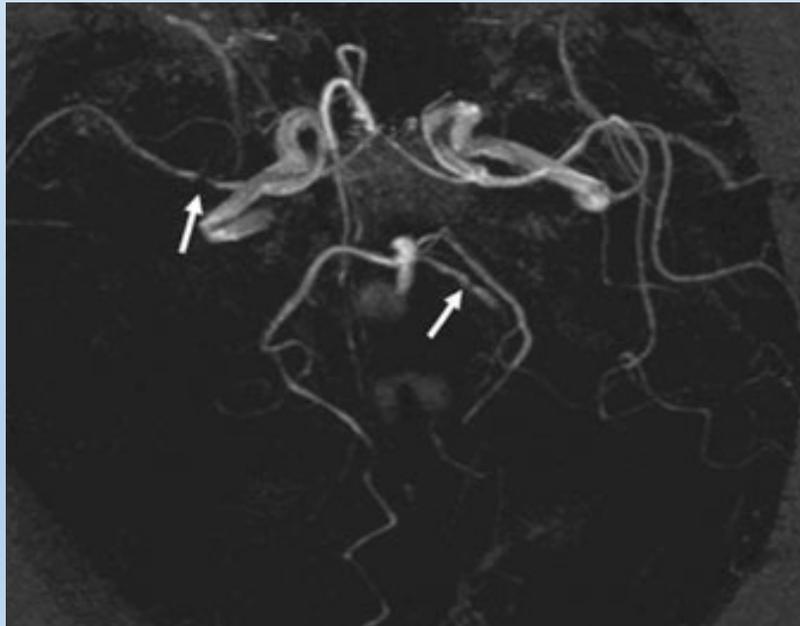
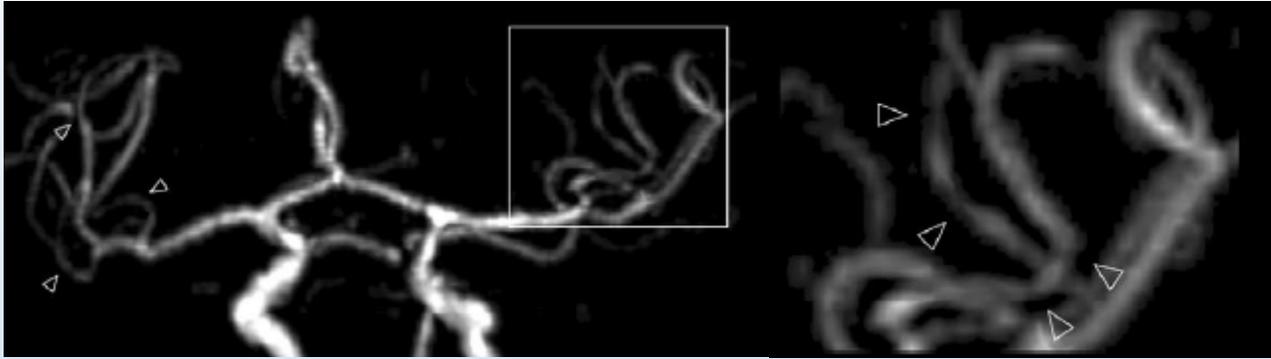
No invasiva

Hallazgos similares

Menor sensibilidad

Se puede realizar estudio global a la vez





# VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

## DIAGNÓSTICO POR IMAGEN: TÉCNICAS RESONANCIA MAGNÉTICA

Alta Sensibilidad (100% patológica). No Específica.

Lesiones bilaterales. Distintos territorios. Distintos tiempos evolutivos.

- *Hiperintensidades FLAIR/T2 difusas*
- *Infartos corticales / subcorticales*
- *Hemorragia subaracnoidea / parenquimatosa (x transformación hemorrágica de infarto o espontánea)*
- *Captación de contraste leptomenígea (paquimenígea) o parenquimatosa (en zonas de infarto subagudo o también fuera de éstas, captaciones infracentimétricas en anillo abierto)*
- *Lesiones pseudotumorales (infiltrativas, captación de contraste)*

### RM PARED VASCULAR

- Alto campo magnético (3T)
- Protocolo específico con secuencias alta resolución espacial y de contraste (saturación grasa, “sangre negra”)
- *Engrosamiento concéntrico de la pared y realce homogéneo*



# VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

## DIAGNÓSTICO POR IMAGEN: TÉCNICAS

### RESONANCIA MAGNÉTICA

#### **PROTOCOLO**

SECUENCIAS ponderadas en T1 , T2, FLAIR, DIFUSIÓN, SWI/T2\*, ANGIOGRAFÍA TOF y ESTUDIO POSTCONTRASTE

Alta Sensibilidad (100% p  
Lesiones bilaterales. Dist

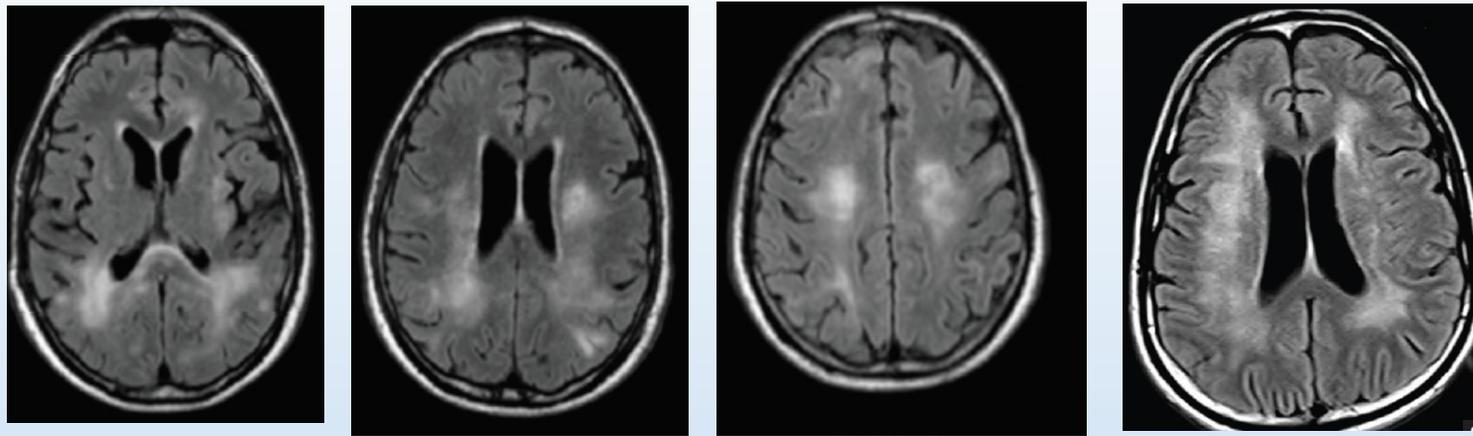
- *Hiperintensidades FLAIR*
- *Infartos corticales / sub*
- *Hemorragia subaracnoidea / parenquimatosa (x transformación hemorrágica de infarto o espontánea)*
- *Captación de contraste leptomeníngea (paquimeníngea) o parenquimatosa (también fuera de infarto, captaciones infracentimétricas en anillo abierto)*
- *Lesiones pseudotumorales (infiltrativas, captación de contraste)*

Técnicas adicionales: secuencias alta resolución para valorar pared vascular, RM de perfusión...

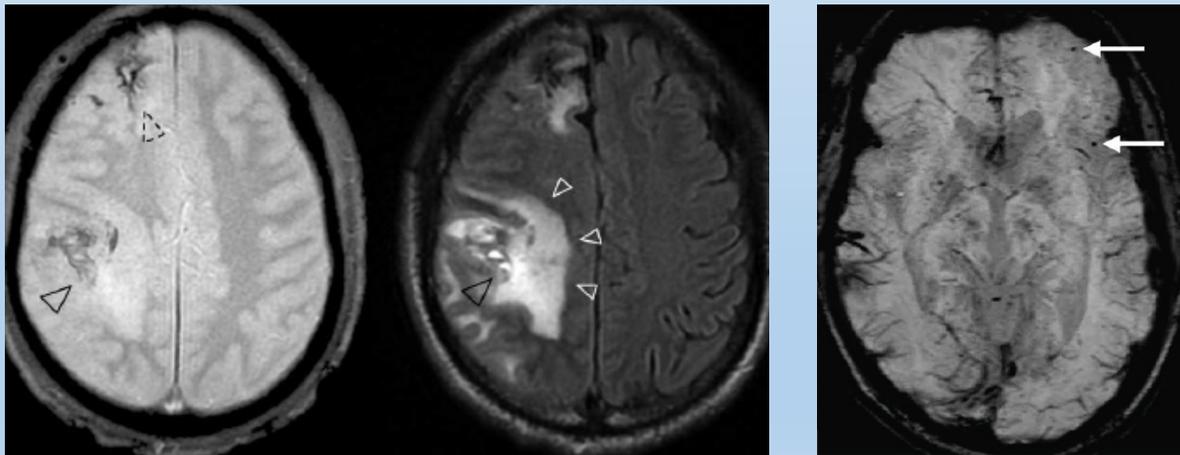
### RM PARED VASCULAR

- Alto campo magnético (3T)
- Protocolo específico con secuencias alta resolución espacial y de contraste (saturación grasa, “sangre negra”)
- *Engrosamiento concéntrico de la pared y realce homogéneo*

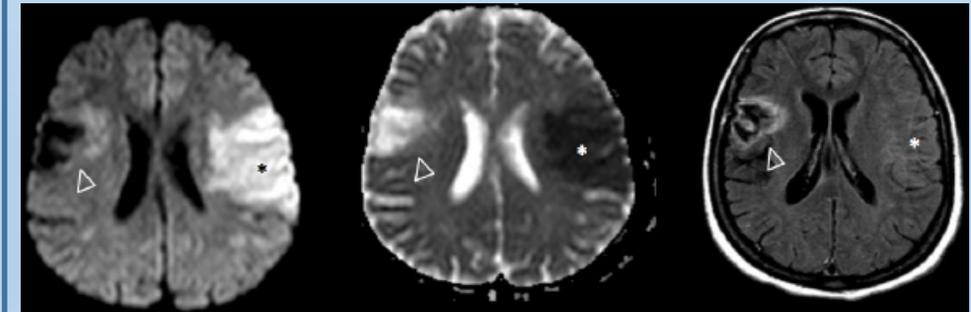
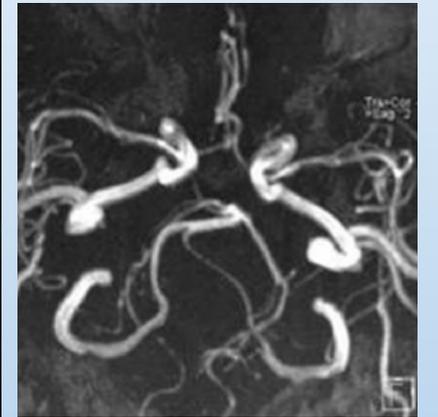
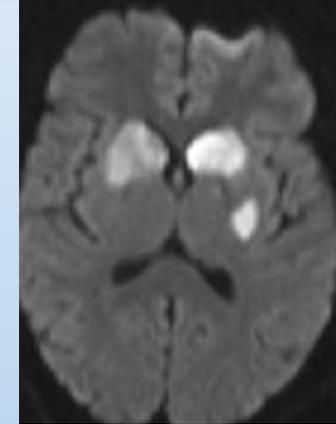
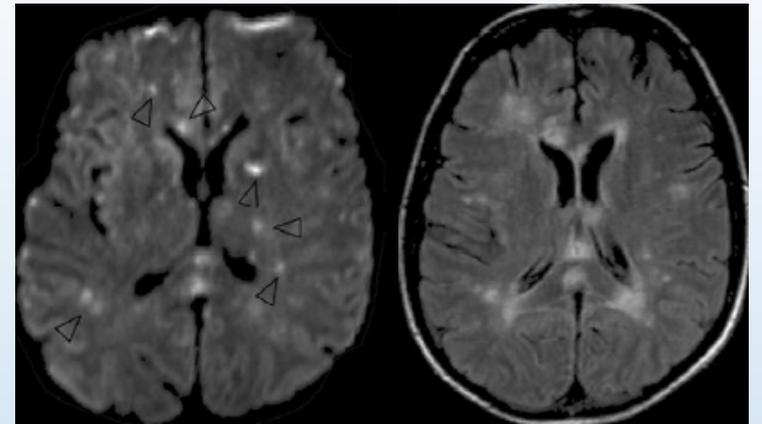




