

Posteriyor LökolenfaloPATI Sendromunda Acil Yaklaşım

Emergency Management of Posterior Leukoencephalopathy Syndrome

**Yücel Yavuz¹, Serdar Oruç², Yusuf Yürümez³, Gülşen Çığışar⁴,
Fatma Fidan⁵, Kamil Tünay⁶, Oya Akpınar Oruç⁶**

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Acil Tıp Anabilim Dalı, Samsun

²Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Afyonkarahisar

³Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Acil Tıp Anabilim Dalı, Sakarya

⁴Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi, Acil Tıp Anabilim Dalı, Kars

⁵Sema Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul

⁶Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Acil Tıp Anabilim Dalı, Afyonkarahisar

Yazışma Adresi / Corresponding to:

Doç. Dr. Yusuf Yürümez. Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesientepe Kampüsü Serdivan Sakarya 54187 Sakarya - Türkiye
GSM: 05052524117 e-mail yusufyurumez@yahoo.com

Özet

Başvuru Tarihi: 17.06.2013 **Kabul Tarihi:** 18.06.2013

Posteriyor LökolenfaloPATI Sendromu (PLES) mental bozukluk, baş ağrısı, epileptik nöbet ve görme bozukluğu ile karakterize, sıklıkla artmış kan basıncı ile birliktelik gösteren akut nörolojik bir acildir. Fizyopatolojik mekanizması kesin olarak bilinmemekte, ancak hipertansiyona yanıt olarak ortaya çıkan vazospazma bağlı olarak kan beyin bariyerinin etkilendiği ve sonuçta serebral ödemin olduğu ileri sürülmektedir. Tanı klinik ve nöroradyolojik görüntüleme yöntemleri ile sıklıkla konulabilmektedir. Ancak yanlış tanı veya tanıdaki gecikme nedeni ile tedavinin yapılamadığı durumlarda sendrom serebral hemoraji, koma ve ölüme sonuçlanabilmektedir. Bu yazıda PLES'li bir olgu sunularak konuya dikkat çekilmek istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: PLES, Mental Durum Değişikliği, Hipertansiyon

Abstract

Application: 17.06.2013 **Accepted:** 18.06.2013

Posterior Leukoencephalopathy Syndrome (PLS) is an acute neurologic emergency which is characterized by altered mental functions, headaches, epileptic seizures, visual impairment and often associated with high blood pressure. Exact pathophysiological mechanism is unknown but it is proposed that hypertension originated vasospasm affects the blood brain barrier and consequently leads to cerebral edema. PLS can be diagnosed by clinical and neuroradiological imaging methods. However, inaccurate or delayed diagnosis causes inadequate medical treatment and may result in cerebral hemorrhage, coma and death. This case study is aimed to draw attention to the subject by presenting a patient who has PLS.

Keywords: PLES, Altered Mental Functions. Hypertension

Giriş

Posterior Lökensefalopati Sendromu (PLES) kan basıncındaki ani artışla ortaya çıkan, baş ağrısı, bulantı, kusma, bilinç değişikliği, görme alanı bozukluğu, epileptik nöbet ve fokal nörolojik defisit gibi farklı semptomlarla birliktelik gösterebilen, tipik olarak beynin posterior dolaşım alanındaki genellikle geçici değişikliklerle karakterize klinik ve radyolojik bir antitedir.^{1,2}

Fizyopatolojik mekanizması kesin olarak bilinmemekte, ancak hipertansiyona yanıt olarak ortaya çıkan vazospazma bağlı olarak kan beyin bariyerinin etkilendiği ve sonuçta serebral ödem oluştuğu ileri sürülmektedir.³ Hipertansiyon dışında eklampsi, bazı immünsüpresif ilaçların kullanımı ve üremik ensefalopati gibi farklı birçok neden PLES etyolojisinde rol alabilmektedir⁴

PLES tedavi edilmezse serebral hemoraji, koma ve ölümle sonuçlanabileceken erken tedavi ile hastaların klinik ve radyolojik bulguları kalıcı hücre hasarı oluşmadan düzeltilebilmektedir. Bu yüzden PLES tanısı düşünülen hastalarda hızlı tanı ve erken dönemde hipertansiyon tedavisi temel rol oynamaktadır.

