

XVII CURSO NACIONAL DE NEURORRADIOLOGÍA

Neurorradiología en la Patología Vascular Cerebral

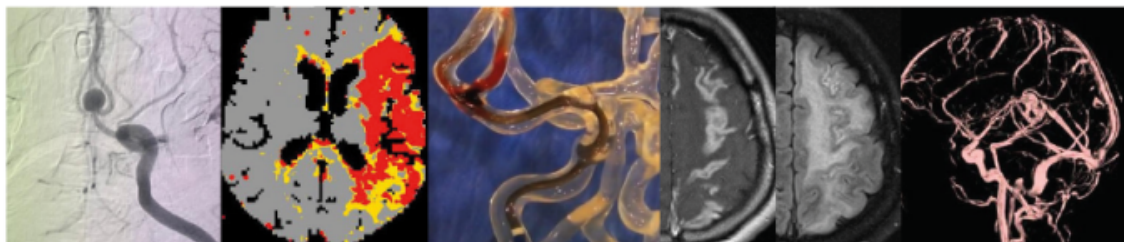
EDICIÓN VIRTUAL

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
ANGIOGRAFÍA o HISTOLOGÍA clásicas de la vasculitis dentro del SNC
No evidencia de vasculitis sistémica o de características angiográficas secundarias a otra patología



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



VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

EPIDEMIOLOGÍA

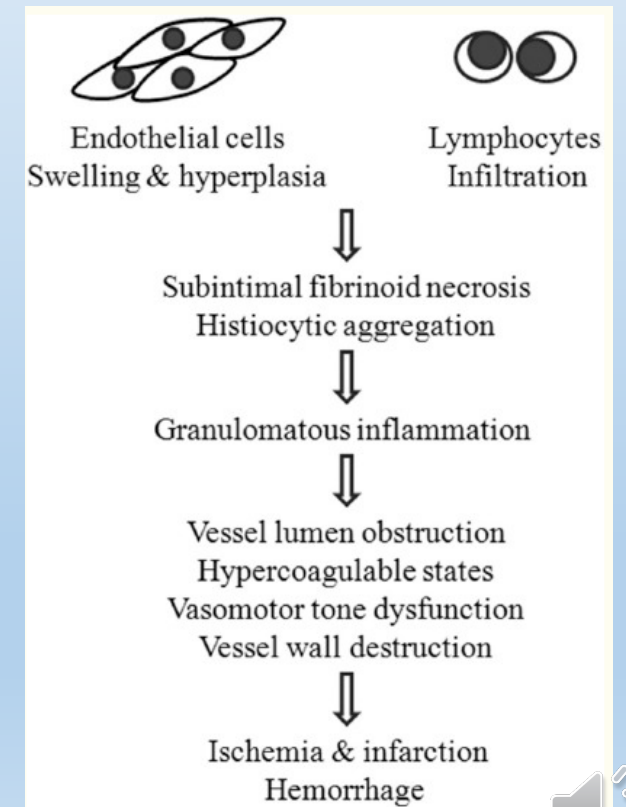
- enfermedades raras, pero potencialmente graves/mortales
- apenas datos disponibles > Incidencia 2.4 casos/1.000.000 personas-año
- edad media: 50 años
- no predilección sexual

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.

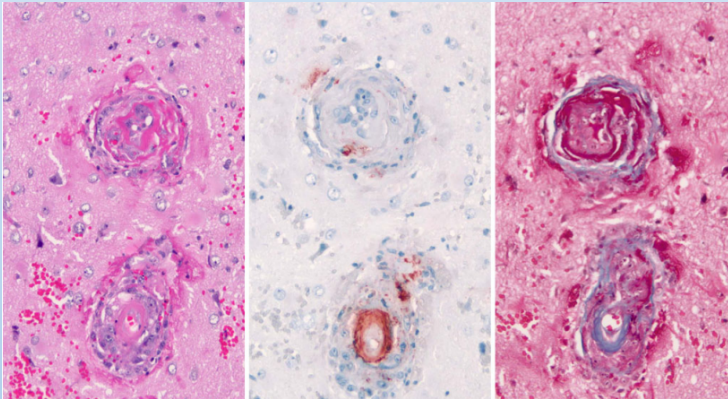


VASCULITIS DEL SNC (PACNS)

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

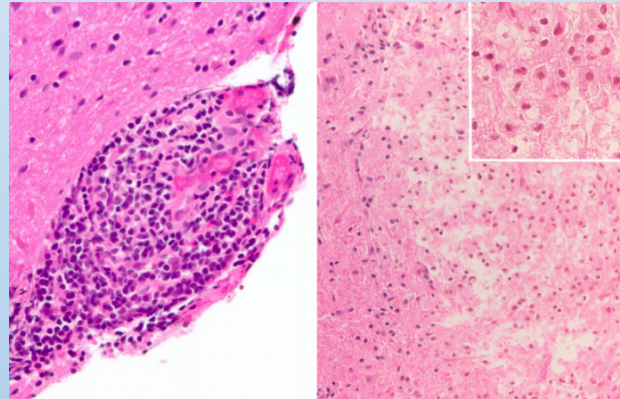
GRANULOMATOSA

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



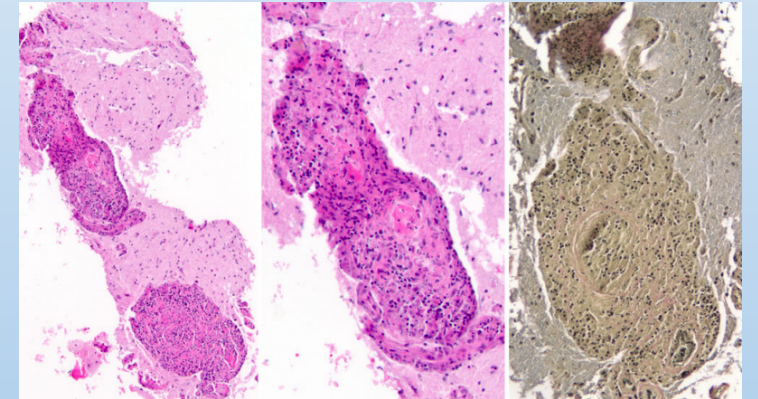
LINFOCÍTICA

(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”)

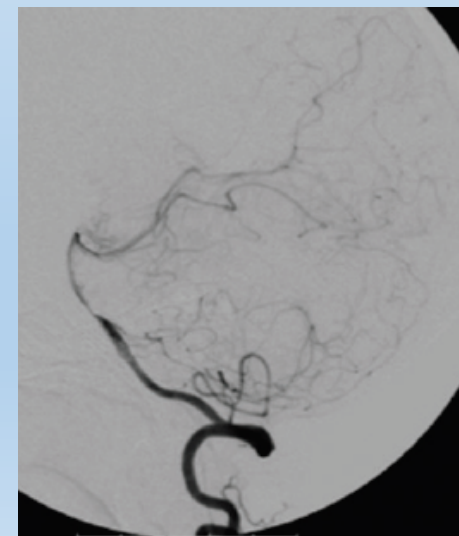
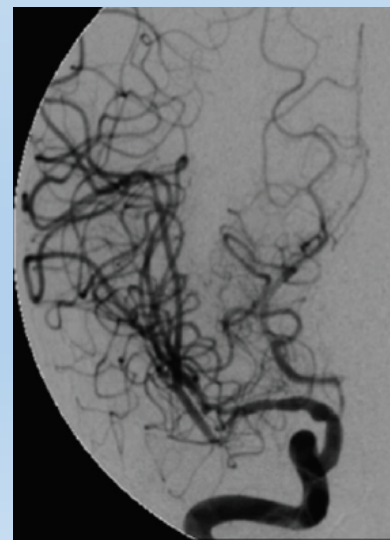
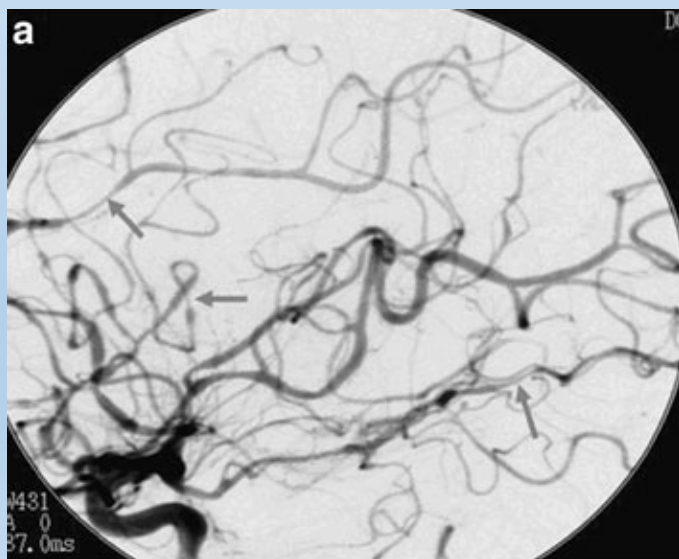
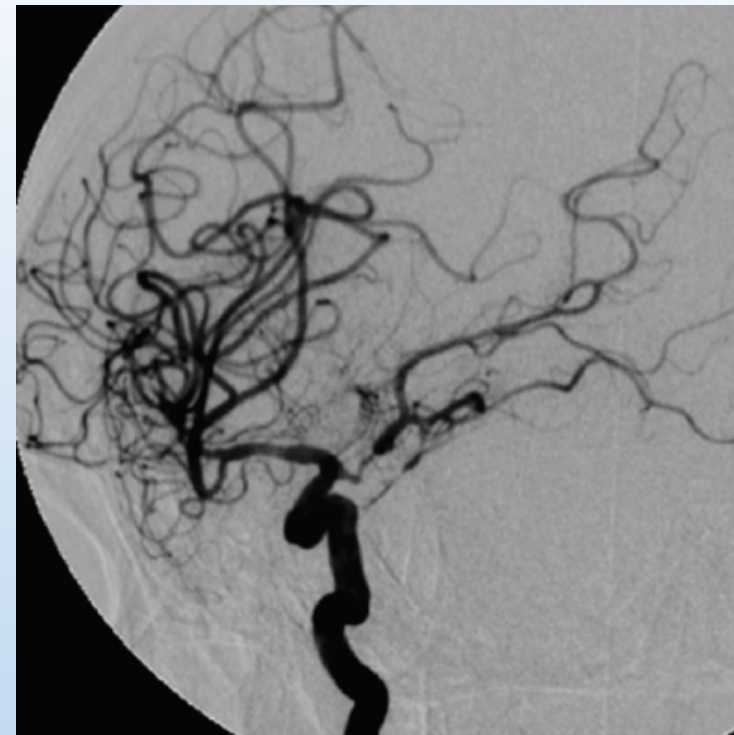
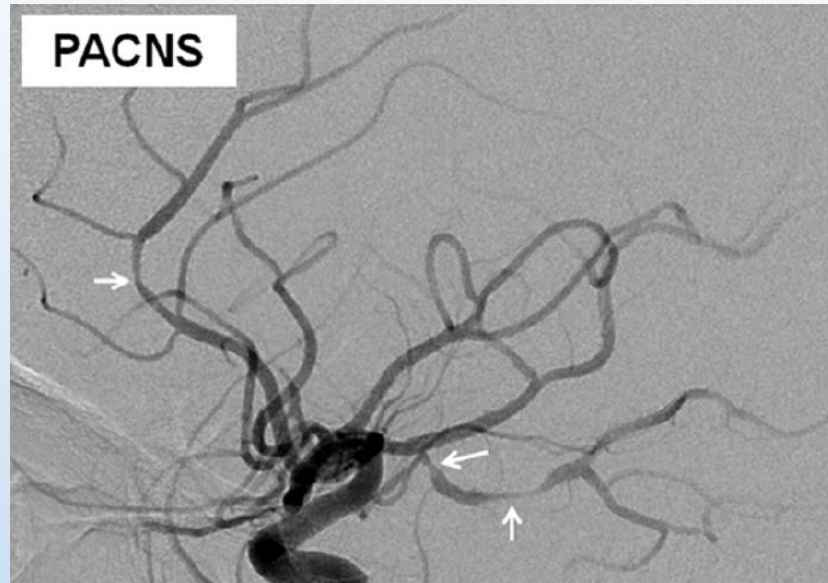
-También puede verse oclusión