Hiperintensidades difusas

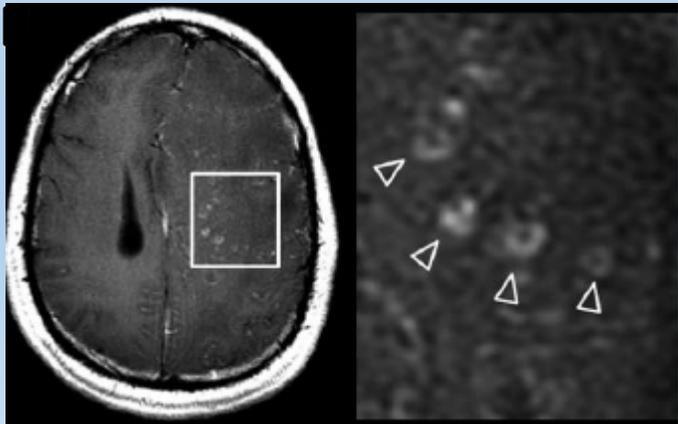
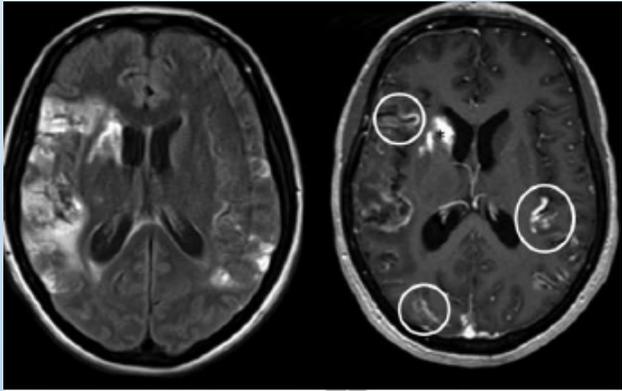
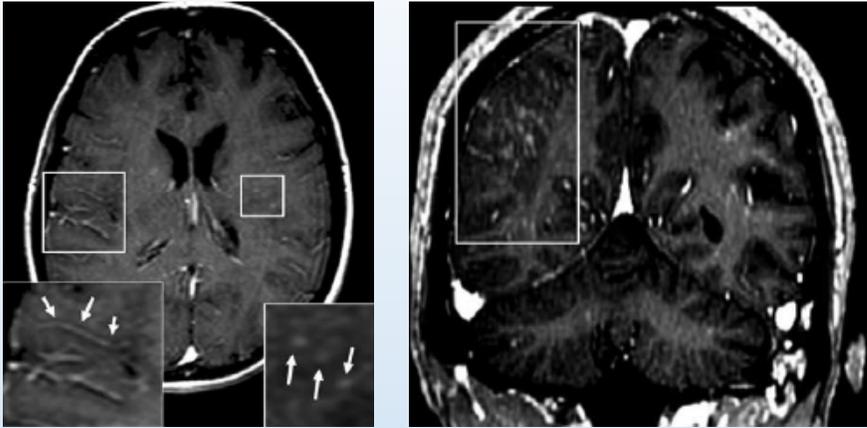


Hemorragia

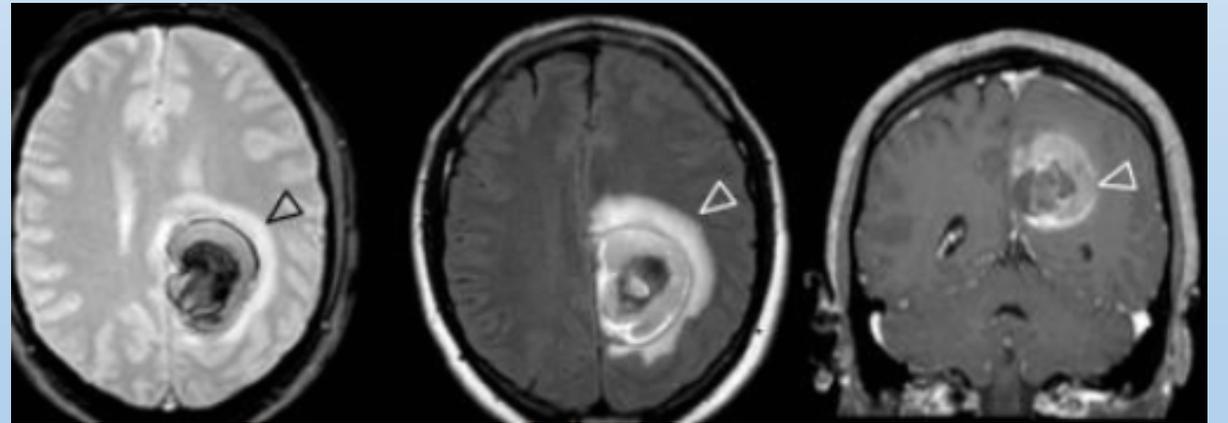
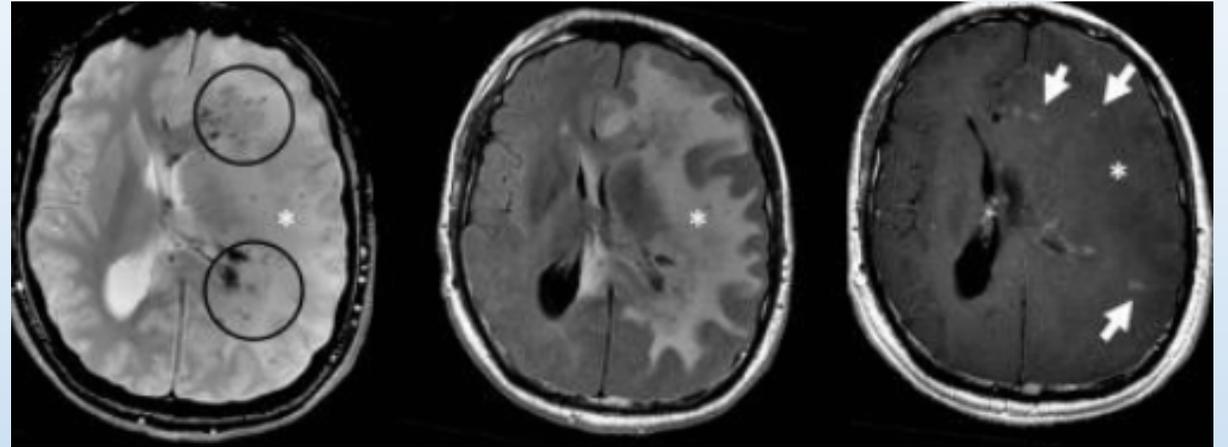


Infartos distinto tiempo evolutivo



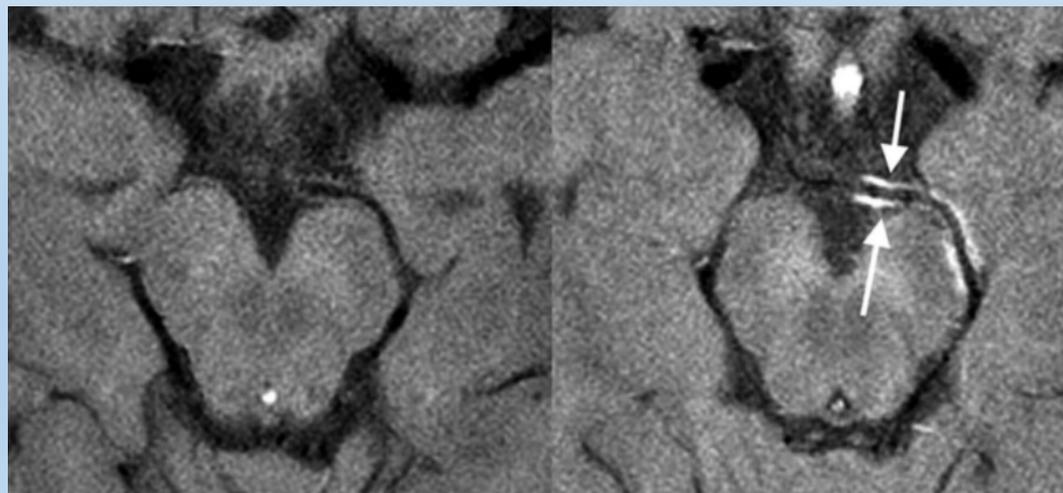
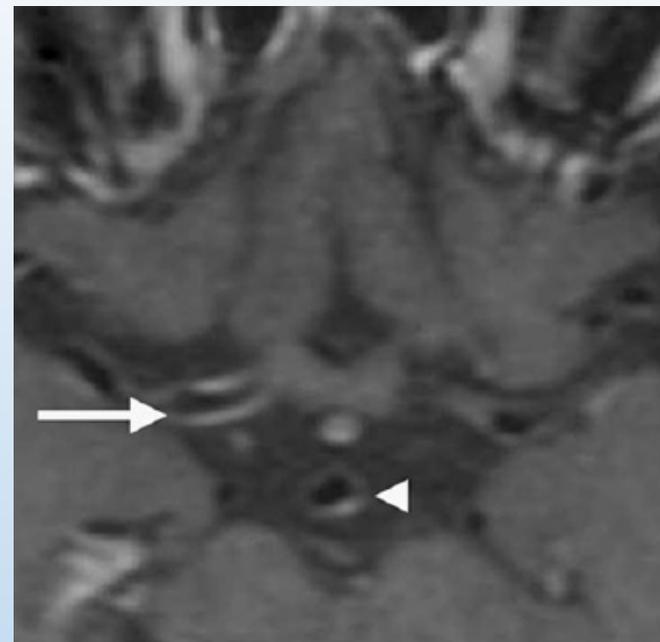
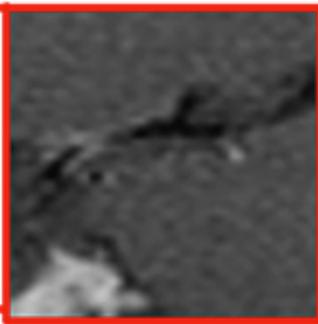
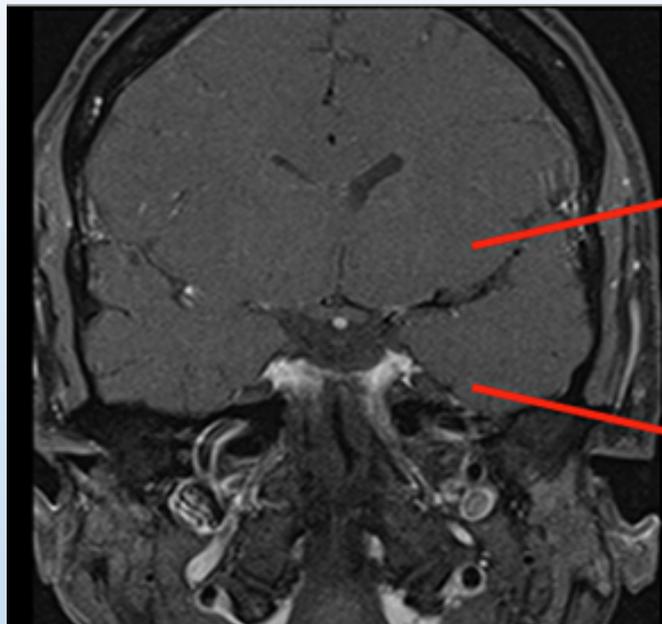


Captación de contraste



Lesiones pseudotumorales





RM Pared vascular



# VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

## DIAGNÓSTICO POR IMAGEN: TÉCNICAS

### TAC

- primera opción diagnóstica ante alteración neurológica de reciente aparición
- Baja sensibilidad y especificidad > hemorragia cerebral
- angioTC