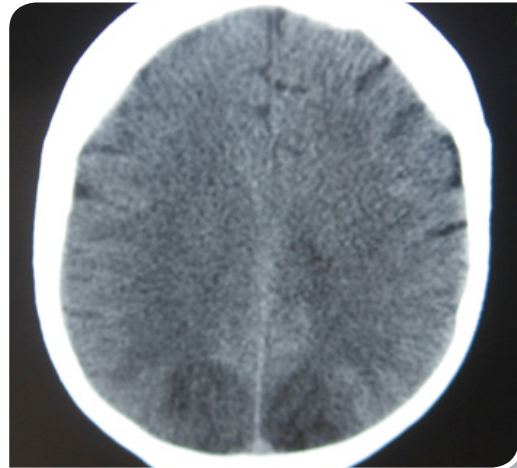
Bu yazıda Acil servise akut solunum yetmezliği, şuur değişikliği ve görme kaybı nedeni ile başvuran ve hipertansiyon öyküsü olan bir PLES hastası sunularak PLES'in klinik önemine dikkat çekilmek istenmiştir.

Olgu Sunumu

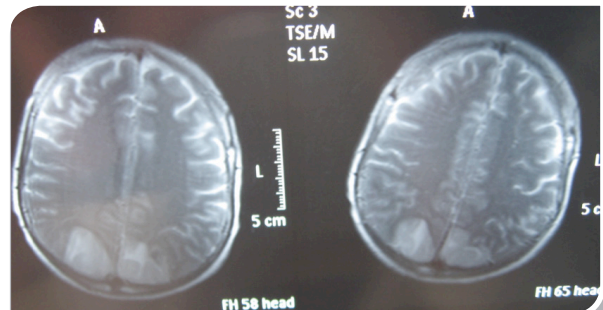
57 yaşındaki erkek hasta akut solunum yetmezliği ön tanısı ile bilinci kapalı ve entübe halde acil servise sevkli olarak getirildi. Anamnez yakınlarından alındı. Hastada bir gün önce akşam saatlerinde aniden başlayan baş ağrısıyla beraber bulantı-kusmanın olduğu, ertesi gün sabah saatlerinde ise görmede bulanıklık ve sonrasında da bilinç kaybı geliştiği öğrenildi. Bu sırada hastanın ölçülen kan basıncının 190/120 mmHg olduğu saptandı. Hastanın özgeçmişinde hipertansiyon, diabetes mellitus ve kronik obstrüktif akciğer hastalığı tanıları mevcuttu. Acil serviste tarafımızca yapılan ilk değerlendirmede hastanın genel durumu kötü, bilinci kapalı ve entübe vaziyette idi. Vital bulgularından kan basıncı 150/110 mm Hg, nabızı 81 atım/dakika, solunum sayısı 22/dakika ve nabız oksimetredeki SaO₂'si %100 olarak ölçüldü. Pupiller izokorik, orta hatta ve ışık refleksi direkt ve indirekt olarak alınıyordu. Fasial asimetri saptan-

mayan hastada, ağrılı uyarılarla taraf seçen motor defisite rastlanmadı. Taban cildi refleksi iki taraflı fleksör yanıtıydı. Diğer sistem muayenelerinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı.

Acil Serviste bakılan rutin hematolojik ve biyokimyasal incelemeleri normal sınırlar içinde saptandı. Hastanın yapılan beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde özellik saptanmadı. İntrakranial patolojinin dışlanması amacıyla istenen bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT)'sinde oksipital bölgede bilateral hipodens lezyonlara rastlandı (Resim 1). İlave olarak kranial magnetik rezonans görüntüleme (MRG)'de ise her iki oksipitalde simetrik ve sol insülar kortekste kortikal genişleme ve ak maddede ödem ile uyumlu T2 ve FLAIR sekanslarda hiperintens alanlar görüntüledi (Resim 2). Nöroloji ile konsülte edilen hasta PLES ön tanısı ile hospitalize edildi. Takiplerinde genel destek ve antihipertansif tedavisi sağlanan hastanın yatışının 4. gününde bilinci tamamen düzeldi.