-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

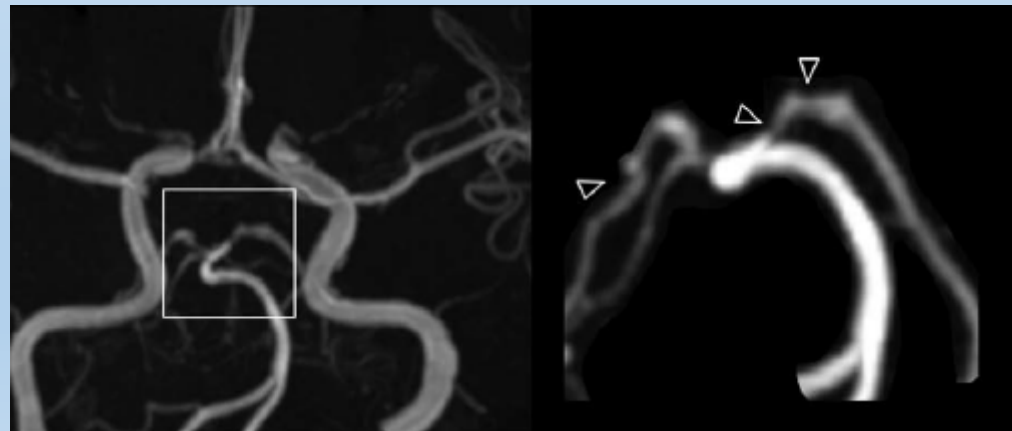
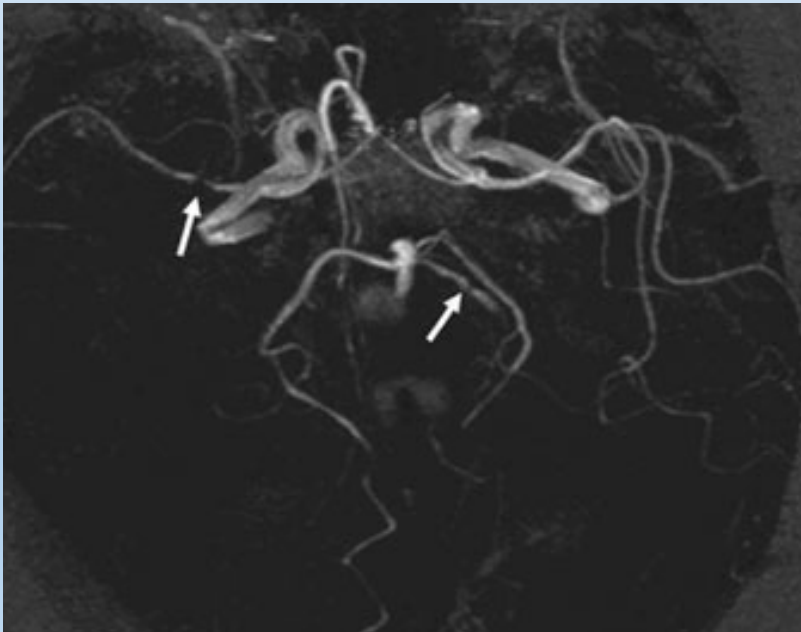
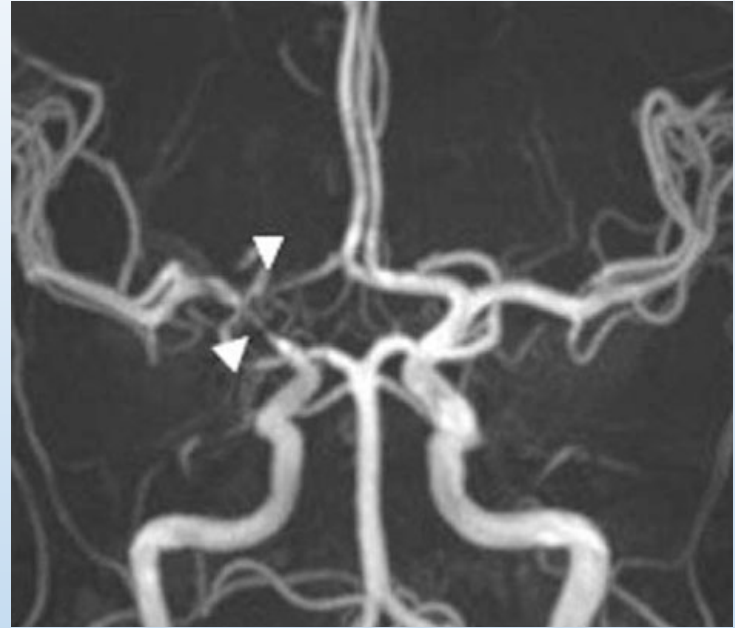
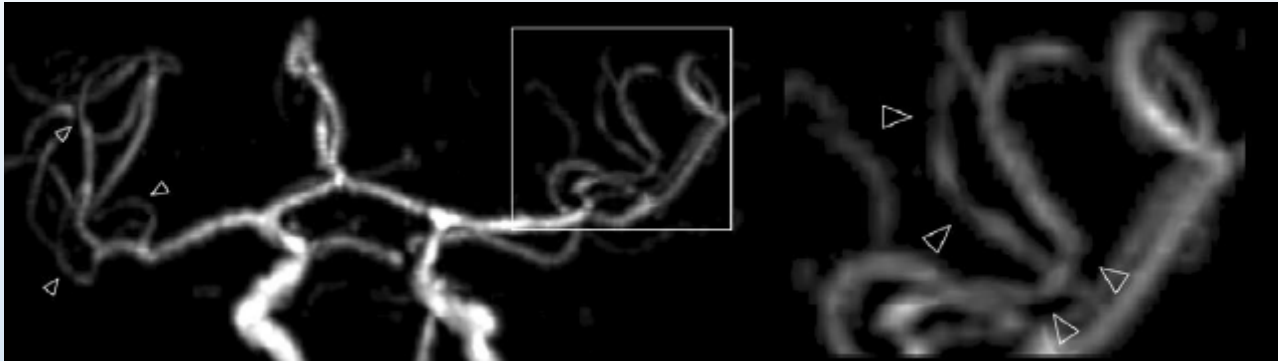
No invasiva

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

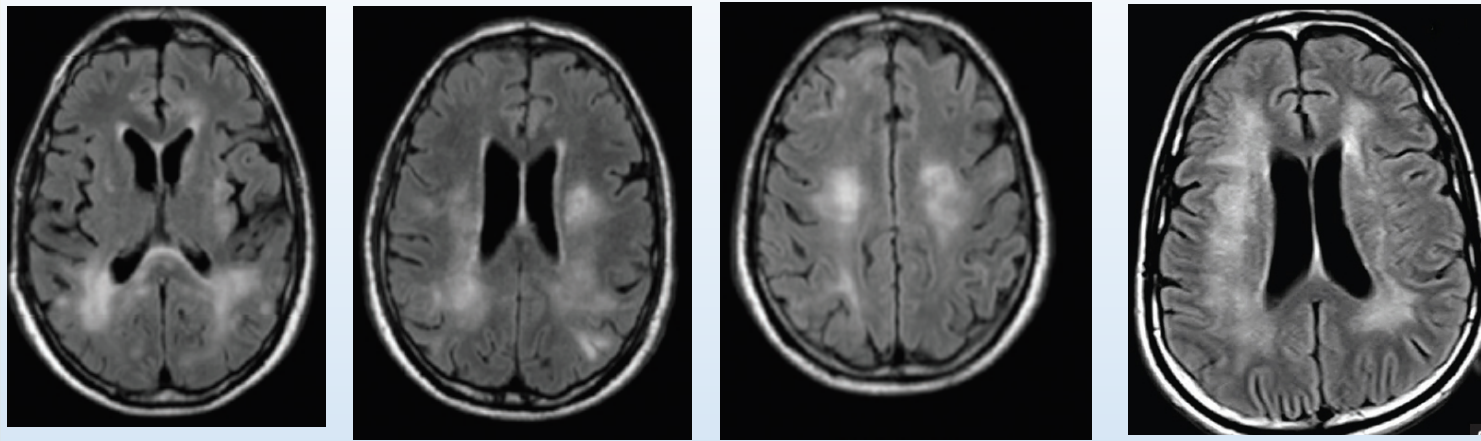
- *Hiperintensidades FLAIR*
- *Infartos corticales / sub*
- *Hemorragia subaracnoidea / parenquimatosa (x transformación hemorrágica de infarto o espontánea)*
- *Captación de contraste leptomeníngea (paquimeníngea) o parenquimatosa (también fuera de infarto, captaciones infracentimétricas en anillo abierto)*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