### ECOGRAFÍA DOPPLER

### PET



# VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

MUY EXTENSO

A) SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE

B) VASCULITIS SECUNDARIAS DE SNC

B1. VASCULITIS SISTÉMICAS CON AFECTACIÓN DE SNC

B2. VASCULITIS POR ENFERMEDAD SISTÉMICA O CAUSA CONOCIDA



# VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

MUY EXTENSO

A) SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE

B) VASCULITIS SECUNDARIAS DE SNC

B1. VASCULITIS SISTÉMICAS CON AFECTACIÓN DE SNC

B2. VASCULITIS POR ENFERMEDAD SISTÉMICA O CAUSA CONOCIDA



# VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

MUY EXTENSO

A) SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE

B) VASCULITIS SECUNDARIAS DE SNC

B1. VASCULITIS SISTÉMICAS CON AFECTACIÓN DE SNS

B2. VASCULITIS POR ENFERMEDAD SISTÉMICA O CAUSA CONOCIDA

|   |  |
|---|--|
| Takayasu arteritis                            | Increased thickness and dilatation of the common carotid arteries and aorta with areas of stenosis   |
| Giant cell arteritis                          | Mural thickening and enhancement of the temporal artery wall   |
| Polyarteritis nodosa                          | Aneurysm and stenosis/occlusion of the intracranial carotid arteries   |
| Kawasaki disease                              | Common in children with nonspecific subdural effusions, cerebral infarctions, atrophy, or a reversible hyperintense lesion in the splenium of the corpus callosum                      |
| IgA vasculitis                                | Common in children 4–7 years old with hypertensive encephalopathy but with focal ischemic or hemorrhagic lesions   |
| Microscopic polyangiitis                      | Cerebral hemorrhages, pachymeningitis, cerebral infarctions, and a variable degree of small-vessel disease   |
| Granulomatosis with polyangiitis              | Soft-tissue nasal mass with destruction of the nasal septum and turbinates, leptomeningeal enhancement   |
| Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis | Macro- or microinfarctions and micro- or macrohemorrhages, optic neuropathy  |
| Behçet disease                                | Parenchymal form (80% of cases): patchy and confluent areas, mainly in the brainstem and possibly in the basal ganglia<br>Nonparenchymal form (20%): mainly cavernous sinus thrombosis |



# VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

MUY EXTENSO

A) SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE

B) VASCULITIS SECUNDARIAS DE SNC

B1. VASCULITIS SISTÉMICAS CON AFECTACIÓN DE SNS

B2. VASCULITIS POR ENFERMEDAD SISTÉMICA O CAUSA CONOCIDA

|                          |   |
|--------------------------|---|
| SLE                      | Subcortical and periventricular white matter hyperintensity (60% of cases), cerebral atrophy (30%), and intracranial hemorrhage (3%)        |
| Sjögren syndrome         | Extensive white and gray matter lesions and microbleeding, enlarged lacrimal and salivary glands  |
| Rheumatoid arthritis     | Pachymeningitis with leptomeningeal enhancement, dural nodules, and, rarely, cerebral vasculitis  |
| APLA syndrome            | Arterial or venous thrombosis, thrombocytopenia, and frequent miscarriages  |
| Scleroderma              | Nonspecific infarctions, macro- and microhemorrhages, and extensive calcifications  |
| Acute septic meningitis  | Cerebral infarcts in 5%–15% of adults and up to 30% of neonates with bacterial meningitis   |
| Tuberculous vasculopathy | Vasculitis of smaller cerebral arteries leading to small infarctions in the basal ganglia and enhanced basal cisterns                       |
| Neurosyphilis            | Strokes in young adults (most often affecting the middle cerebral artery)   |
| VZV                      | MR imaging: unilateral or bilateral basal ganglia infarction in children<br>DSA: beaded appearance of anterior and middle cerebral arteries |
| HIV                      | Aneurysms, vessel occlusion, embolic disease, and venous thrombosis in children   |
| Fungus                   | Paranasal sinus lesion with narrowed cavernous sinus and infarction in immunocompromised or diabetic patients                               |
| Cysticercosis            | MR imaging: subarachnoid cysticercosis<br>DSA: beaded appearance or tapered area of vascular obstruction                                    |
| Malignancy               | Associated lymphoma and hematologic malignancy  |
| Cocaine                  | Vasculitis, vasospasm, infarction, and moyamoya-like vasculitis   |
| Heroin                   | Spongiform leukoencephalopathy  |
| Radiation                | Wall thickening and prominent wall enhancement in affected large cerebral arteries  |



# SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE (SVCR)



# SVCR

ENTIDAD CLÍNICO-RADIOLÓGICA CARACTERIZADA POR:

- 1) Vasoconstricción de arterias intracraneales
- 2) Cefalea “en trueno” +/- otros síntomas neurológicos

**Panel 1: Previous names for reversible cerebral vasoconstriction syndrome**

- Isolated benign cerebral vasculitis<sup>10,11</sup>
- Acute benign cerebral angiopathy<sup>12</sup>
- Reversible cerebral segmental vasoconstriction<sup>13,14</sup>
- Call or Call-Fleming syndrome<sup>14</sup>
- CNS pseudovasculitis<sup>15</sup>
- Benign angiopathy of the CNS<sup>16,17</sup>
- Post-partum angiopathy<sup>18</sup>
- Migraine angiitis<sup>19</sup>
- Migrainous vasospasm<sup>11</sup>
- Primary thunderclap headache<sup>20</sup>
- Cerebral vasculopathy<sup>21,22</sup>
- Vasospasm in fatal migrainous infarction<sup>23</sup>



TODAS ESTAS ENTIDADES COMPARTEN CLÍNICA, PRUEBAS DE IMAGEN Y LABORATORIO Y PRONÓSTICO



# SVCR

## FISIOPATOLOGÍA

No bien conocida > alteración de los mecanismos de control de tensión vascular

Vasoconstricción  $\longleftrightarrow$  Cefalea (?)

Vasoconstricción mantenida > isquemia y hemorragia (lesión vascular)

Edema reversible  $\approx$  PRES > superposición de SVCR y PRES

>PRES se encuentra en el 10-38% de los casos de SVCR  
>Vasoconstricción cerebral multifocal se encuentra en el 30-85% de los casos de PRES

## EPIDEMIOLOGÍA

Predominio en mujeres

4<sup>a</sup>-5<sup>a</sup> década (hombres 3<sup>a</sup>-4<sup>a</sup> década)

Espontánea o factores precipitantes  $\longrightarrow$

|                                   |                                     |
|-----------------------------------|-------------------------------------|
| Embarazo                          | Migraña                             |
| Fármacos/drogas vasoconstrictores | Otros fármacos                      |
| Intervenciones neuroquirúrgicas   | Hipercalcemia                       |
| Aneursimas sin rotura             | Trombosis venosa                    |
| Disección arteria cervical        | Tumores secretores de catecolaminas |
| Ejercicio extenuante              | ...                                 |



# SVCR

## CLÍNICA

-CEFALEA “EN TRUENO” > intensa, de corta duración, bilateral, de comienzo occipital

(95%)

> 1 ataque / varios (<4 sem)

-NAUSEAS/VÓMITOS/FOTOFOBIA

-DÉFICIT NEUROLÓGICO FOCAL TRANSITORIO

(10%)

-DÉFICIT NEUROLÓGICO FOCAL PERSISTENTE

-CRISIS EPILÉPTICAS

ISQUEMIA, SANGRADO INTRACRANEAL, EDEMA TRANSITORIO

## PRONÓSTICO

Puede revertir. Tto sintomático con antagonistas de Ca. (tanda de corticoides?)



# SVCR

## DIAGNÓSTICO

### **CRITERIOS DIAGNÓSTICOS** (Adaptados de la International Headache Society criteria 2016 y Calabresse et al. 2007)

- Dolor de cabeza agudo y severo (“en trueno”) con o sin déficits focales o convulsiones
- Curso monofásico sin nuevos síntomas a más de 1 mes después del inicio
- Vasoconstricción segmentaria de arterias cerebrales demostrada x angiografía , angioRM o angioTC
- No evidencia de HSA aneurismática.
- LCR normal o casi normal
- Normalización completa o marcada demostrada x angiografía , angioRM o angioTC < 12 sem.



# SVCR

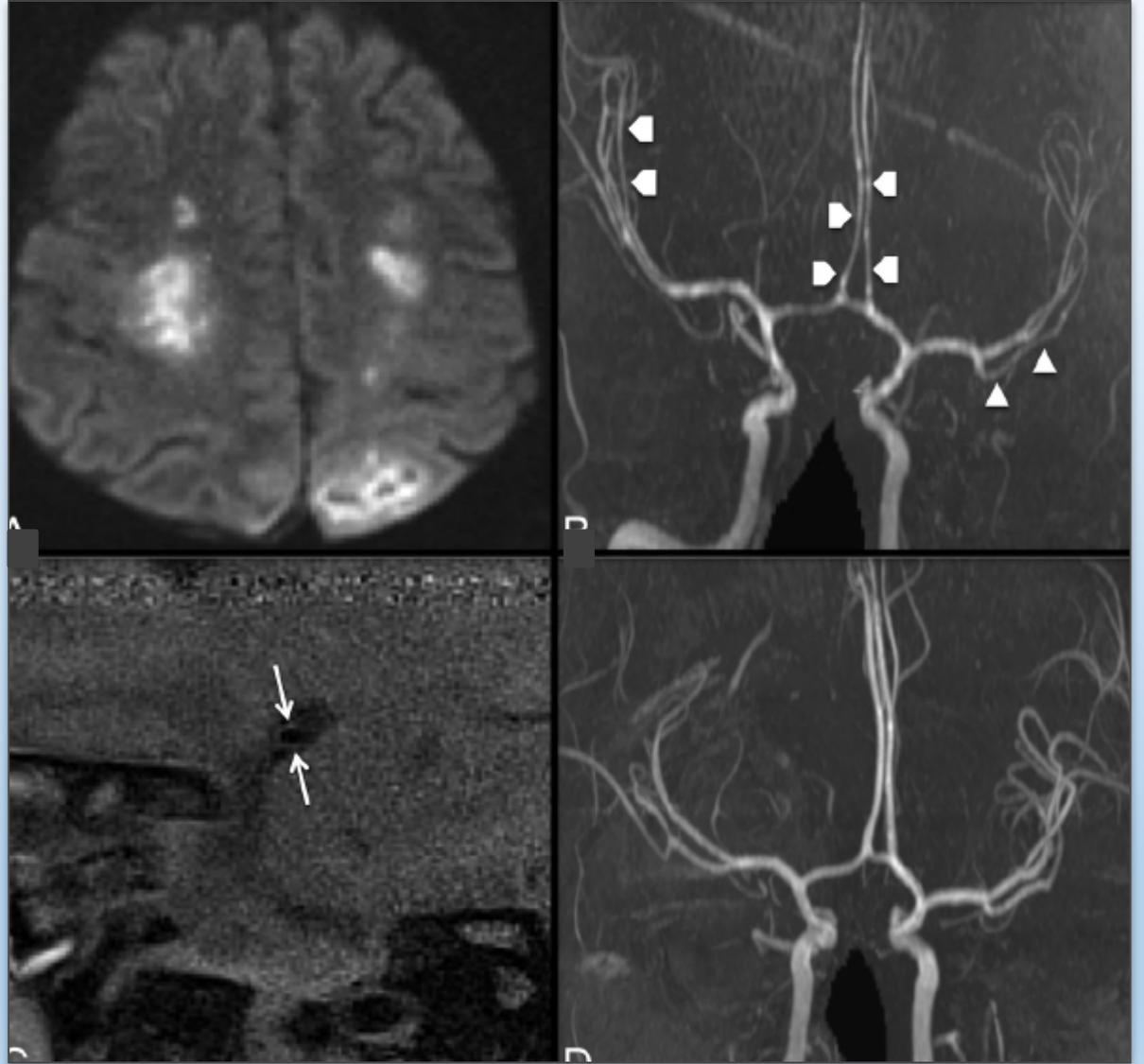
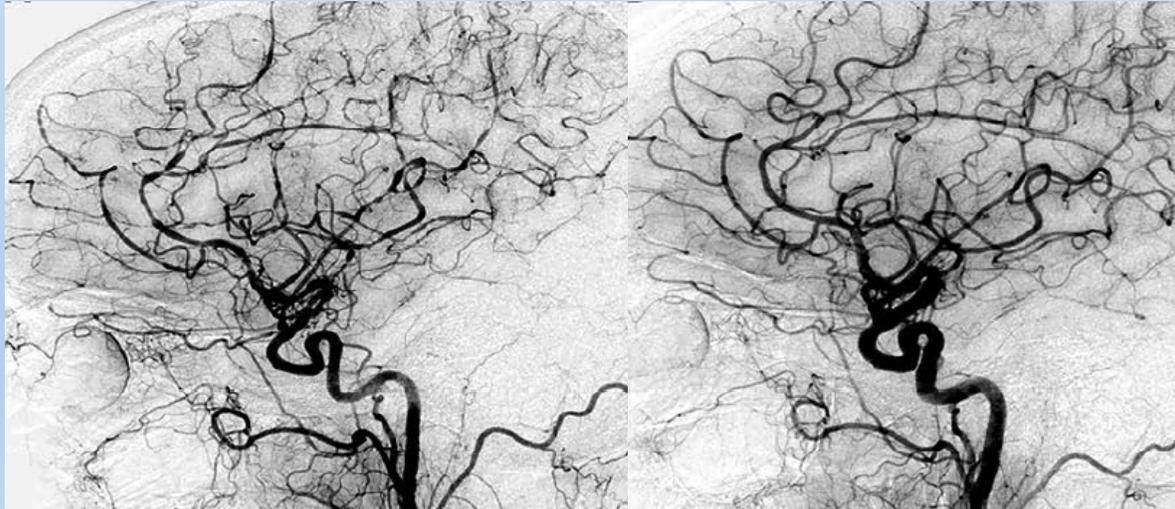
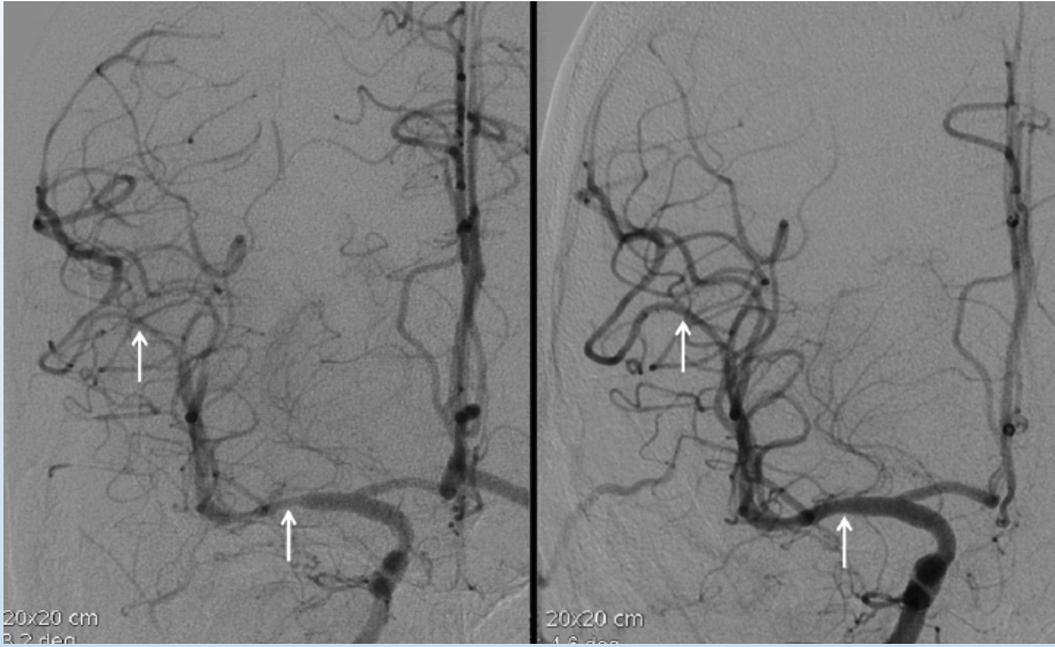
## DIAGNÓSTICO POR IMAGEN:

