

## **Akutní zvrtná encefalopatie při syndromu zadní jámy lební – nejasná entita vazogenního edému mozku ?**

Tato diagnostická jednotka se zkratkou PRES ( posterior reversible encephalopathy syndrome) je poměrně nová klinicko-neuroradiologická nozologická jednotka. Prvních 15 případů popsal v roce 1996 *Hinchey* s 15% mortalitou jako přechodný a zvrtný kritický stav s nejistotou o jejím vzniku i prognóze.

**Patofyziologie** PRES je stále kontroverzní. Předpokládají se dva různé možné mechanismy, jak je uvedeno i v názvu:

- Ztráta mozkové autoregulace;
- Endoteliální dysfunkce hematoencefalické bariéry v mozku se vznikem vazogenního prosáknutí a edému bílé hmoty především parietálně a okcipitálně, s hypoperfuzí v zadní jámě lební a s cytotoxickým traumatem v této oblasti.

**Příčiny** nejsou rovněž jednoznačně známé. Cituje se jich celá řada: nefrotoxicky účinné látky jako je cyklosporin, ale i další vyvolávající momenty jako chemoterapie při nádorových onemocněních, stavy po transplantacích, aplikace kmenových buněk a transplantace kostní dřeně, hypertenze, kolibacilární infekce, infekce cytomegalovirem, preeklampsie, poporodní období, autoimunitní stavy a diagnózy včetně srpkovité anemie, hypomagnezemie, hyperkalcemie, porfyrie, feochromocytomu a Cushingova syndromu a četných dalších vyvolavatelů, mezi nimiž nelze zatím najít jednotící moment.

**Výskyt** PRES je napříč všemi věkovými skupinami; nejčastější je zastoupení mezi 39 a 47 lety, častěji u žen, po transplantacích, u pacientů s renálními dysfunkcemi.

**Symptomatologie:** Vedoucí je porucha vědomí (13 – 90 %), bolest hlavy, porucha vidění s neostrotí, s hemianopsií (26 – 67 %), halucinacemi, kortikální slepotou ( 8 – 33 %), nauzea a zvracení ( 26 – 53 %).. Křeče ( 92 %) se mohou generalizovat a poté mohou jako status epilepticus trvat i po dobu > 5 minut ve 3 – 13 %. Obraz může být spojen i s ložiskovými neurologickými příznaky. Porucha vědomí může kolísat od zmatenosti a somnolence s letargií až po komatozní stav. Symptomatologii velmi často doplňuje ataka systémové hypertenze v 67 – 80 % , přičemž systolický tlak může dosáhnout až 240 mm Hg. Hodnoty hypertenze ale nekorelují se závažností neuropsychické symptomatologie. MRI obraz má čtyři různé formy podle umístění hlavních známek edému bílé hmoty a jeho rozsahu: holohemisférický nález (23 %), hlavní nález v čelním laloku (27 %), dominantní nález parieto-okcipitálně ( 22 %), částečně nebo asymetricky vyjádřené formy (28 %).

**Průběh:** jsou popisovány přechodné formy, které mohou končit neuropsychickou úpravou ad integrum. Ve 35 – 40 % nejvíce závažných případů případů je nutná umělá ventilace po dobu 3 – 7 dnů a intenzivní péče o bezvědomého pacienta a výsledná prognóza je vážná.

**Komplikace:** riziko transtentoriální herniace při edému mozečku a mozkevého kmene, ischemie s prognosticky velmi nepříznivou infarzací mozkevé tkáně (10 – 23 %), hemoragie do mozkevé tkáně ( 5 – 17 %)..

**Reverzibilita:** Mortalita je < 15 % v současné době intenzivní terapie, ale morbidita je různá a výsledek je často spojen s trvajícím neuropsychickým výpadky.

**Směrování :** Vždy je indikace k hospitalizaci, nejvhodněji do intenzivní péče komplexního cerebrovaskulárního centra.

**Diagnostika a diferenciální diagnostika:** Vedoucí je opakované MRI – často prokresluje mozkovou vazokonstrikci a dobře mapuje změny v bílé hmotě s vazogenním edémem. , vhodnější než často předem prováděné CT mozku; Záznam EEG nemusí přinést diagnostické jasno, doplňuje se rozbor mozkomíšního moku, toxikologické vyšetření. Ve vnitřním prostředí jsou v popředí pozornosti hladiny magnezia, kalium, kalcia a osmolalita. Biopsie mozku je vzácná, ve vážných případech vykazuje známky hypoxického poškození a demyelinizace.

**Terapie** je symptomatická. Ukončí se terapie cytostatiky, a imunosupresivy, ukončí se těhotenství. Podání kortikosteroidů, neuroprotektiv, blokátorů TNFalfa apod. se neosvědčilo.

LEGRIEL, S, PICO, E, AZOULAY, E: *Understanding posterior reversible encephalopathy syndrome*. 2011 Annual Update in Intensive Care and Emergency Medicine, Vincent, J-L (Ed). Berlin, Springer, 2011: 631 – 653.

Klíčová slova: Syndrom zvrtné encefalopatie zadní jámy lební – PRES; Vazogenní edém mozku

Key words: Posterior reversible encephalopathy syndrome – PŘES; Vasogenic cerebral edema

Drábková