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

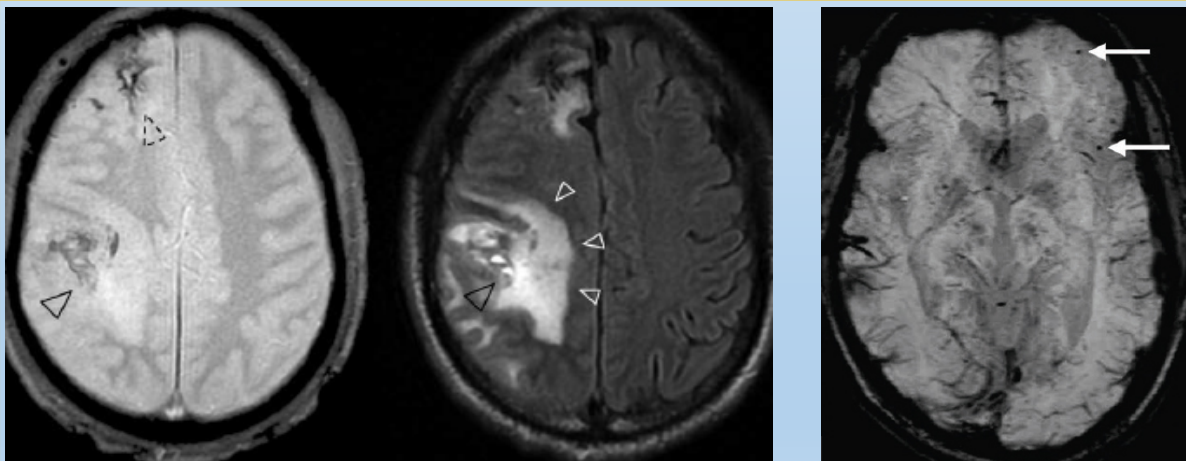
RM PARED VASCULAR

- 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*

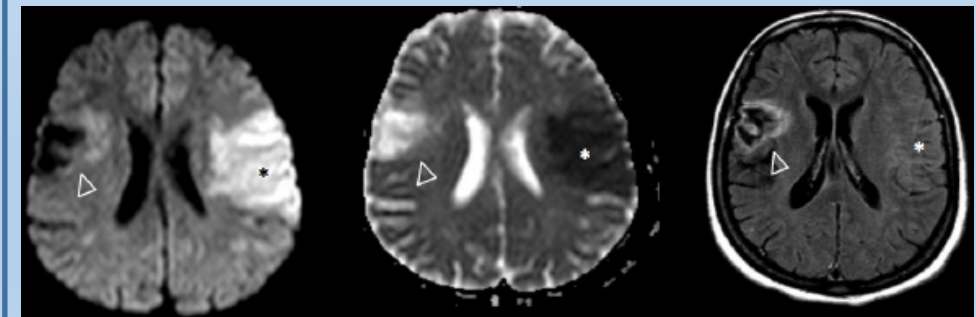
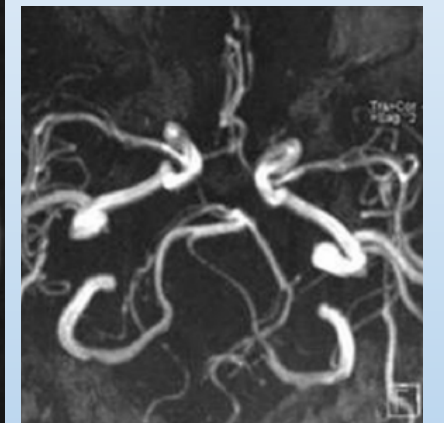
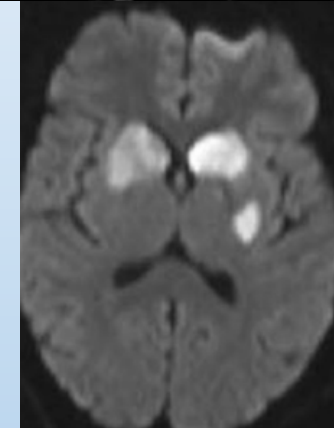
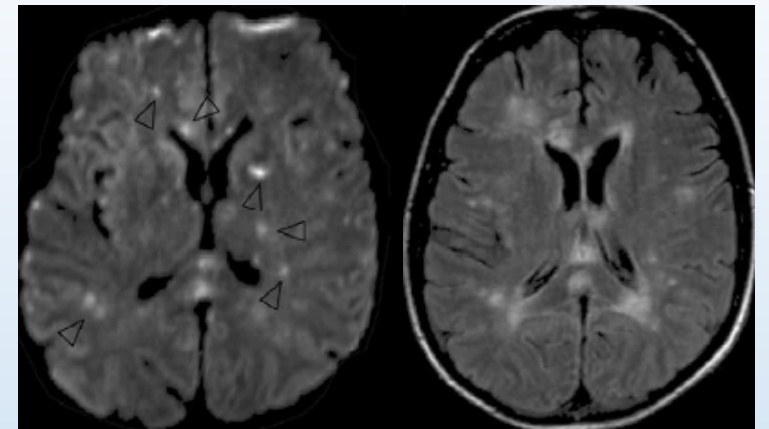




Hiperintensidades difusas

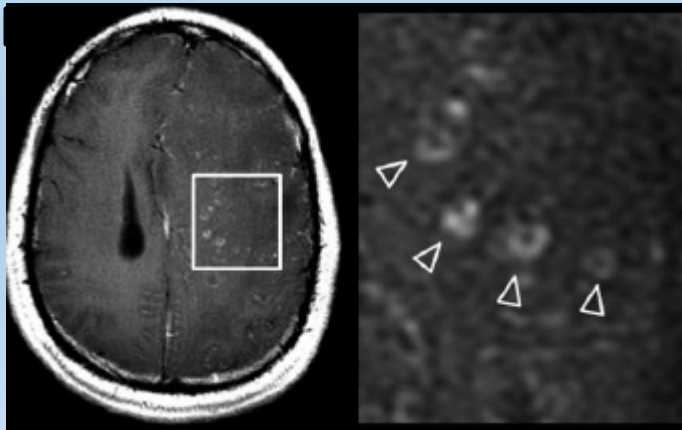
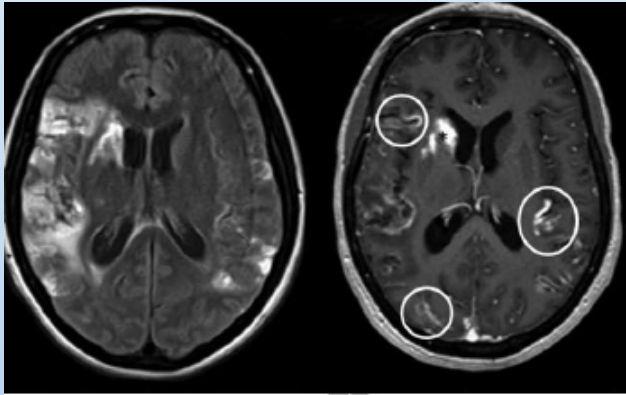
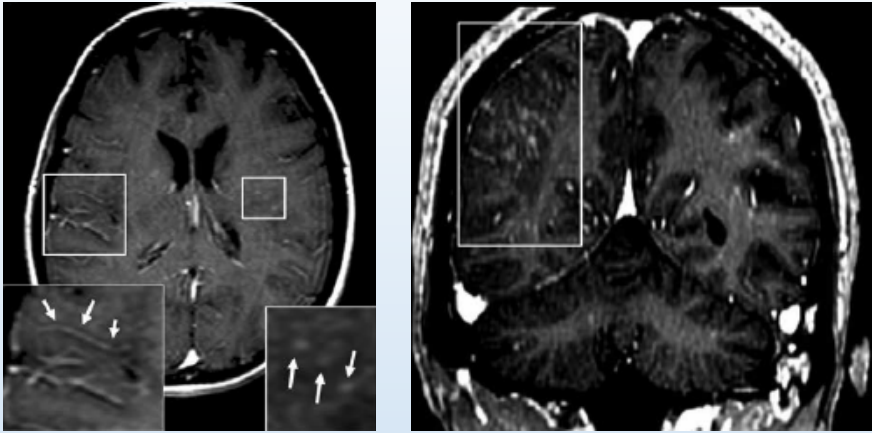


Hemorragia

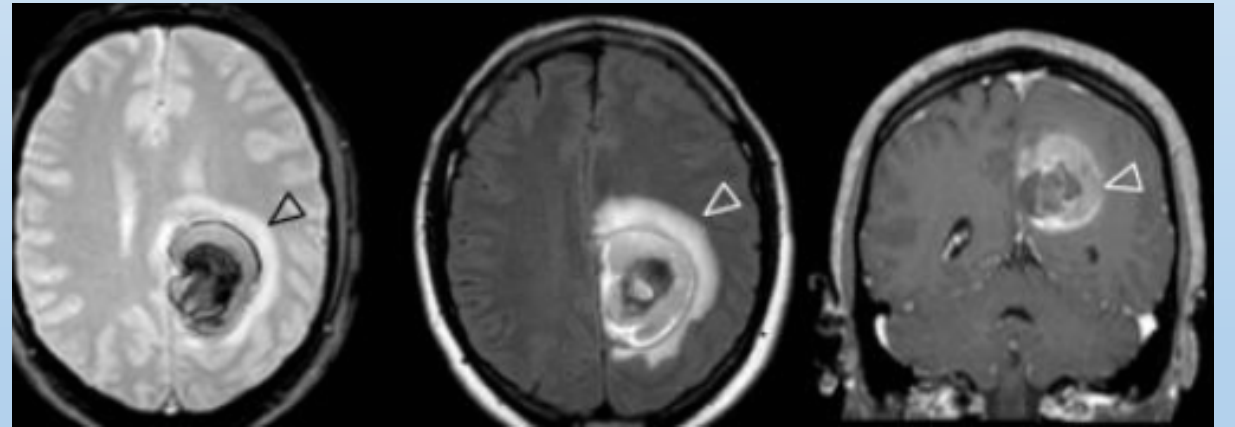
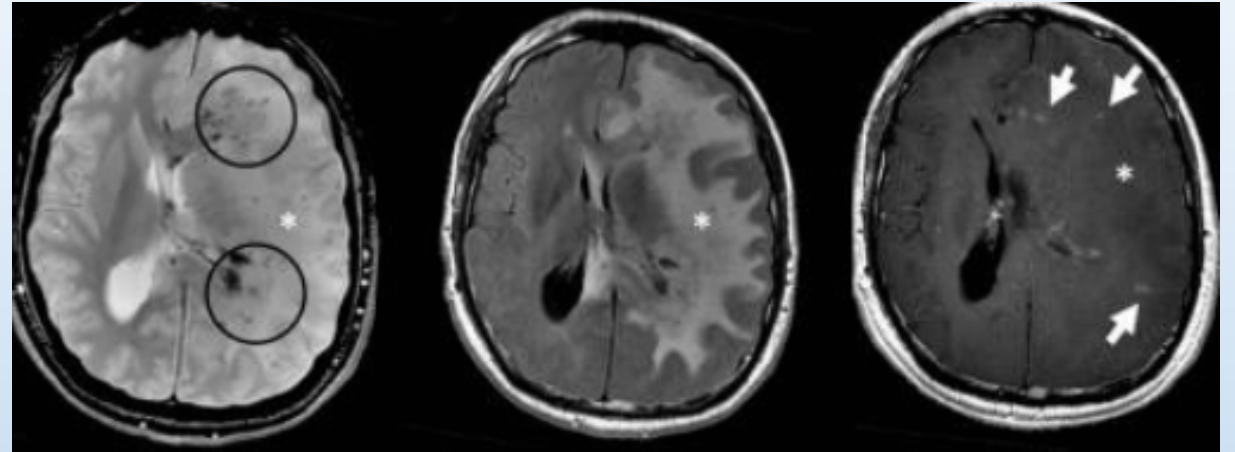


Infartos distinto tiempo evolutivo



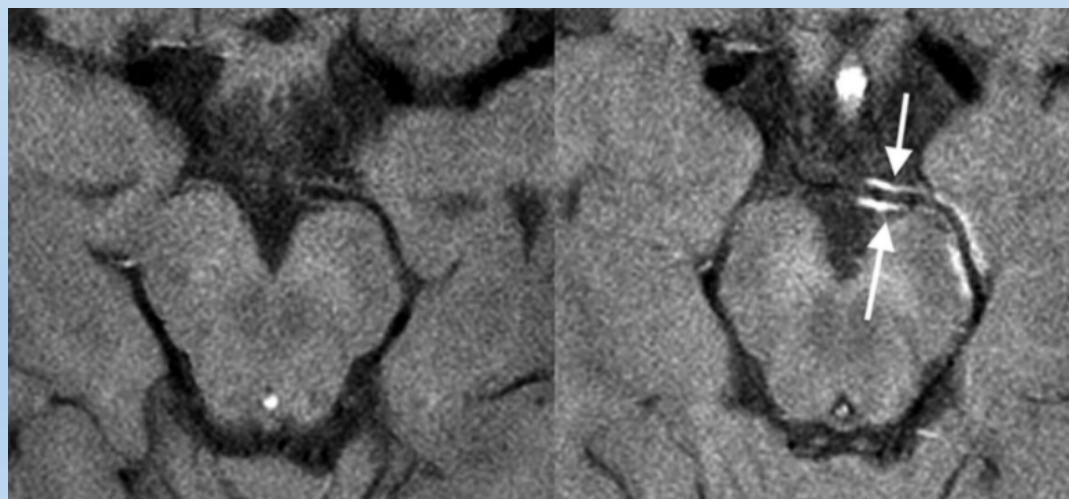
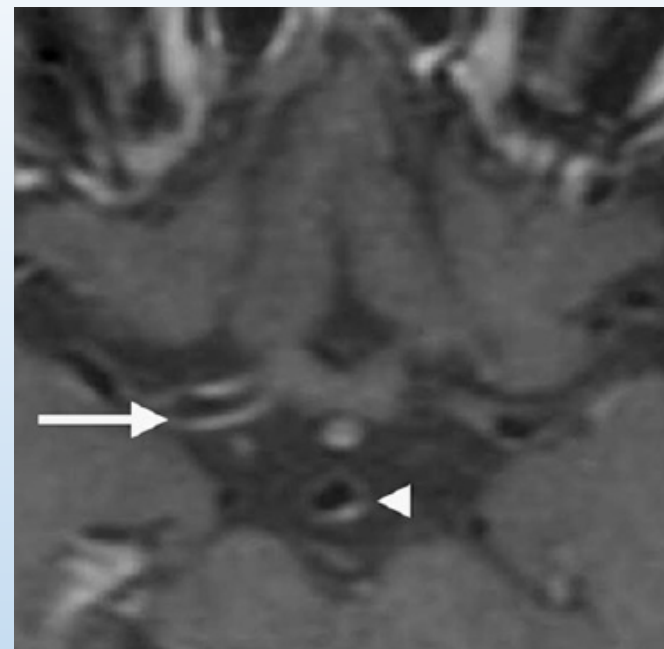
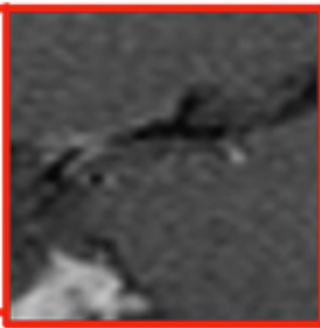
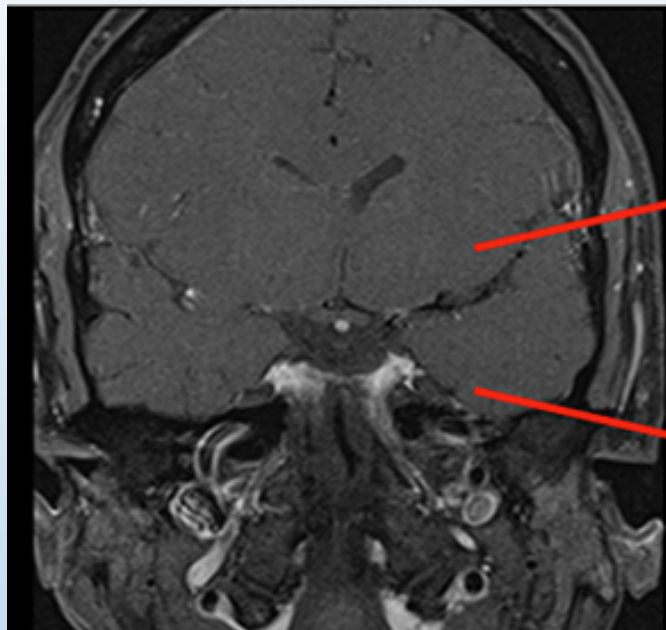