### IMAGEN VASCULAR (ANGIOTC/ANGIORM/ANGIOGRAFÍA)

- Vasos de mediano-gran calibre
- Segmentos de estenosis alternando segmentos dilatados (“collar de cuentas”) de 1 ó + vasos
- Fenómeno dinámico > varía con el tiempo
- ANGIORM/ANGIOTC puede ser normal al inicio (vasoconstricción inicial > arterias más distales)
- **RM PARED VASCULAR**: no suele haber (o mínimo) realce de la pared

ECOGRAFÍA > Doppler transcraneal puede mostrar aumento de la velocidad arterial (X vasoespasmo), pero puede ser normal. Se ha utilizado para el seguimiento del vasoespasmo.





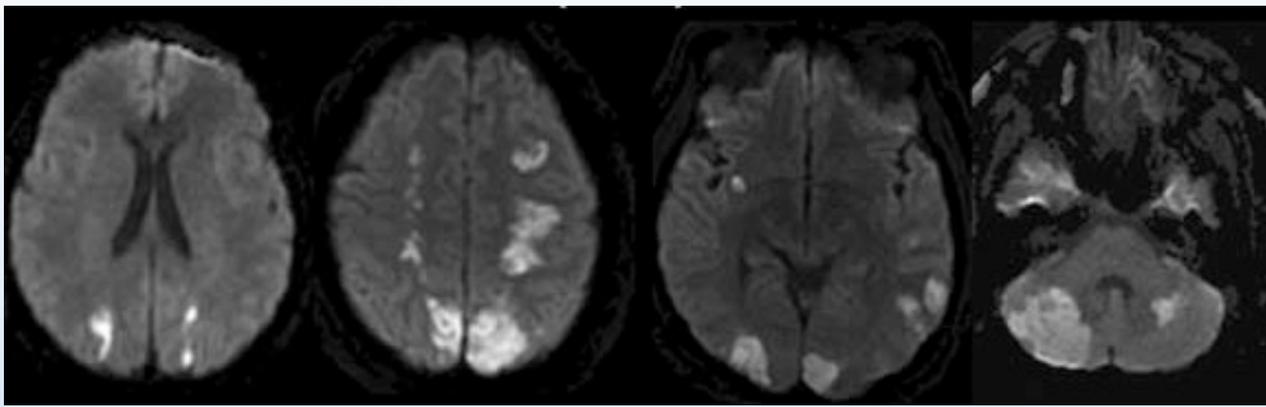
# SVCR

## DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

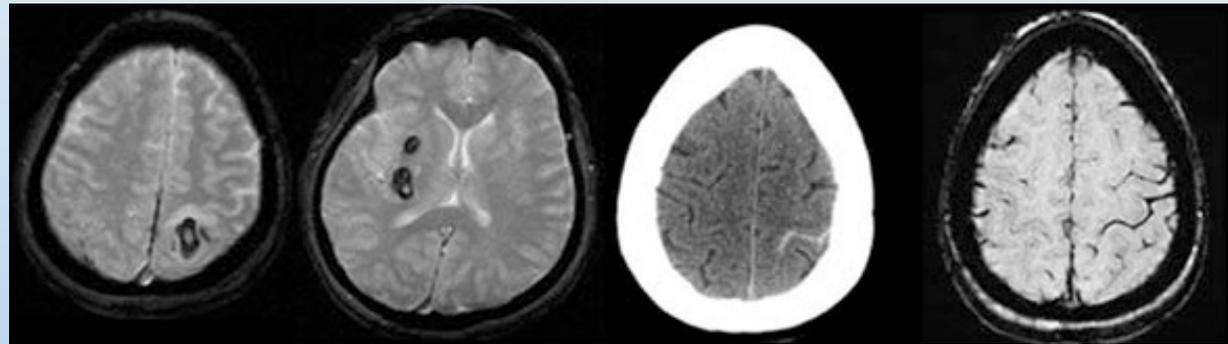
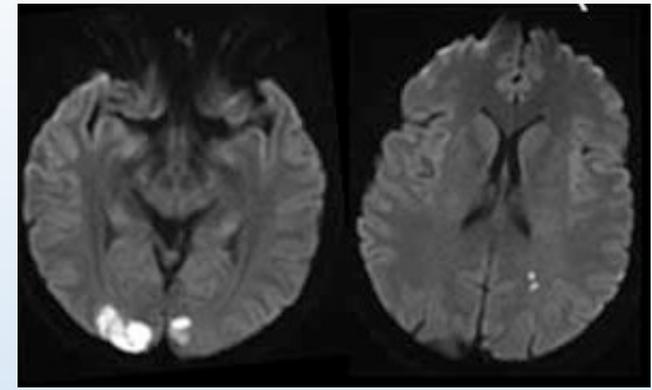
### IMAGEN CEREBRAL (RM/TAC)

- Puede ser normal (varía según estudios 50– 80%)
- Infartos: bilaterales, simétricos, territorio frontera
- HSA convexidad
- Hemorragia parenquimatosa (única > múltiple; lobar > profunda; por reperfusión)
- Edema cerebral (bilateral, simétrico, ≈ PRES)

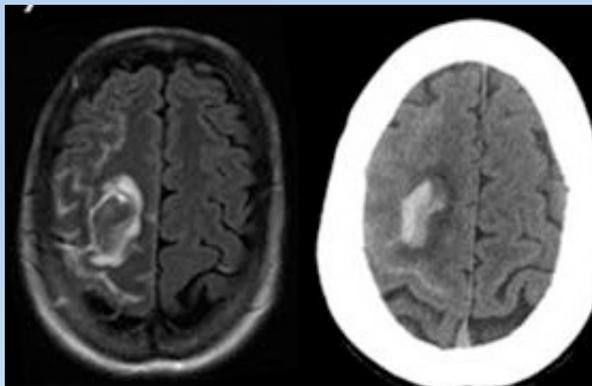




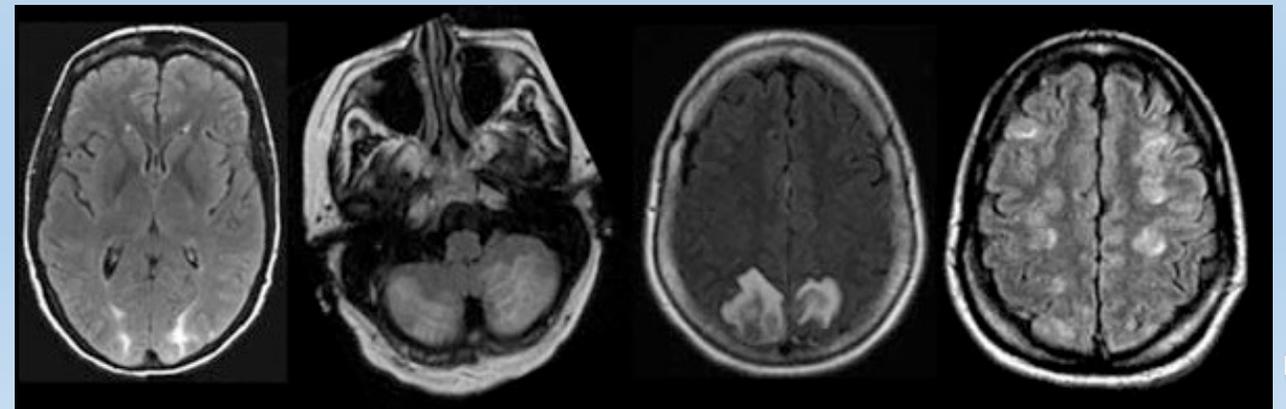
Infartos



HSA, hematoma



Hematoma intraparenquimatoso



≈ PRES



# SVCR

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

HSA con vasoespasmos

| RCVS Vasoconstriction  | Vasospasm-Aneurysmal SAH   |
|--|--|
| No evidence of ruptured aneurysm or vascular malformation<br>Diffuse and disproportionate extent of cerebral vasoconstriction relative to amount of SAH<br>Beaded appearance of alternating areas of segmental vasoconstriction preferentially involving distal 2nd- and 3rd-order cerebral branches<br>Development of vasoconstriction in first 4–5 days after symptom onset, or persistence past 3 weeks | Plausible target lesion identified<br>Severity of vasospasm correlates with amount of hemorrhage and is most pronounced in the vicinity of the lesion<br>Smooth, long segmental narrowing for proximal arteries at circle of Willis<br>Development of vasospasm peaking between 4 and 14 days after hemorrhage |

AJNR Am J Neuroradiol 36:1580–88 Sep 2015 www.ajnr.org 1585

VASCULITIS @ SNC (PACNS)



# SVCR

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

HSA con vasoespasmo

VASCULITIS 1ª SNC (PACNS)

**Table 22.4** Discriminating features of PCNSV and RVCS

| Characteristics      | PCNSV   | RVCS  |
|----------------------|---|---|
| Precipitating factor | no  | Onset in postpartum phase or after exposure to vasoactive substances  |
| Onset                | More insidious, progressive course  | Acute onset followed by a monophasic course   |
| Headaches            | Chronic and progressive   | Acute, thunderclap type   |
| CSF findings         | Abnormal (leukocytosis and elevated total protein)  | Normal to near normal   |
| MRI                  | Abnormal in almost all patients   | Normal in 70 % of patients  |
| Angiography          | It may be normal, otherwise diffuse abnormalities often indistinguishable from RCVS. Irregular and asymmetrical arterial stenoses or multiple occlusions are more suggestive of vasculitis. The abnormalities may be irreversible | Always abnormal, strings of beads appearance of cerebral arteries, abnormalities reversible within 6–12 weeks |
| Cerebral biopsy      | Vasculitis  | No vasculitic changes   |
| Drug treatment       | Prednisone with/without cytotoxic agents  | Nimodipine  |