Captación de contraste



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 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 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 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^{10,11}
- Acute benign cerebral angiopathy¹²
- Reversible cerebral segmental vasoconstriction^{13,14}
- Call or Call-Fleming syndrome¹⁴
- CNS pseudovasculitis¹⁵
- Benign angiopathy of the CNS^{16,17}
- Post-partum angiopathy¹⁸
- Migraine angiitis¹⁹
- Migrainous vasospasm¹¹
- Primary thunderclap headache²⁰
- Cerebral vasculopathy^{21,22}
- Vasospasm in fatal migrainous infarction²³



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^a-5^a década (hombres 3^a-4^a 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

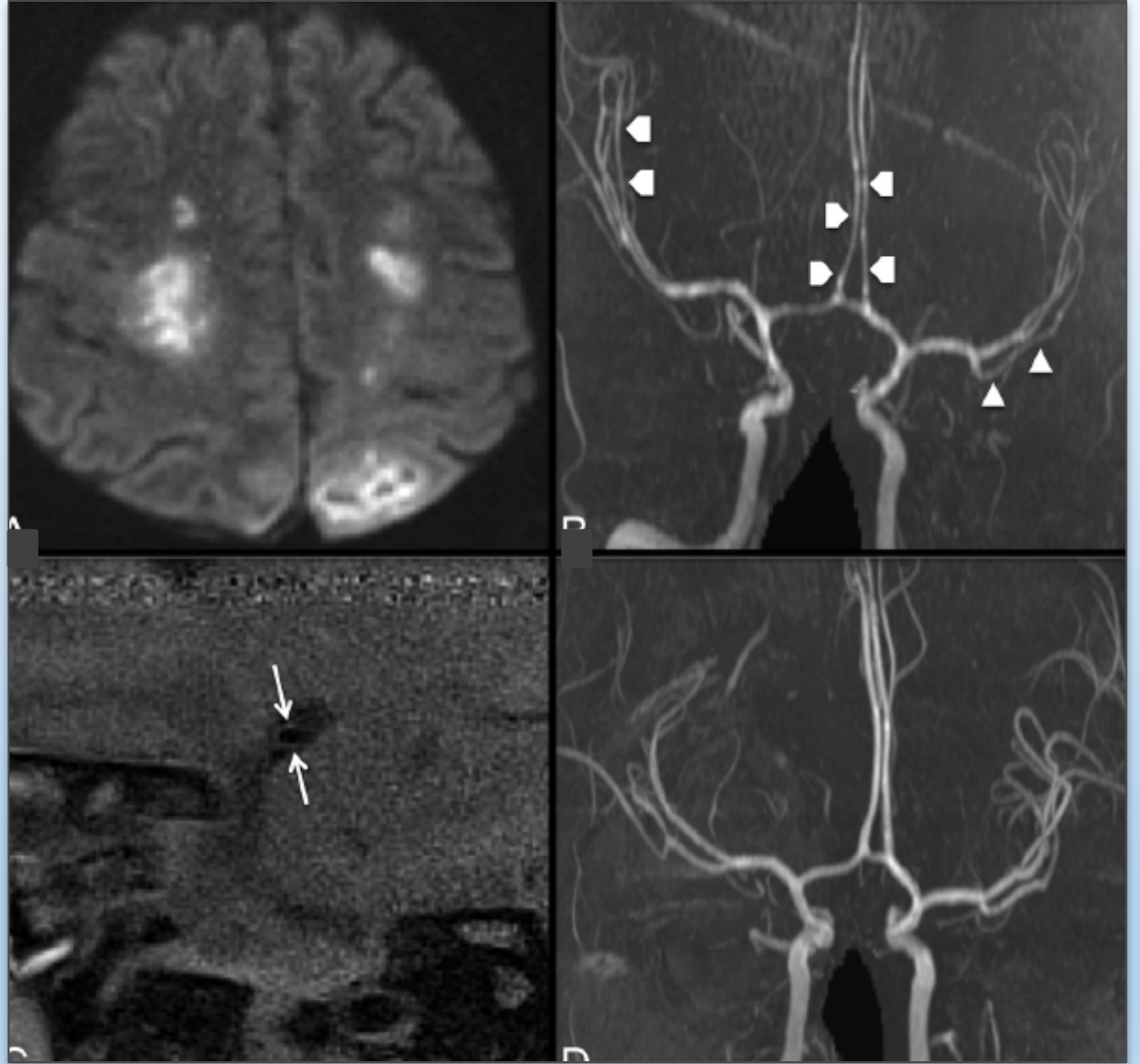
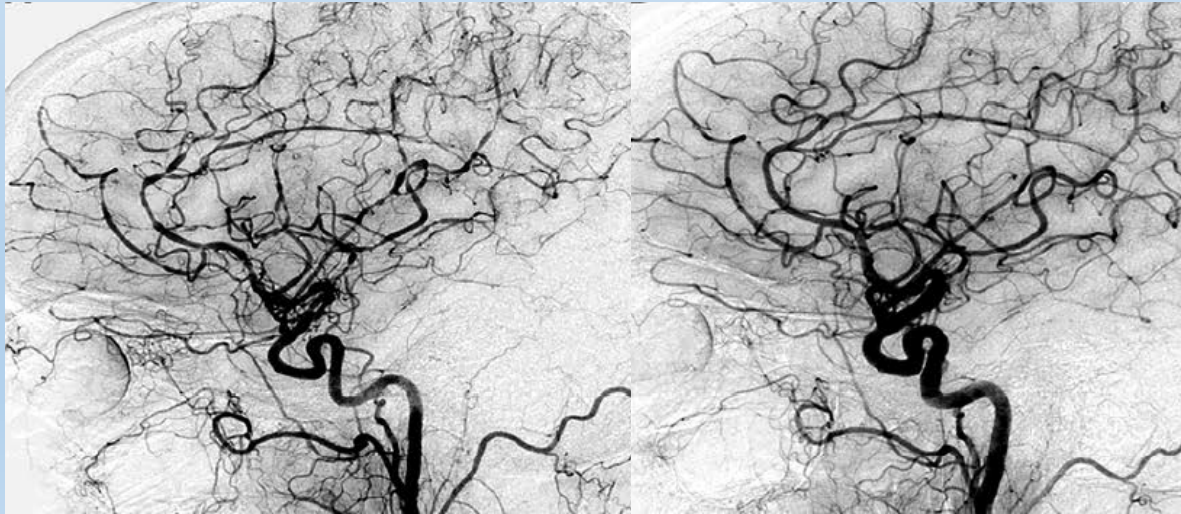
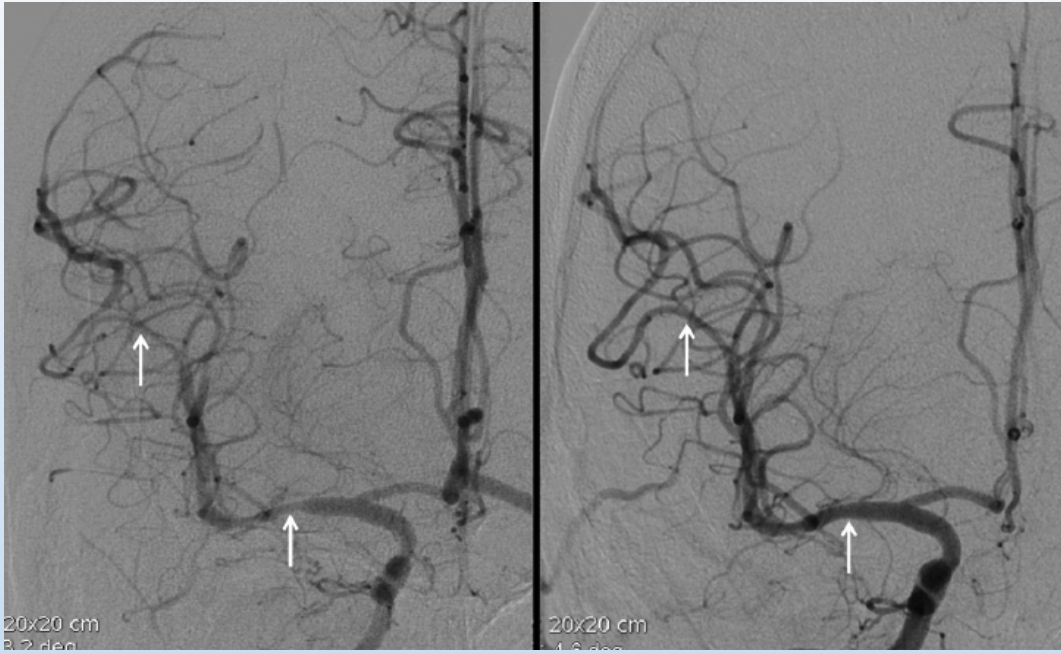
DIAGNÓSTICO POR IMAGEN:

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.