Abbreviations: *PCNSV* primary central nervous system vasculitis, *RVCS* reversible vasoconstriction syndrome, *CSF* cerebrospinal fluid, *MRI* magnetic resonance imaging

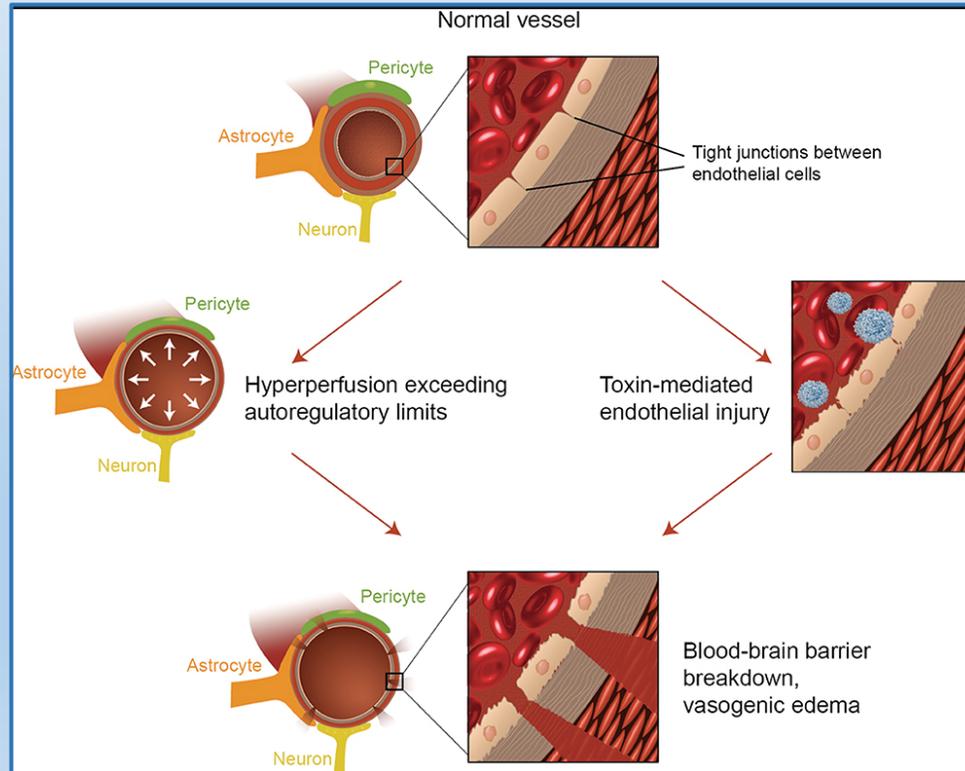
# SÍNDROME ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE (PRES)



# PRES

ENTIDAD CLÍNICO-RADIOLÓGICA de fisiopatología no bien conocida:

- \* Alteración autorregulación perfusión/toxina → daño endotelial → edema vasogénico  
→ si causa persiste > daño endotelial más severo: hemorragia, infarto, necrosis



# PRES

## CAUSAS

HTA severa (eclampsia/preclampsia), enf. renal (uremia), tr. autoinmunes, sepsis, fármacos autoinmunes y quimioterápicos, trasplante...

## CLÍNICA

- Encefalopatía
- Cefalea
- Náuseas/vómitos
- Crisis epilépticas
- Alteraciones de la visión
- Focalidad neurológica

TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO > corregir factor desencadenante



# PRES

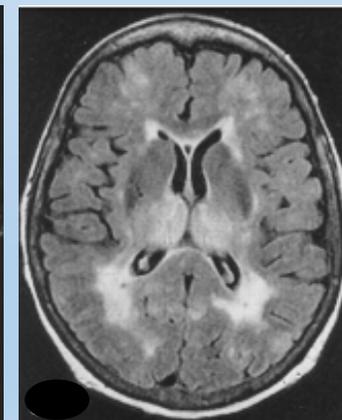
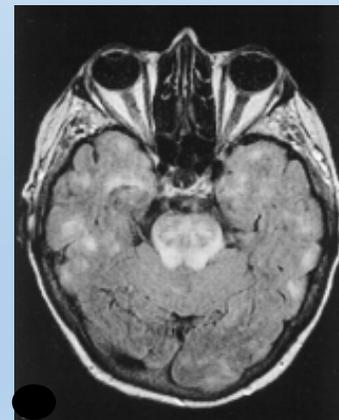
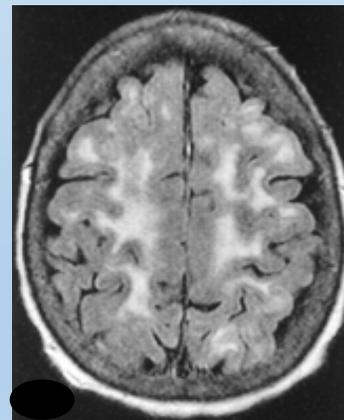
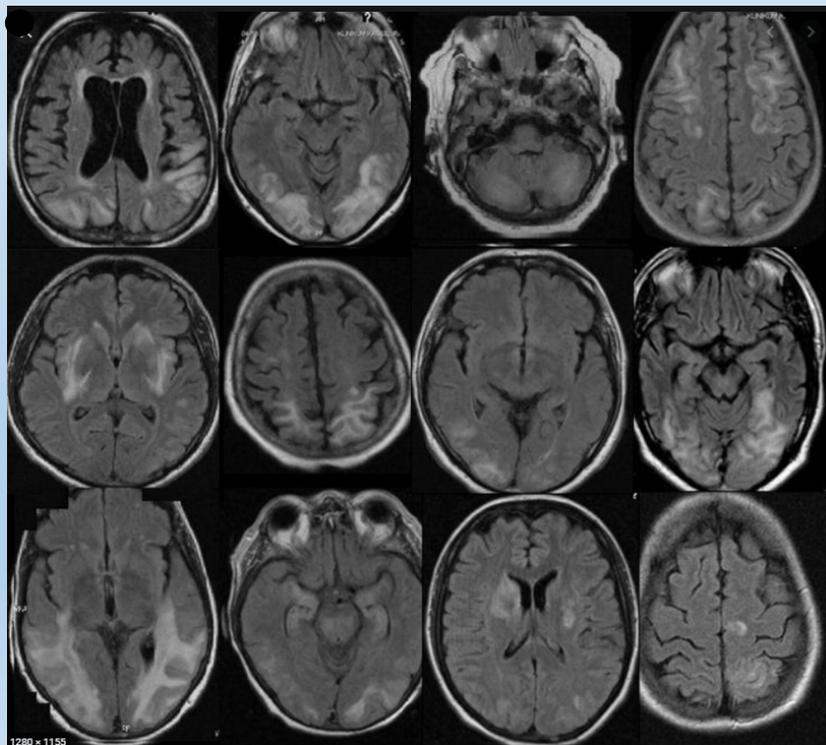
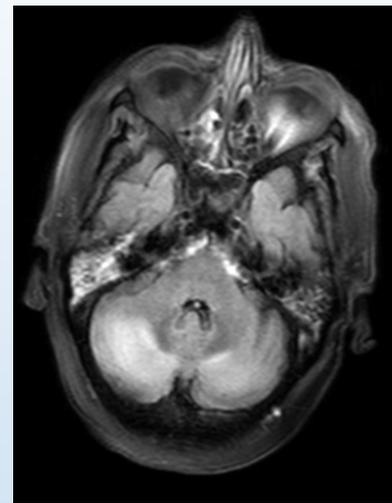
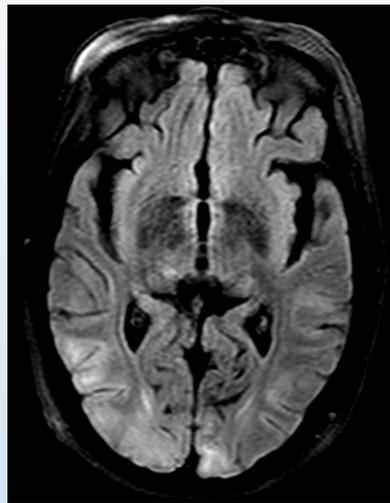
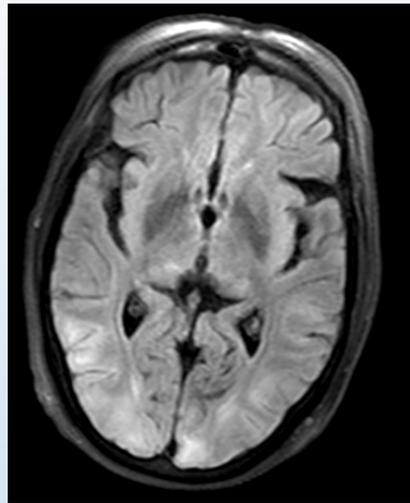
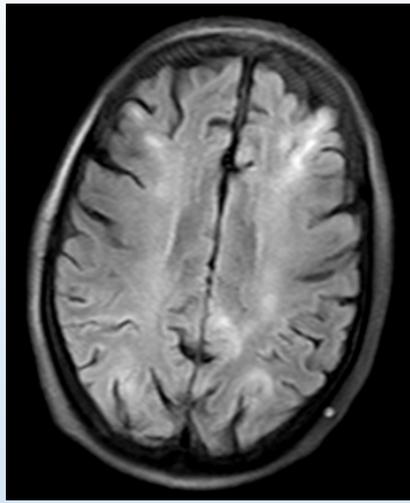
## DIAGNÓSTICO IMAGEN