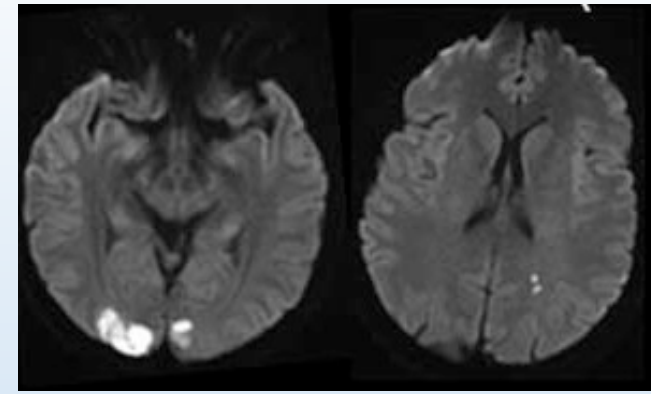
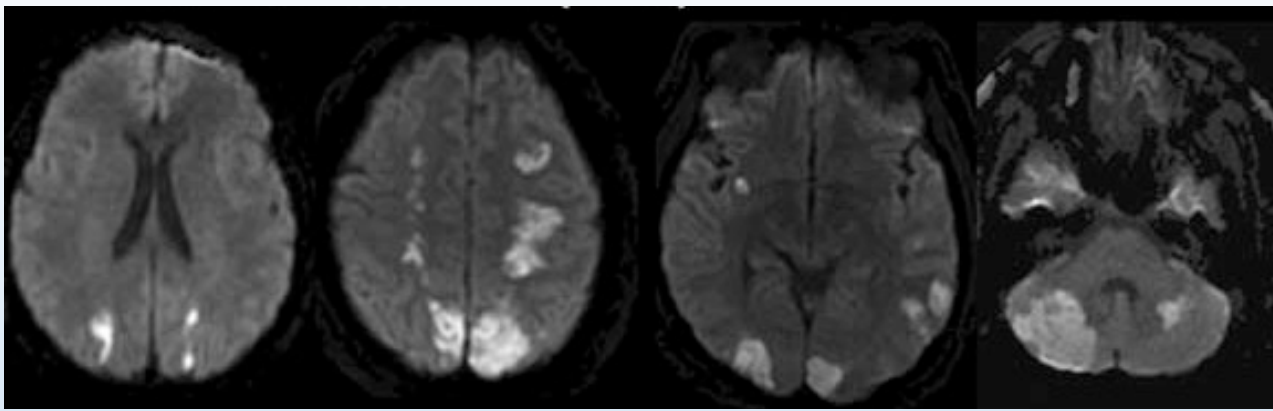
SVCR

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

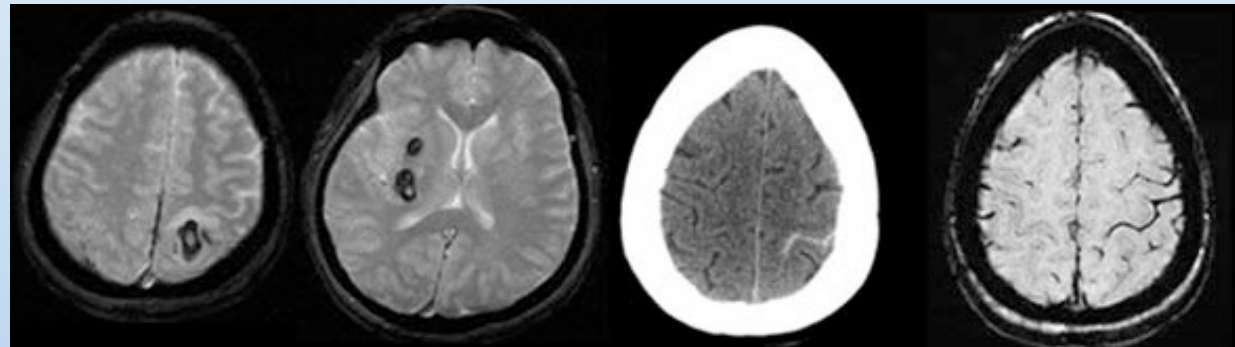
IMAGEN CEREBRAL (RM/TAC)

- 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)

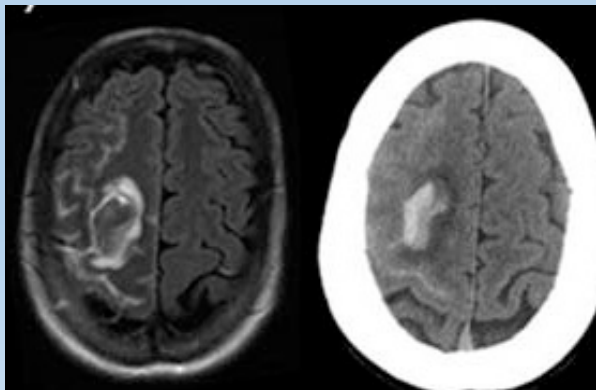




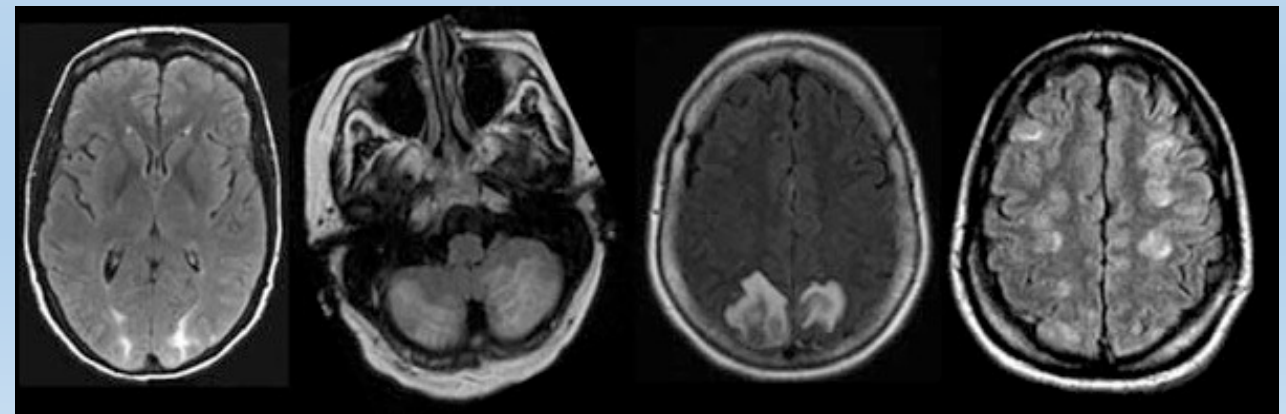
Infartos



HSA, hematoma



Hematoma intraparenquimatoso



≈ PRES



SVCR

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

HSA con vasoespasmos

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

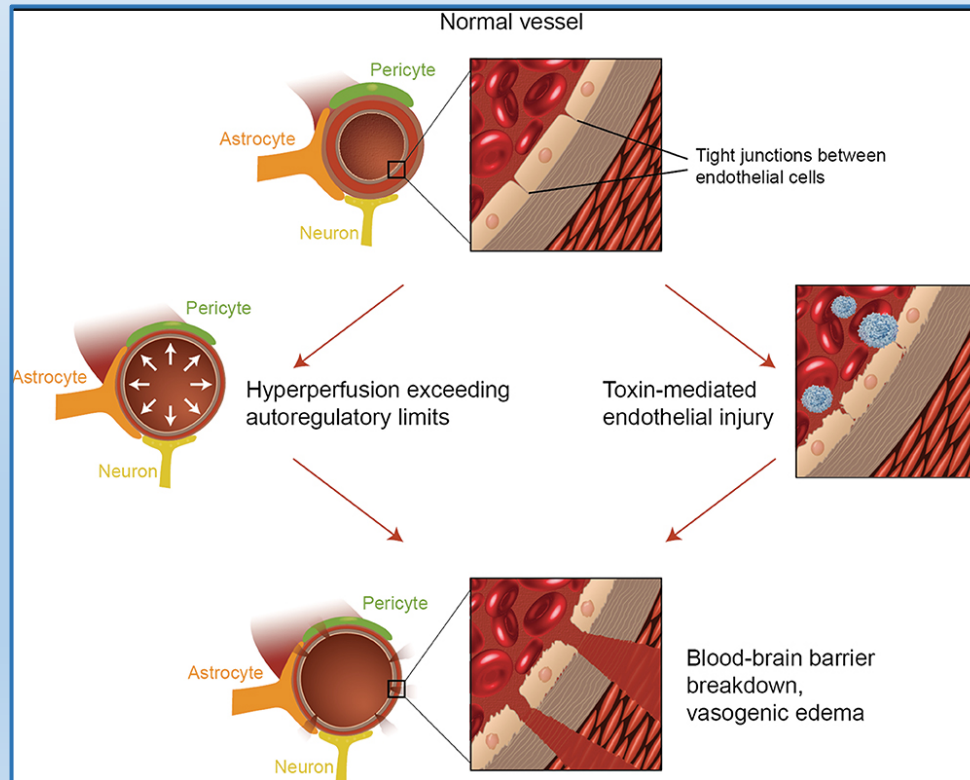
SÍNDROME ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE (PRES)



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

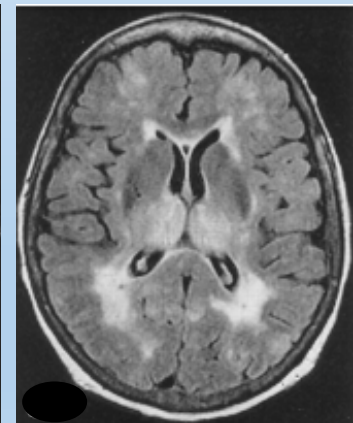
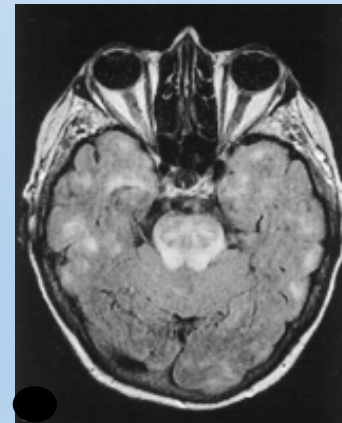
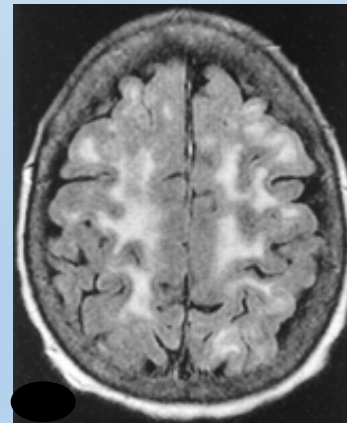
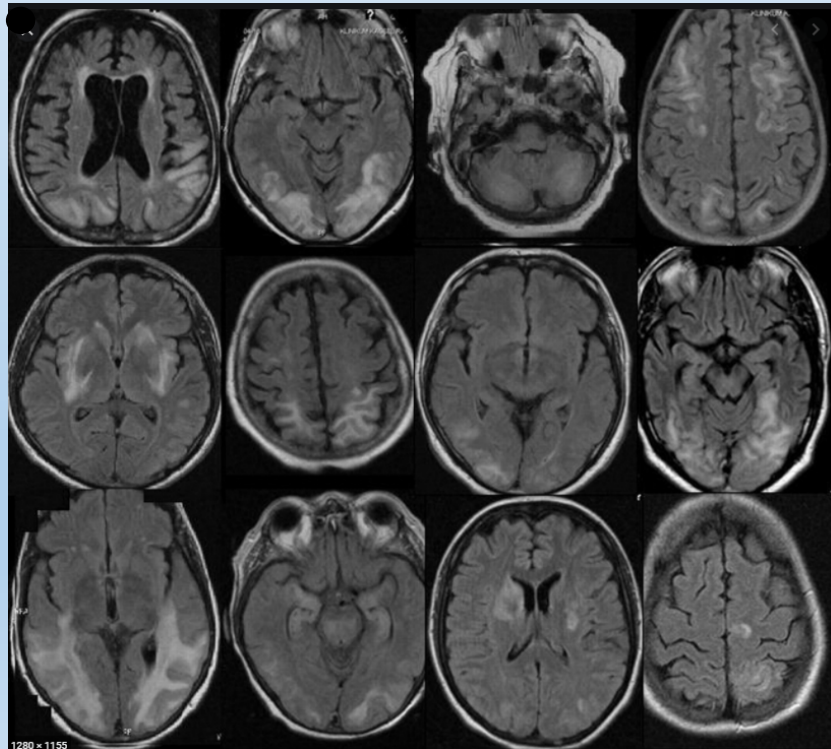
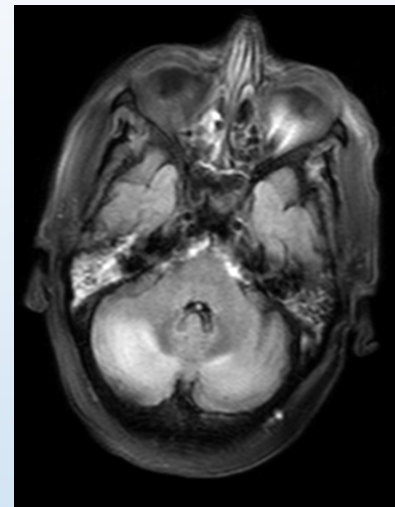
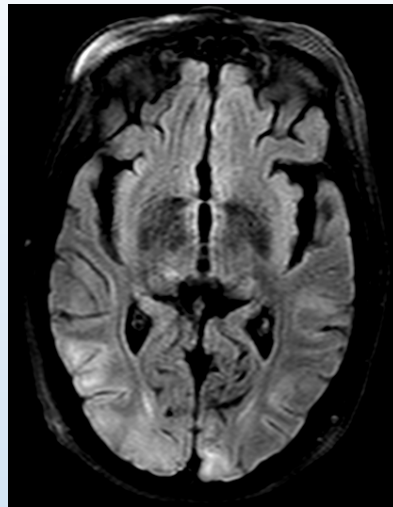
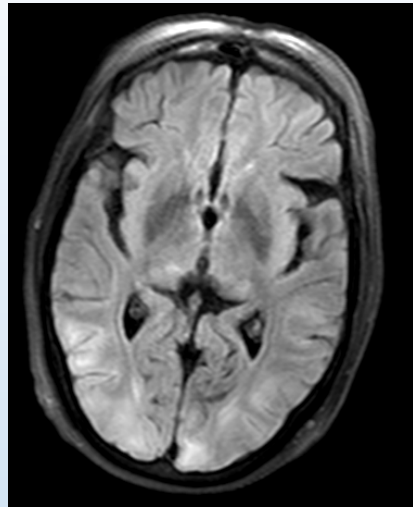
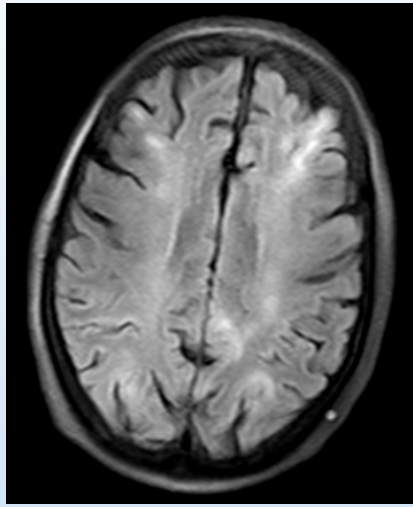
DIAGNÓSTICO IMAGEN