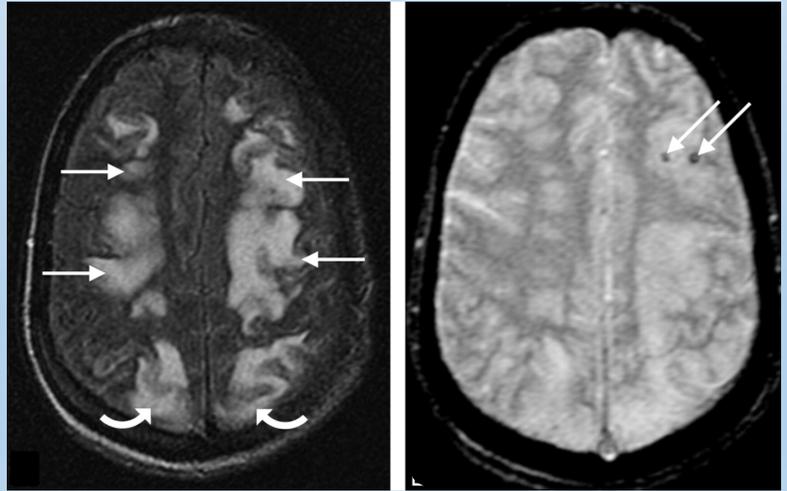
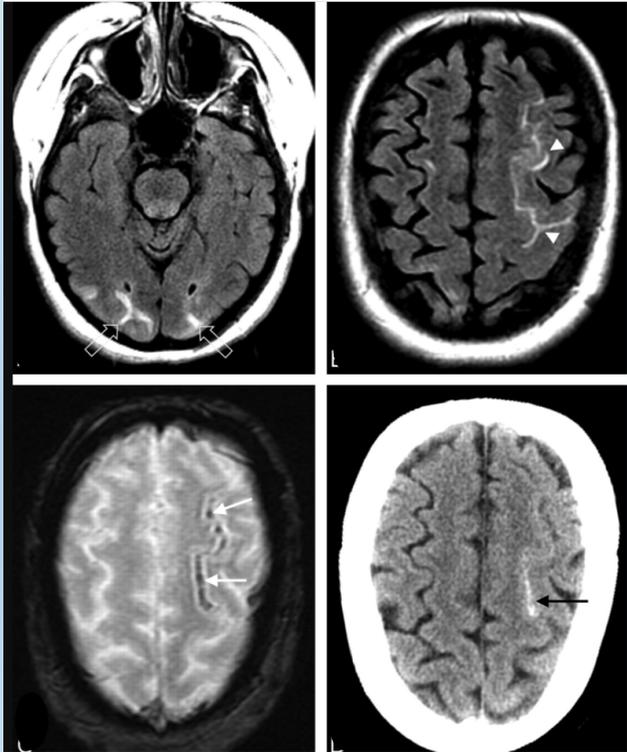
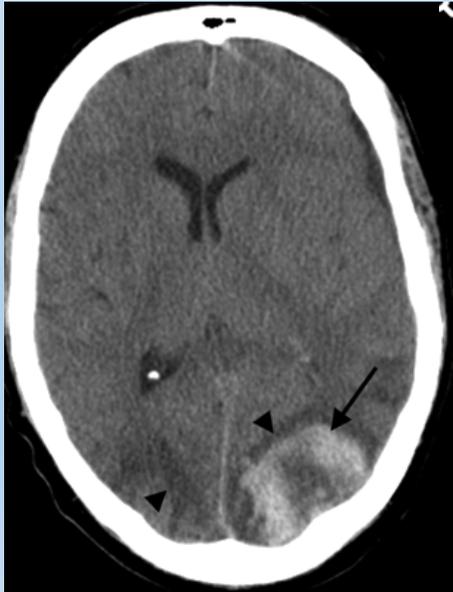
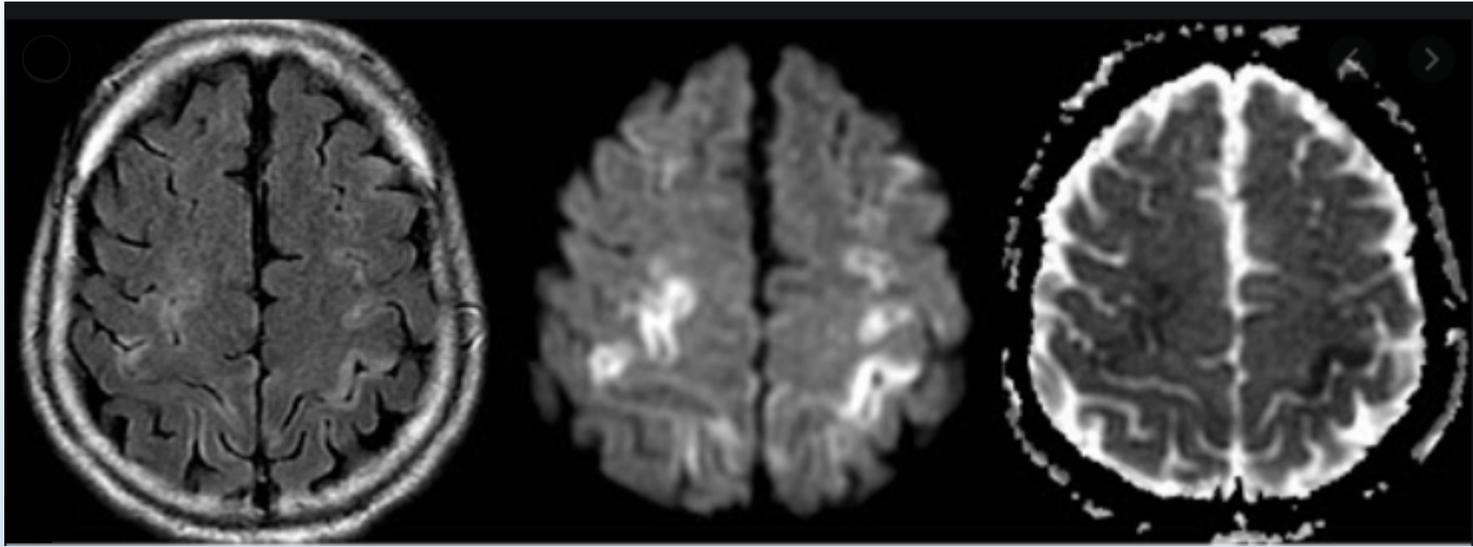
### RESONANCIA MAGNÉTICA (TC)

- Hiperseñal FLAIR/T2 (hiposeñal T1) cortico-subcortical parcheada
- Bilateral, simétrica, confluyente
- Localización: parieto-occipital > frontal > temporal > cerebelosa
  - 3 PATRONES
    - \* Holoprosencefálica en territorios frontera
    - \* Surco frontal superior
    - \* Parieto-occipital
- Restricción de la DWI
- Afectación de ganglios de la base, tálamos y puente
- Puede observarse infarto o hemorragia (HSA, microsangrados, hematoma)
- Puede observarse captación de contraste (leptomeningea/cortical)

ANGIORM(ANGIOTC/ANGIOGRAFÍA): zonas de vasoconstricción-vasodilatación / vasoconstricción difusa







# PRES

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Infartos territorio posterior
- Leucoencefalopatía Multifocal Pogrésiva (LMP)
- Encefalopatía hipoglucémica
- Síndrome de Vasoconstricción Reversible



# BIBLIOGRAFÍA

- Distinct Imaging Patterns and Lesion Distribution in Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome. W.S. Bartynski and J.F. Boardman. American Journal of Neuroradiology August 2007, 28 (7) 1320-1327
- Encephalopathy Syndrome (PRES): Pathophysiology and Neuro-Imaging. Anderson et al. Front. Neurol., 16 June 2020
- Primary angiitis of the CNS and its mimics. Tina Chadha et al. Inflammatory Diseases of the Central Nervous System, ed. T. Kilpatrick, R. M. Ransohoff and S. Wesselingh. Published by Cambridge University Press 2010.
- The diagnosis and overdiagnosis of cerebral vasculitis. Ruth Geredes. Common Pitfalls in Cerebrovascular Disease: Case-Based Learning, ed. José Biller and José M. Ferro. Published by Cambridge University Press. 2015
- Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome, Part 1: Epidemiology, Pathogenesis, and Clinical Course T.R. Miller et al. AJNR Am J Neuroradiol 36:1392–99 Aug 2015
- Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome, Part 2: Diagnostic Work-Up, Imaging Evaluation, and Differential Diagnosis. Miller et al. AJNR Am J Neuroradiol 36:1580–88 Sep 2015
- Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. Anne Ducros. Lancet Neurol 2012; 11: 906–17
- The Typical Thunderclap Headache of Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome and its Various Triggers. Anne Ducros. Headache 2016;56:657-673
- Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome A Diagnostic Imaging Review. Tina M. Burton. Stroke. 2019;50:00-00
- The diagnosis of primary central nervous system vasculitis Rice CM, Scolding NJ. Pract Neurol 2020;20:109–115.
- Neuroradiologic Characteristics of Primary Angiitis of the Central Nervous System According to the Affected Vessel Size. Christian Thaler et al. Clin Neuroradiol August 2016
- High-resolution contrast-enhanced vessel wall imaging in patients with suspected cerebral vasculitis: Prospective comparison of whole brain 3D T1 SPACE versus 2D T1 black blood MRI at 3 Tesla. Sebastian Eiden et al. PLoS ONE 14 (3): e0213514.
- Imaging Spectrum of CNS Vasculitis. Ahmed Abdel Khalek Abdel Razek RadioGraphics 2014; 34:873–894. The Role of Imaging in the Diagnosis of Central Nervous System Vasculitis. Lavier J. Gomes. Curr Allergy Asthma Rep (2010) 10:163–170
- Primary Angiitis of the Central Nervous System: Magnetic Resonance Imaging Spectrum of Parenchymal, Meningeal, and Vascular Lesions at Baseline. Grégoire Boulouis et al. Stroke. 2017;48:00-00. DOI: 10.1161/STROKEAHA.116.016194
- Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndromes and Primary Angiitis of the Central Nervous System: Clinical, Imaging, and Angiographic Comparison Aneesh B. Singhal. ANN NEUROL 2016;79:882–894
- Central nervous system vasculitis. Neil J. Scolding. Semin Immunopathol (2009) 31:527–536
- Primary central nervous system vasculitis: pathology and mechanisms. Caterina Giannini et al. Acta Neuropathol (2012) 123:759–772
- Adult Primary Central Nervous System Vasculitis. Carlo Salvaraniet al. Systemic Vasculitides: Current Status and Perspectives, DOI 10.1007/978-3-319-40136-2\_22
- Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. 2012 Revised International Chapel Hill J. C. Jennette et al. ARTHRITIS & RHEUMATISM Vol. 65, No. 1, January 2013, pp 1–11 DOI 10.1002/art.37715
- Classification and classification criteria for vasculitis: achievements, limitations and prospects. Alfred Mahra,b and Mathilde de Menthon. Curr Opin Rheumatol 2015, 27:1–9



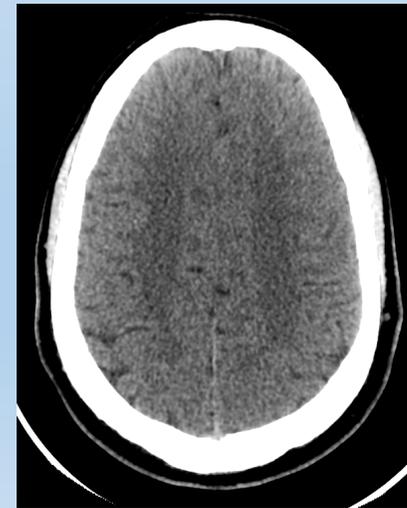
# CASO CLÍNICO



- Paciente mujer, 27 años, sin antecedentes de interés.
- Acude a urgencias por cefalea y afasia (dificultad de denominación, parafasias), tras haber realizado ejercicio
- Se activa Código Ictus

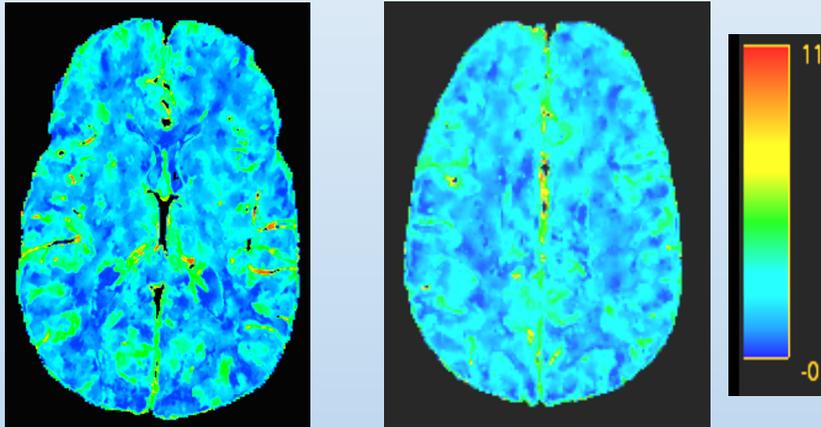


- Paciente mujer, 27 años, sin antecedentes de interés.
- Acude a urgencias por cefalea y afasia (dificultad de denominación, parafasias), tras haber realizado ejercicio
- Se activa Código Ictus



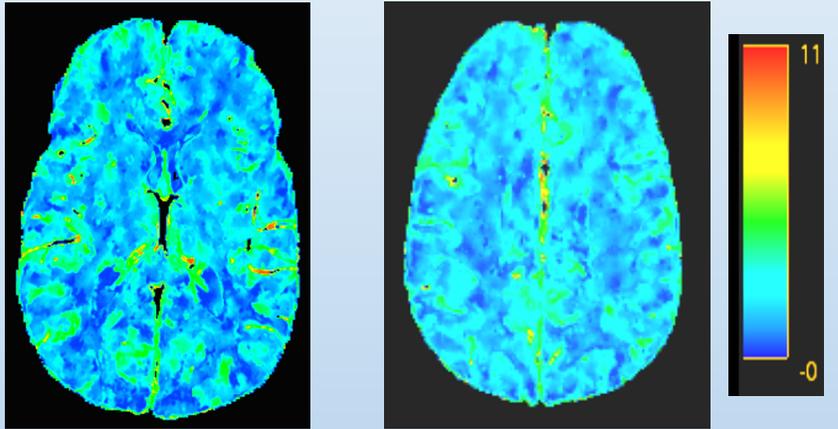
- Paciente mujer, 27 años, sin antecedentes de interés.
- Acude a urgencias por cefalea y afasia (dificultad de denominación, parafasias), tras haber realizado ejercicio
- Se activa Código Ictus