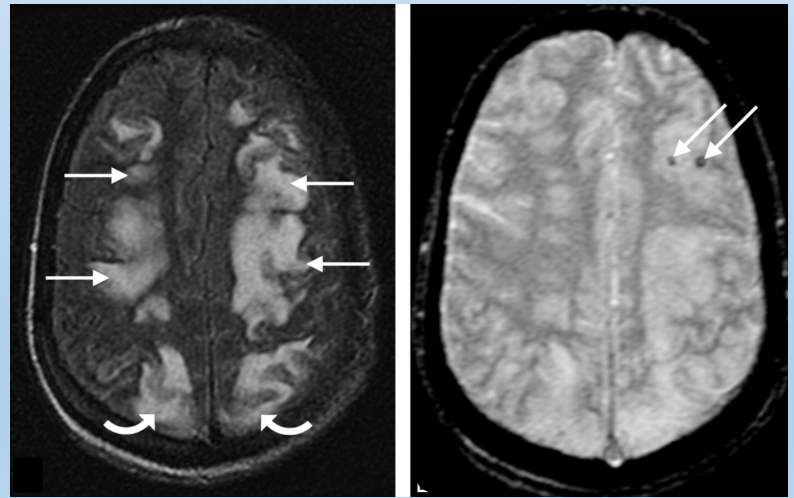
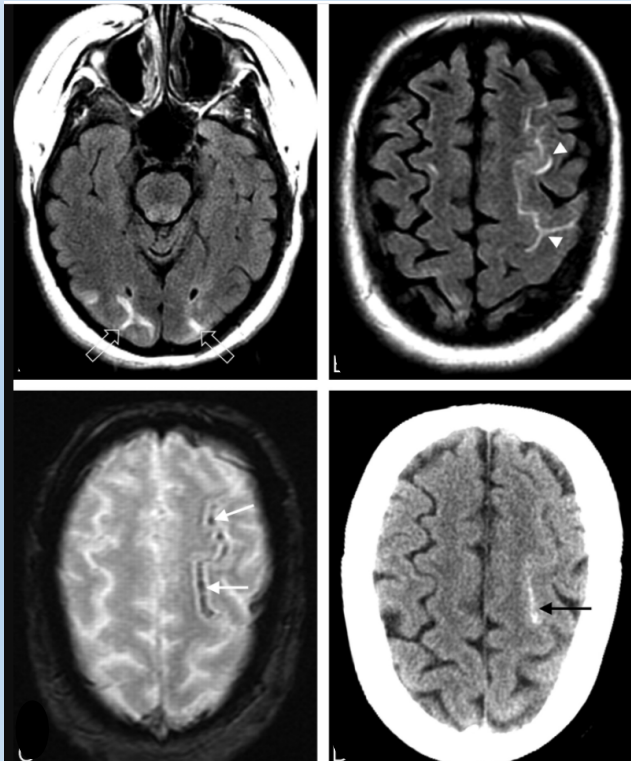
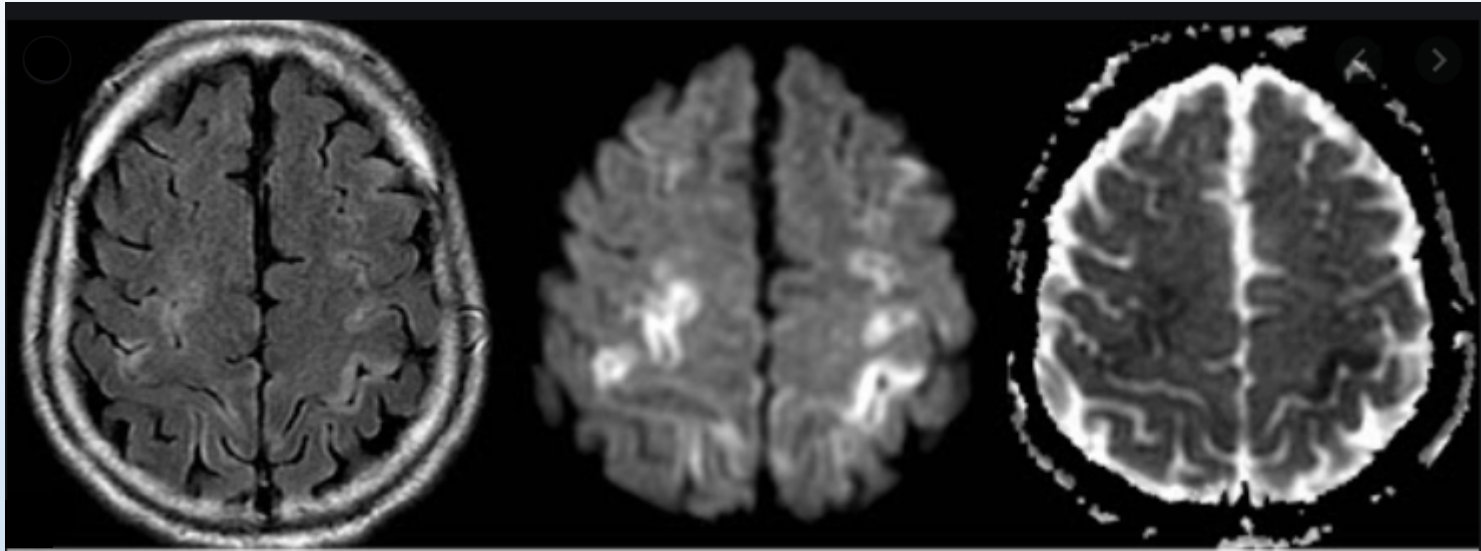
RESONANCIA MAGNÉTICA (TC)

- 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



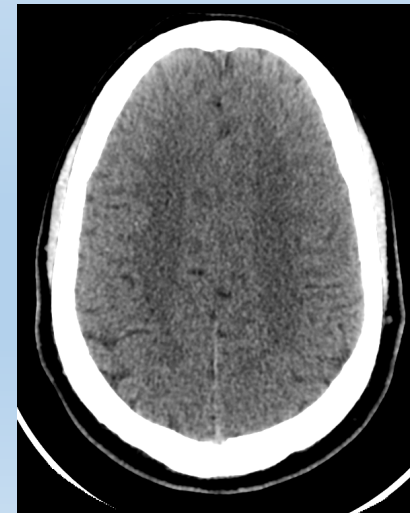
CASO CLÍNICO



- 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

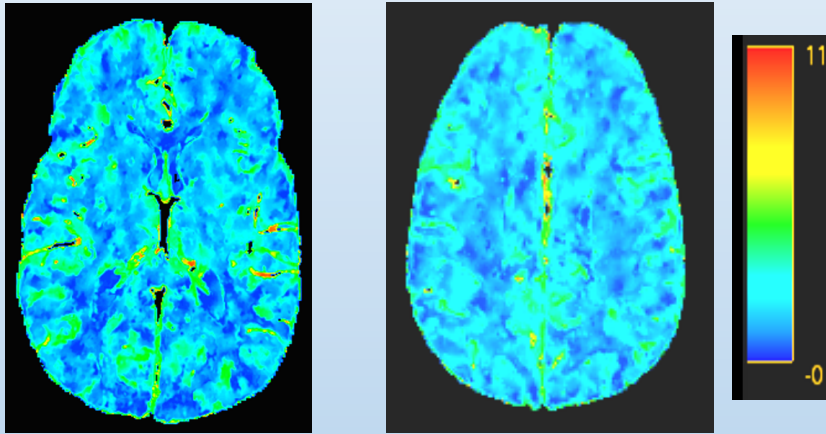


- Paciente mujer, 27 años, sin antecedentes de interés.
- Acude a urgencias por cefalea y afasia (dificultad de denominación, parafasias), tras haber realizado ejercicio
- Se activa Código Ictus



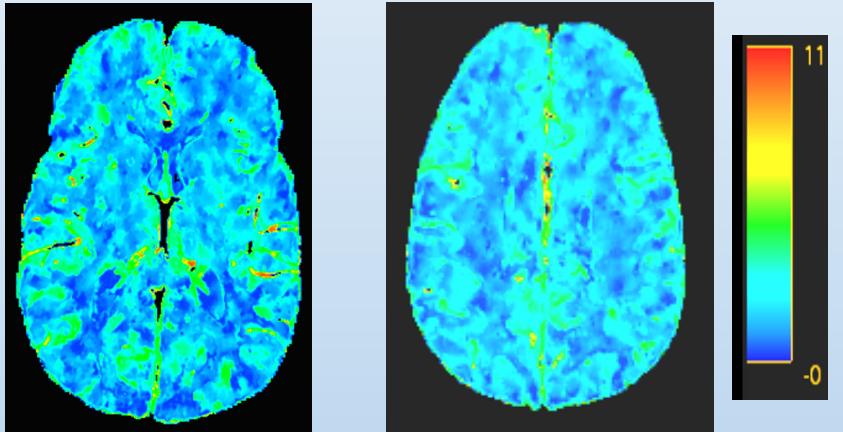
- Paciente mujer, 27 años, sin antecedentes de interés.
- Acude a urgencias por cefalea y afasia (dificultad de denominación, parafasias), tras haber realizado ejercicio
- Se activa Código Ictus