Mapa  
VOLUMEN: cbv

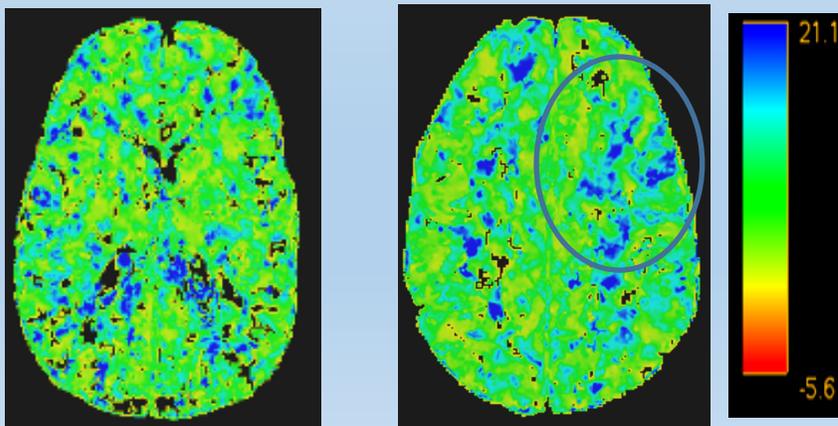


- Paciente mujer, 27 años, sin antecedentes de interés.
- Acude a urgencias por cefalea y afasia (dificultad de denominación, parafasias), tras haber realizado ejercicio
- Se activa Código Ictus

Mapa  
VOLUMEN: cbv

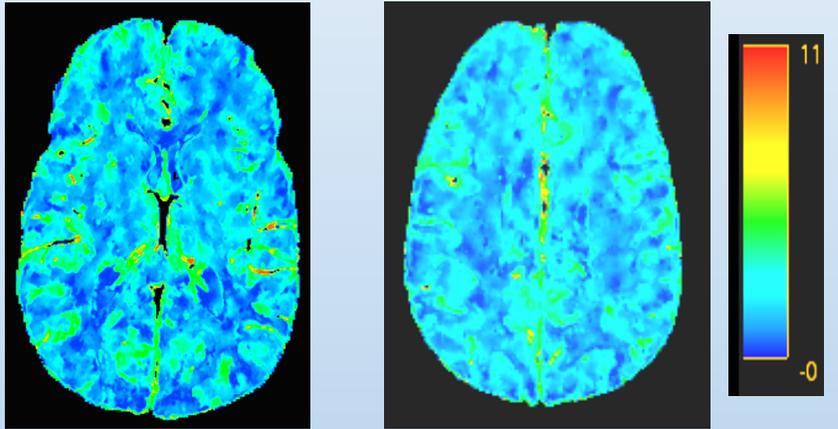


Mapa  
TIEMPO: TTM

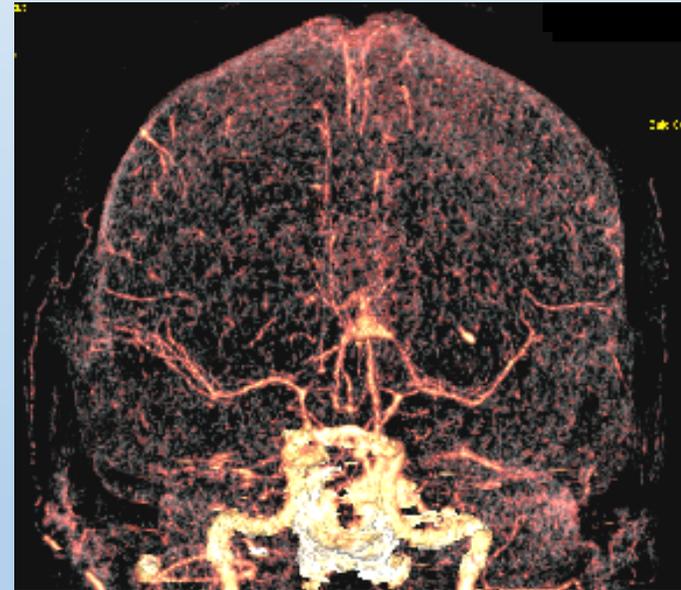
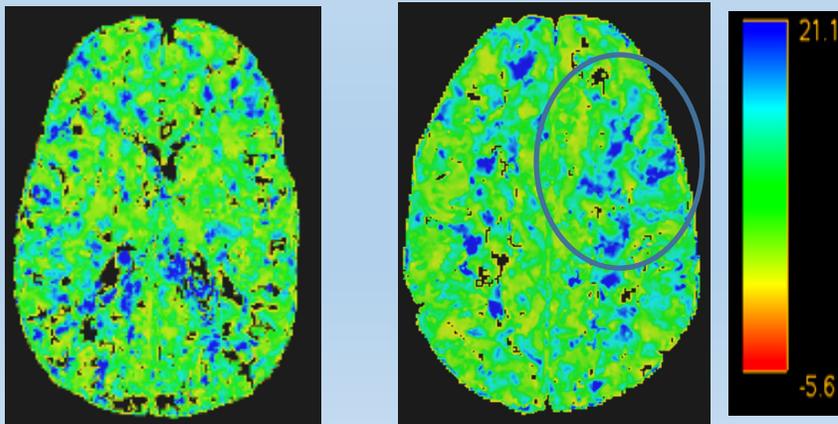


- Paciente mujer, 27 años, sin antecedentes de interés.
- Acude a urgencias por cefalea y afasia (dificultad de denominación, parafasias), tras haber realizado ejercicio
- Se activa Código Ictus

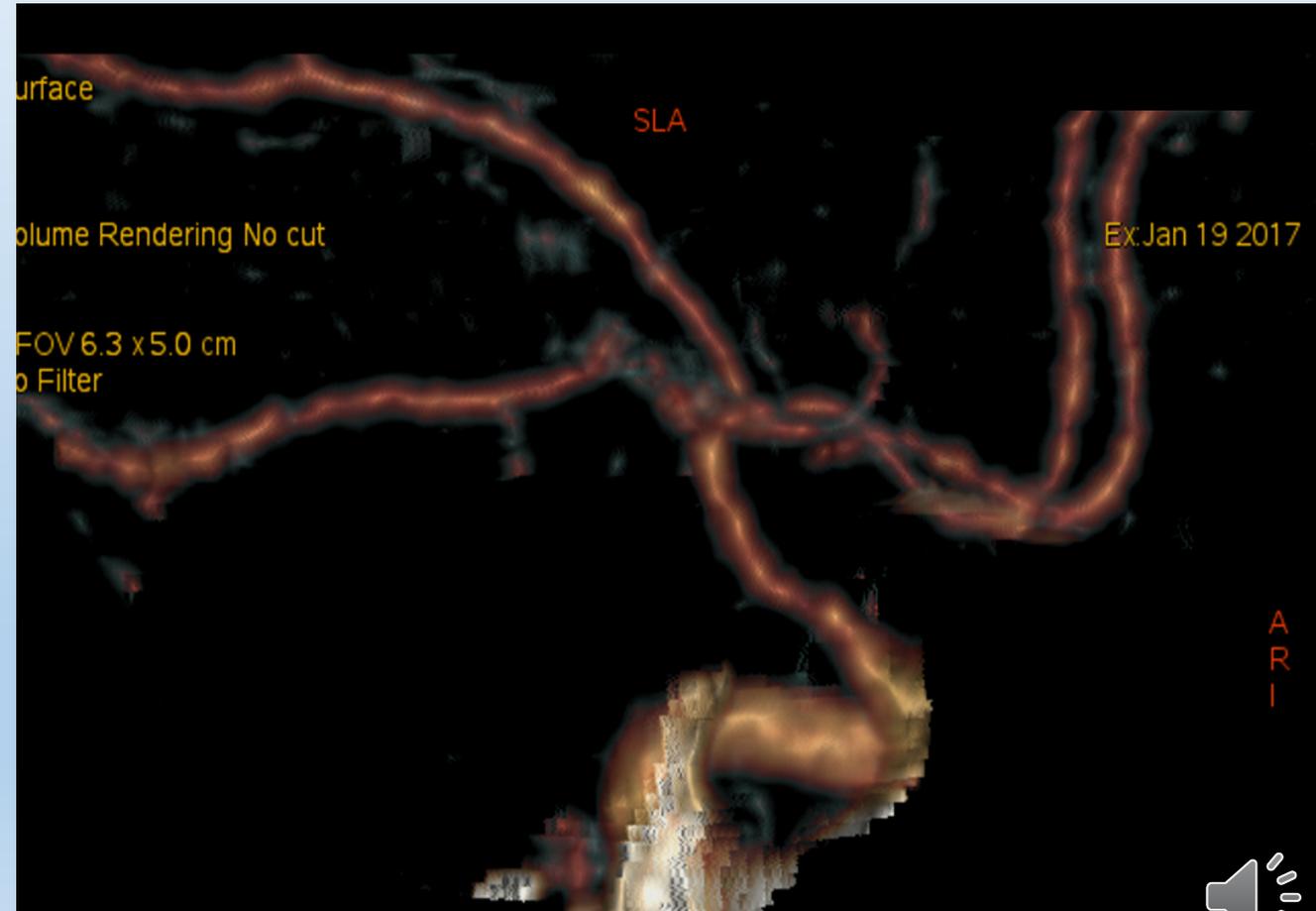
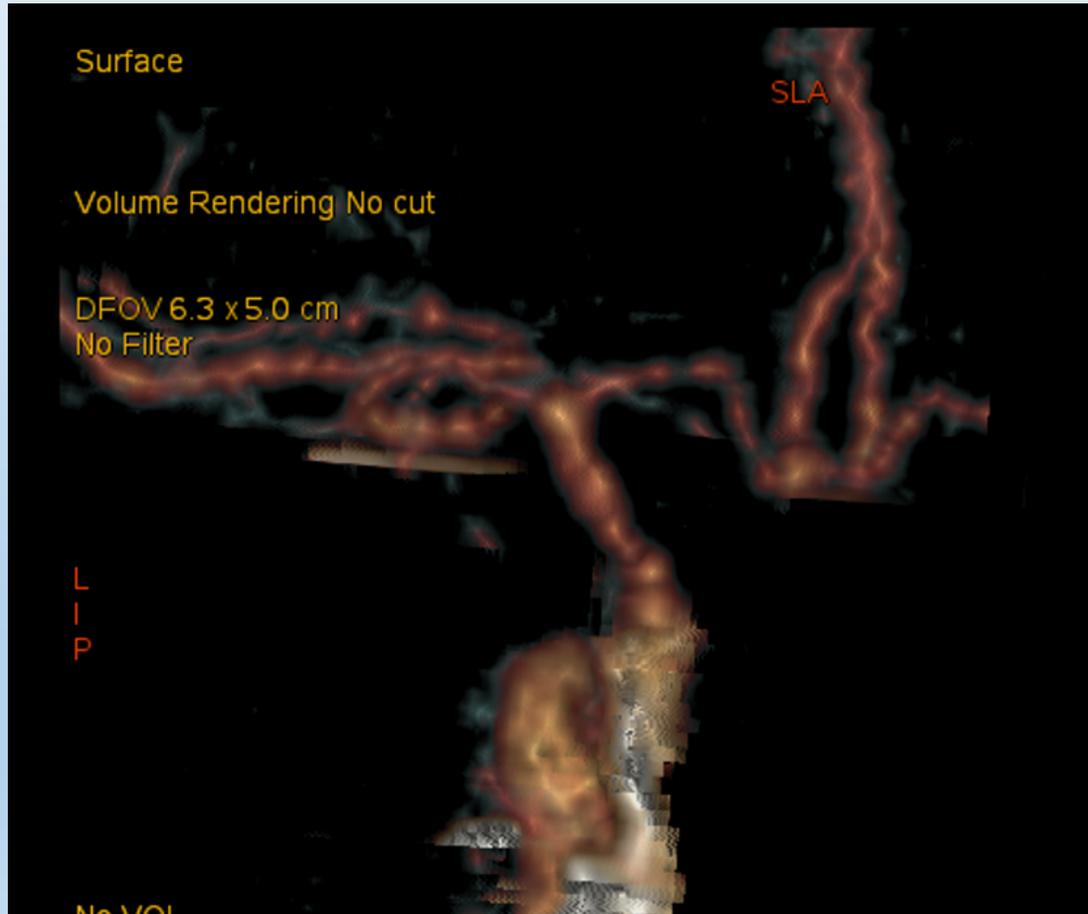
Mapa  
VOLUMEN: cbv



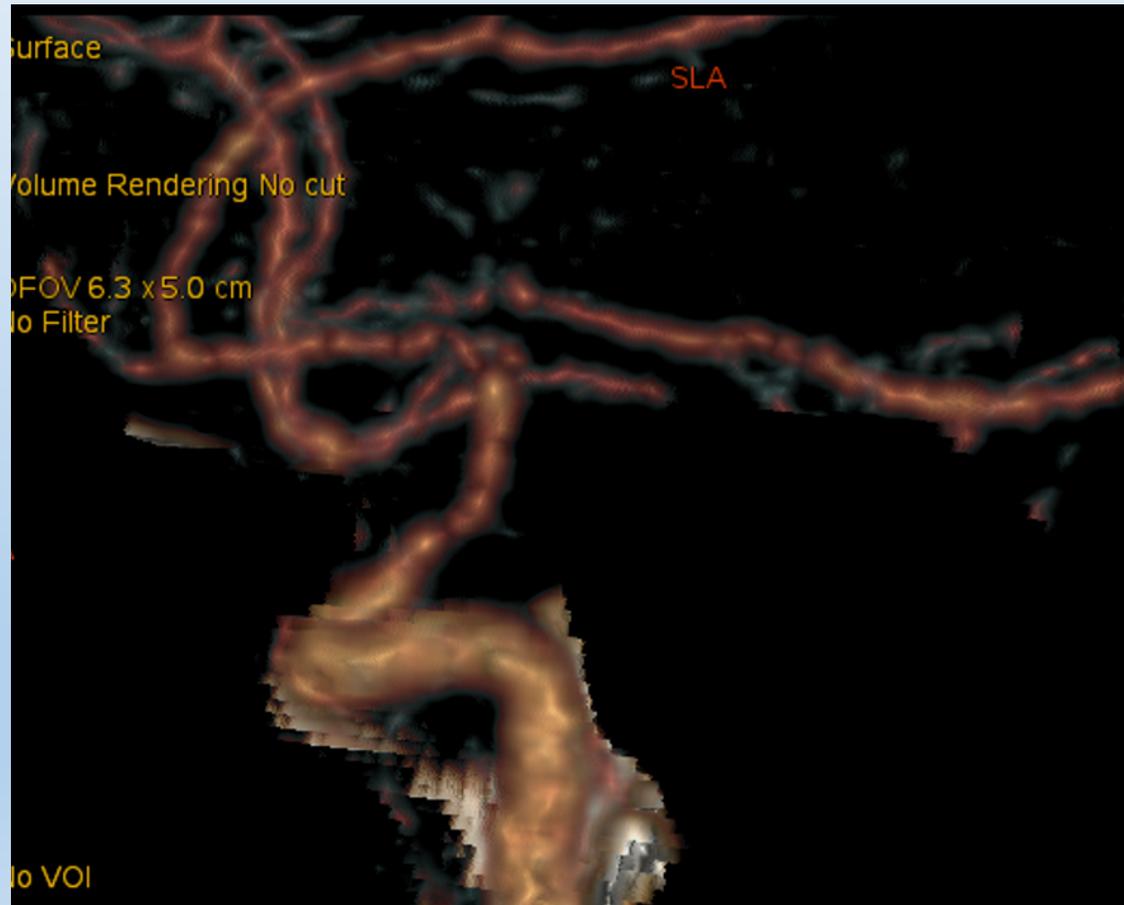
Mapa  
TIEMPO: TTM



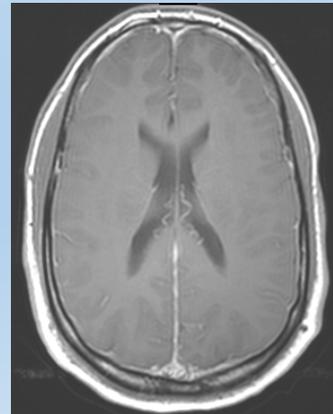
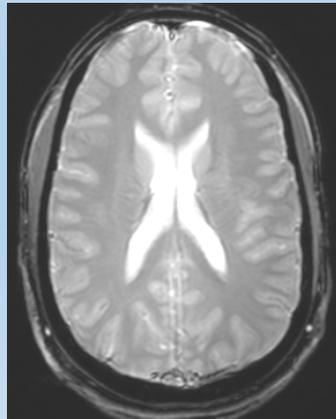
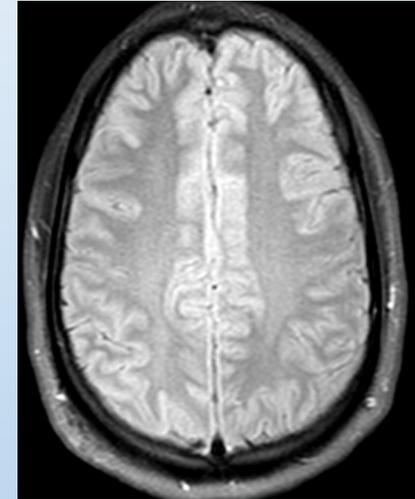
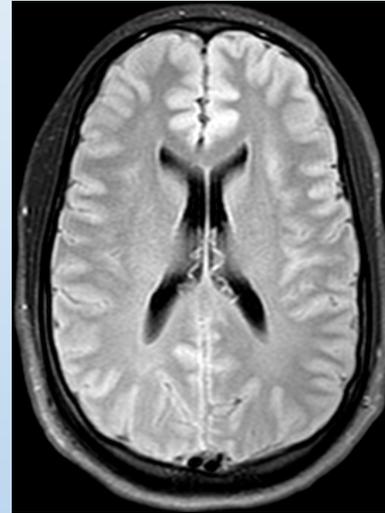
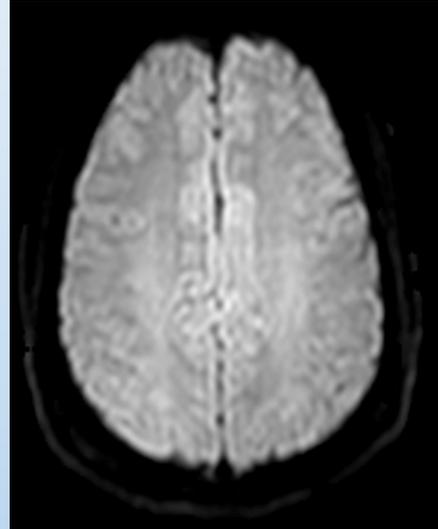
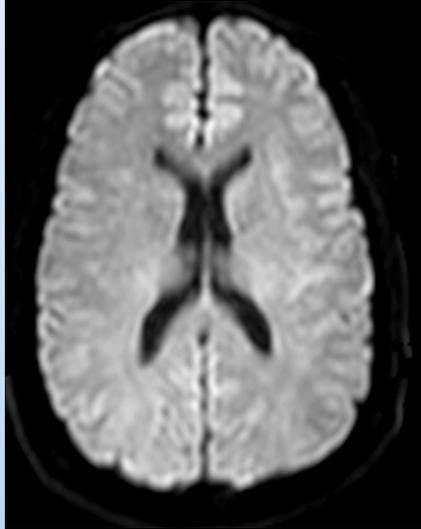
- Paciente mujer, 27 años, sin antecedentes de interés.
- Acude a urgencias por cefalea y afasia (dificultad de denominación, parafasias)
- Se activa Código Ictus



- Paciente mujer, 27 años, sin antecedentes de interés.
- Acude a urgencias por cefalea y afasia (dificultad de denominación, parafasias)
- Se activa Código Ictus



- Paciente mujer, 27 años, sin antecedentes de interés.
- Acude a urgencias por cefalea y afasia (dificultad de denominación, parafasias), tras haber realizado ejercicio
- Se activa Código Ictus > 5 DÍAS DESPUÉS RESONANCIA MAGNÉTICA



- Paciente mujer, 27 años, sin antecedentes de interés.
- Acude a urgencias por cefalea y afasia (dificultad de denominación, parafasias), tras haber realizado ejercicio
- Se activa Código Ictus > 5 DÍAS DESPUÉS RESONANCIA MAGNÉTICA

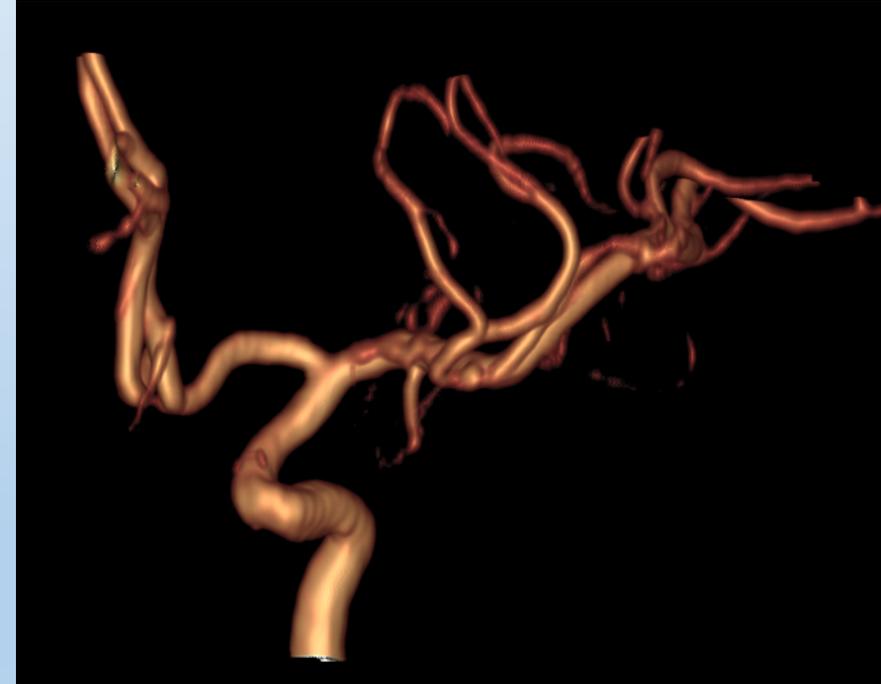
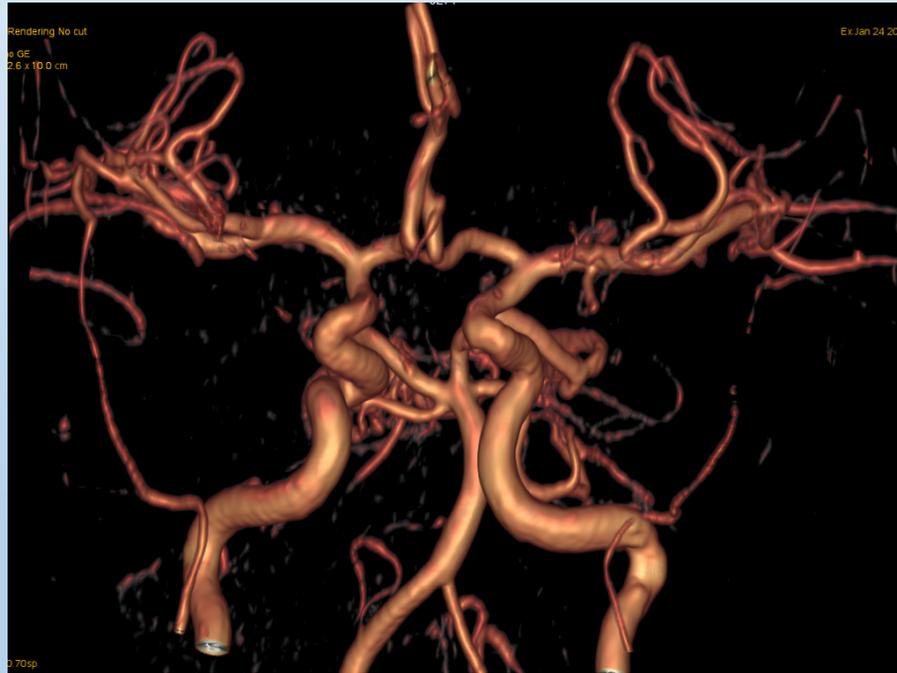
## DIAGNÓSTICO?

- TC CRANEAL NORMAL
- TC PERFUSIÓN SIN ↓ CBV , dudosa alteración de TTM frontal izquierdo
- ANGIOTC alterada > estenosis/dilatación (“collar de cuentas”) > varios vasos



# DIAGNÓSTICO?

## SÍNDROME VASOCONSTRICCIÓN REVERSIBLE!!!



ANGIORM NORMAL 4 SEMANAS



GRACIAS POR  
VUESTRA ATENCIÓN