Mapa
VOLUMEN: cbv

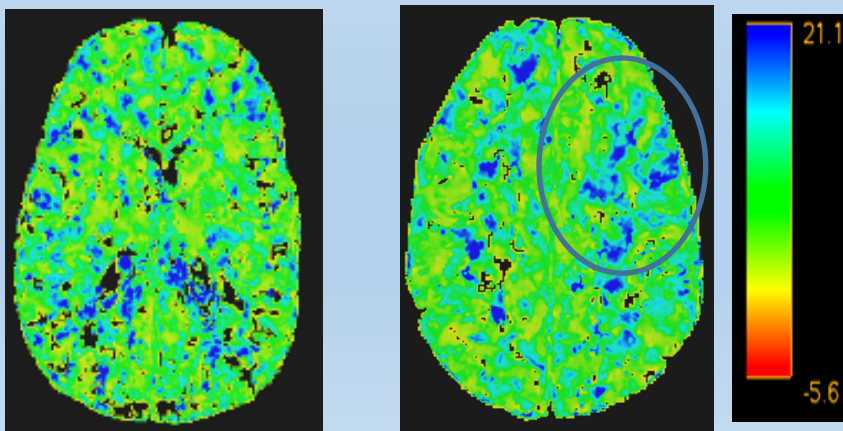


- Paciente mujer, 27 años, sin antecedentes de interés.
- Acude a urgencias por cefalea y afasia (dificultad de denominación, parafasias), tras haber realizado ejercicio
- Se activa Código Ictus

Mapa
VOLUMEN: cbv

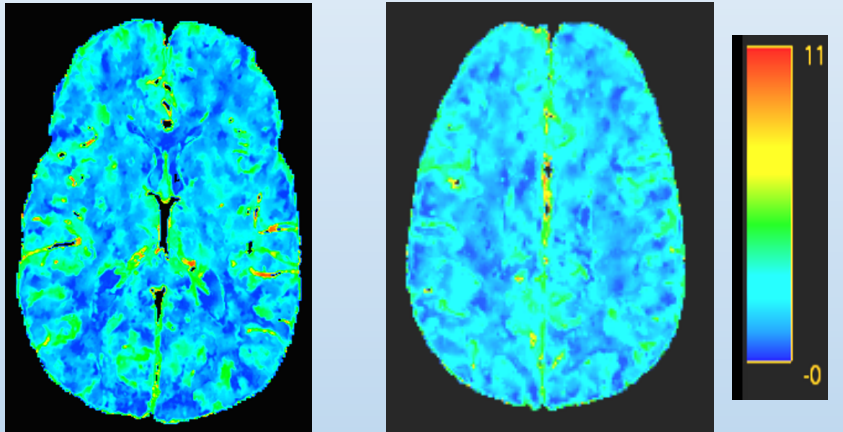


Mapa
TIEMPO: TTM

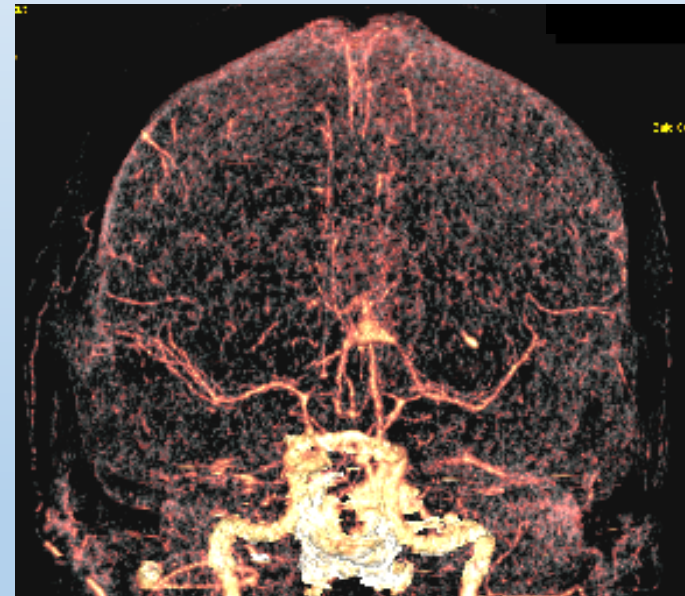
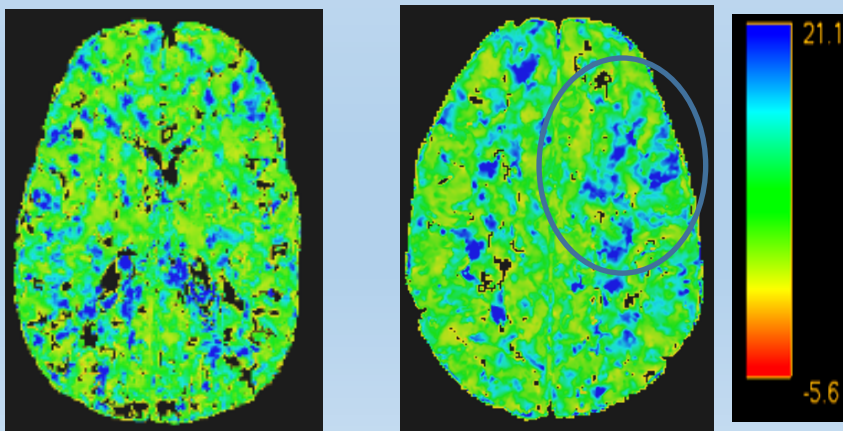


- Paciente mujer, 27 años, sin antecedentes de interés.
- Acude a urgencias por cefalea y afasia (dificultad de denominación, parafasias), tras haber realizado ejercicio
- Se activa Código Ictus

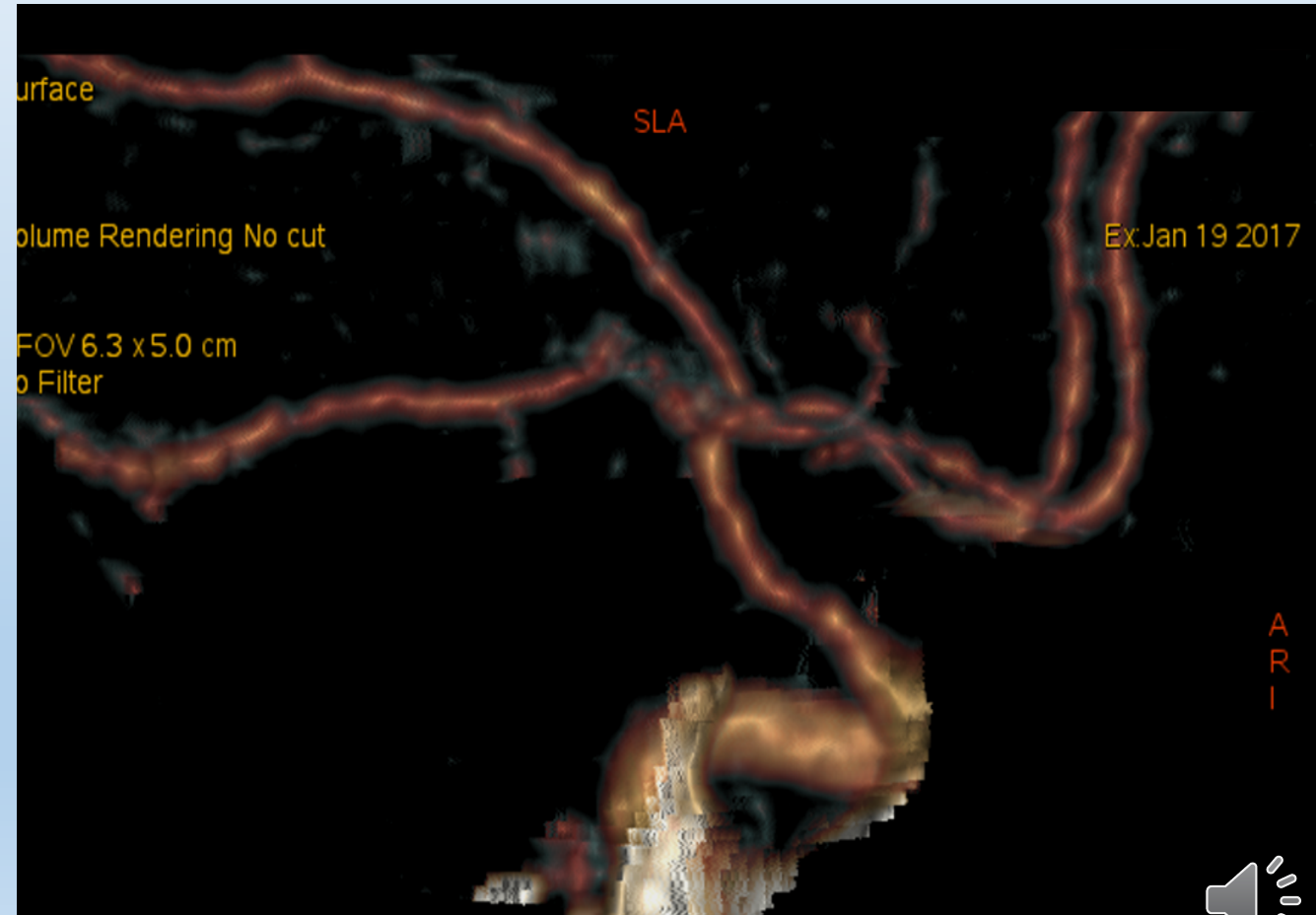
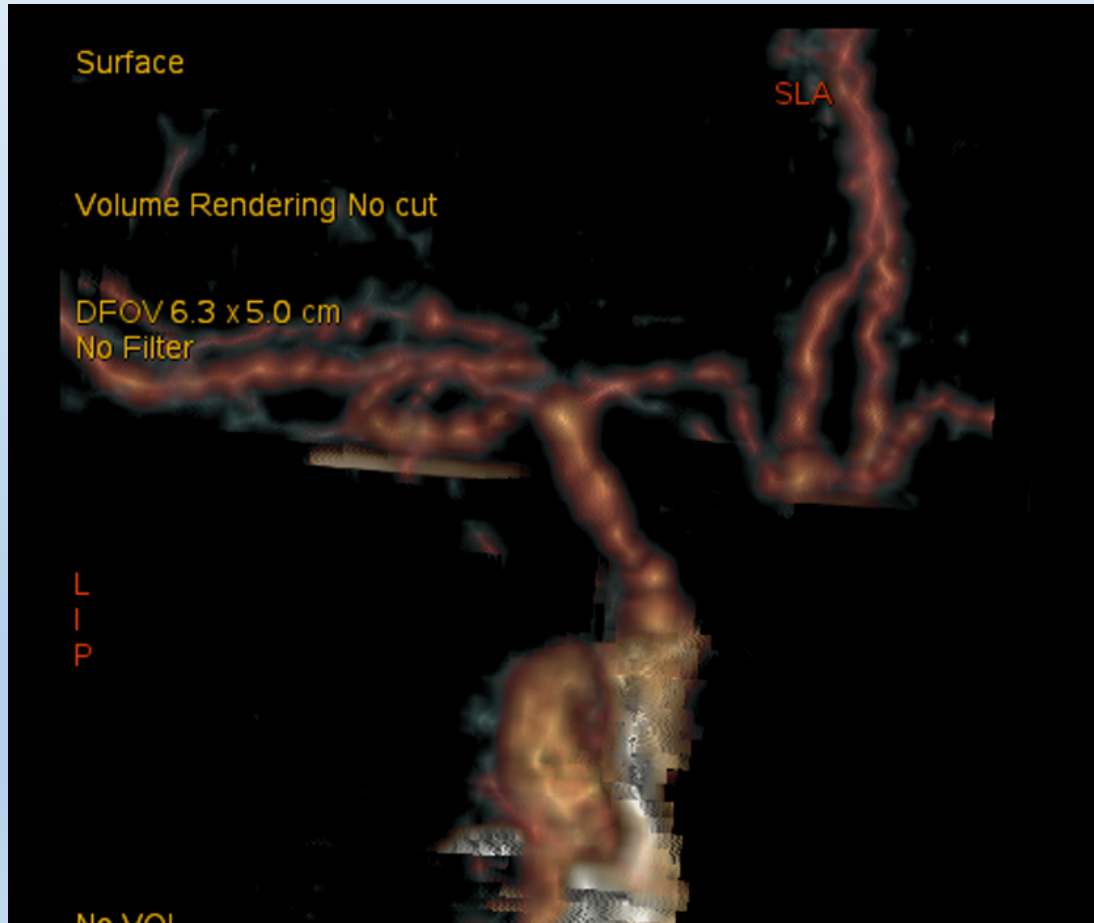
Mapa
VOLUMEN: cbv



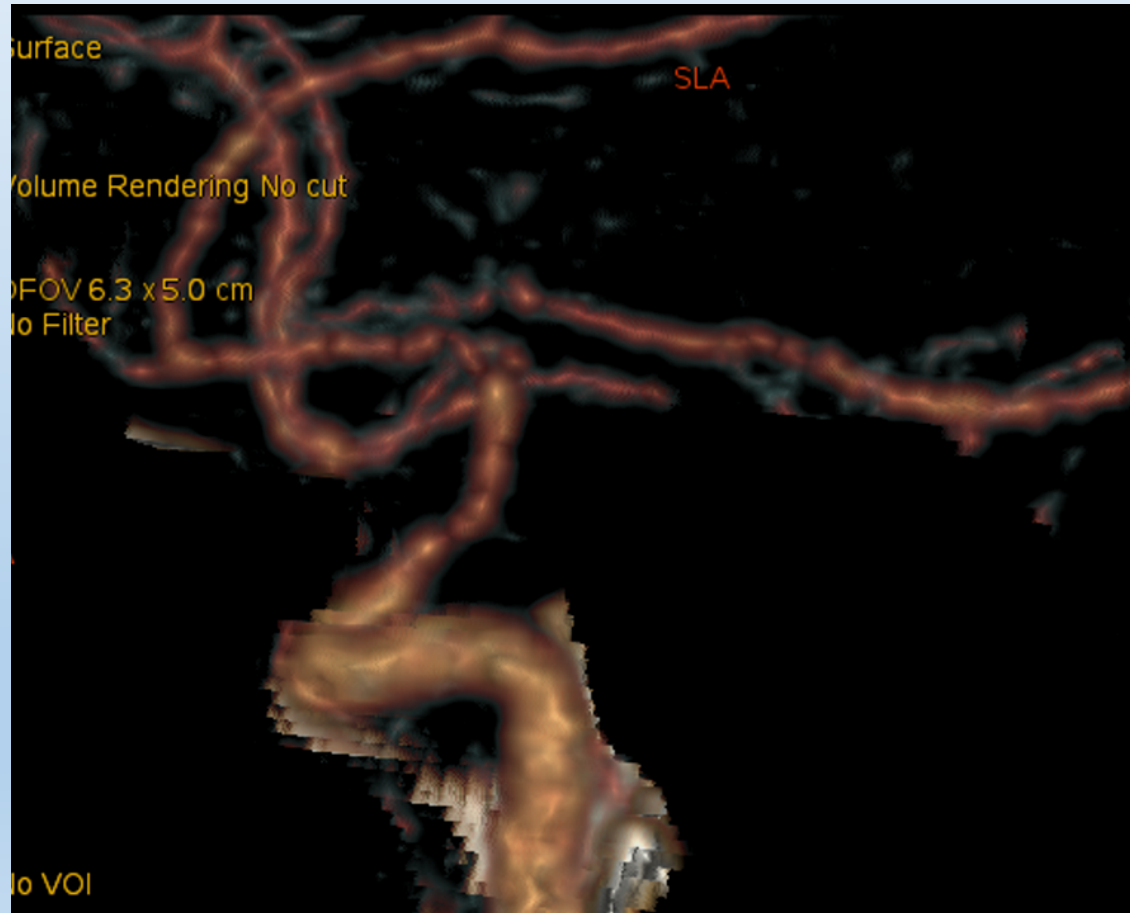
Mapa
TIEMPO: TTM



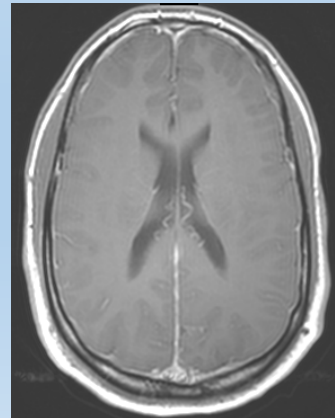
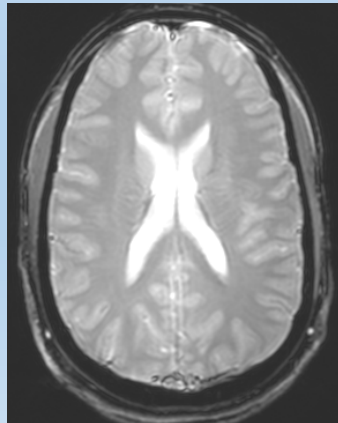
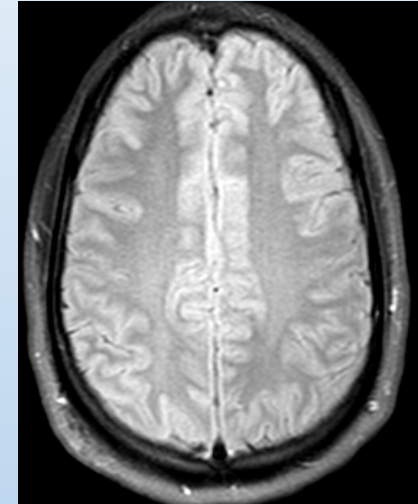
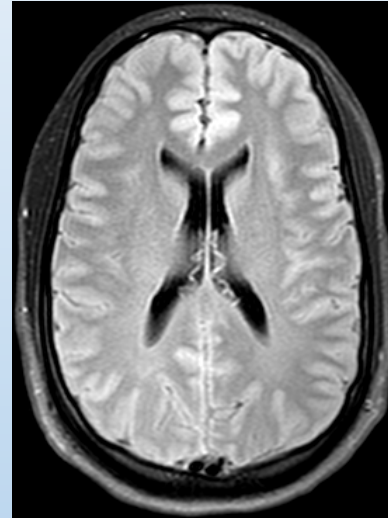
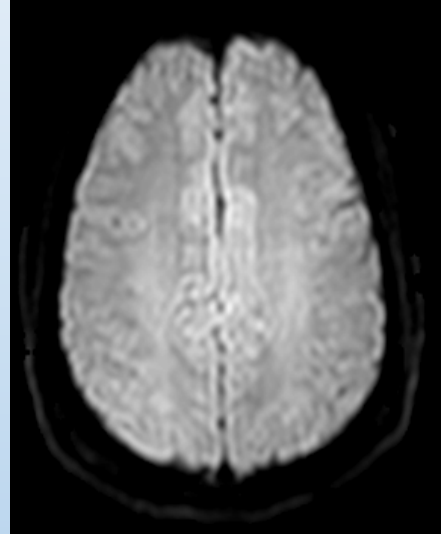
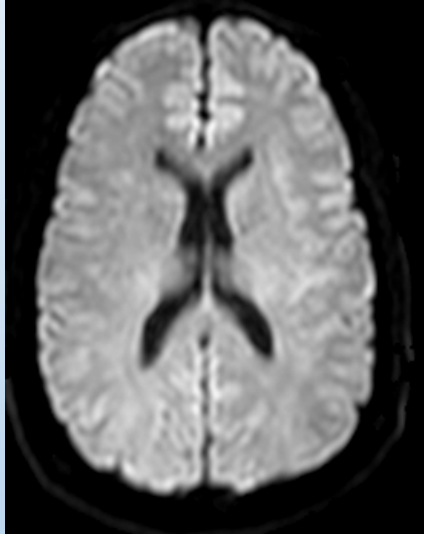
- Paciente mujer, 27 años, sin antecedentes de interés.
- Acude a urgencias por cefalea y afasia (dificultad de denominación, parafasias)
- Se activa Código Ictus



- 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

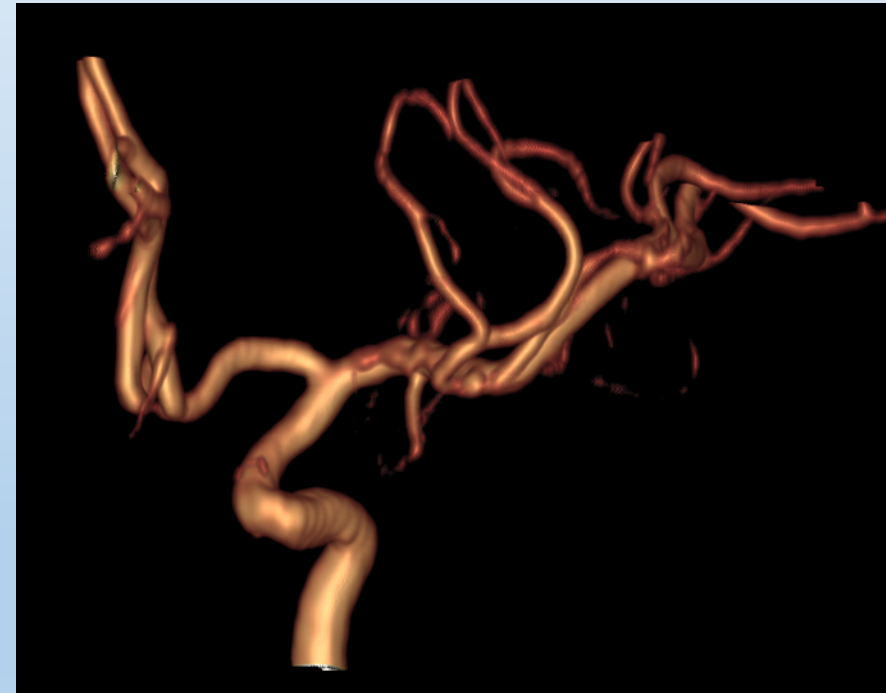
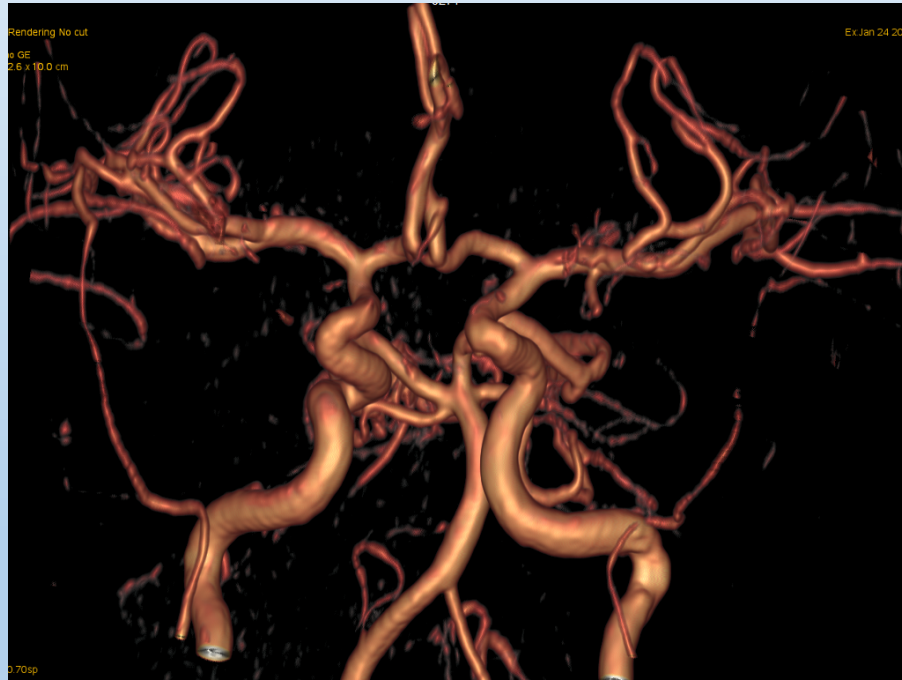
DIAGNÓSTICO?

- 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