Resim 1: Chest x-ray of the patient



Resim 1: Her iki oksipitalde simetrik ve sol insülar kortekste kortikal genişleme ve ak maddede ödem ile uyumlu T2 ve FLAIR sekanslarda hiperintens alanlar.

Tartışma:

PLES mental bozukluk, baş ağrısı, epileptik nöbet ve görme bozukluğu ile karakterize, sıklıkla da artmış kan basıncı ile birliktelik gösteren akut nörolojik bir acildir.¹

PLES etiolojisinde hipertansiyon, nöbeti takiben postiktal dönem, immünsupresif ilaç kullanımı, akut glomerulonefrit ve lupus nefriti gibi farklı böbrek hastalıkları, kan transfüzyonu, organ transplantasyonu, gebelik ve postpartum dönem, kollojen vasküler hastalıklar bulunmaktadır. Nadiren hipertansiyon olmadan gelişen PLES olguları bildirilmesine rağmen çoğu otör tarafından kan basıncındaki akut artışın PLES'in temel nedeni olduğu kabul edilmektedir.⁷ Bizim olgumuzda literatürü destekler niteliktedir ve temel neden hipertansiyondur. Nitekim hastamızın hipertansif tedavi sonrası düzelmiş olması bizim bu görüşümüzü desteklemektedir.

PLES'in patofizyolojisi ile ilgili olarak ise farklı görüşler ortaya atılmıştır. Bunlardan birisinde artmış kan basıncı sonucu ortaya çıkan vasospazma bağlı olarak 'arteriyel border zon' alanlarında iskemi ve sitotoksik ödem olduğu düşünülmektedir. Şiddetli vazospazm da özellikle iskemiye çok hassas olan paryetooksipital gri cevher etkilenmektedir. Hipertansiyona bağlı PLES gelişmiş bir hastada yapılan DSA çalışmasında özellikle arka sistem arterlerinde vazospazm olduğu gözlenmiştir.⁸ Farklı bir görüş ise serebral otoregülasyon kaybına bağlı olarak serebral arteriyollerde dilatasyon gelişmesi, bunun sonucu plazma ve kırmızı kan hücrelerinin ekstrasellüler sahaya geçerek vazojenik ödem oluşturduğu yönündedir. PLES'te beynin posterior bölgesindeki sempatik innervasyonun daha az olması nedeniyle ortaya çıkan lezyonların daha çok paryetooksipital bölgede bulunduğu düşünülmektedir.¹ Yapılan bir diğer çalışmanın sonucuna göre internal karotid sistemin vertebrobaziler sisteme göre daha fazla sempatik innervasyona sahip olması da bu görüşü desteklemektedir. Bu görüşe göre akut hipertansiyon, perivasküler sempatik sistemi uyarır. Ancak sempatik innervasyonu yetersiz olan posteriyor sulama alanları etkilenirken, sempatik innervasyonu iyi olan anterior sulama alanları korunur. Çok şiddetli durumda anterior sulama alanlarının posteriyor sulama alanları ile birlikte etkilenebildiğini, son yıllarda ise posteriyor sulama alanlarında belirgin bir değişiklik olmadan ağırlıklı olarak beyin sapının etkilendiğini bildiren yayınlar da mevcuttur.¹⁰ Bununla birlikte ortaya çıkan lezyonlar bazal

gangliyon, serebellum ve beyin sapı gibi farklı bölgelerde ortaya çıkabilir.⁹

PLES'te tanı klinik ve nöroradyolojik görüntüleme yöntemleri ile sıklıkla konulabilmektedir. Görüntüleme yöntemlerinden BBT ve kraniyal MRG kullanılmaktadır.¹⁰ PLES'te lezyonlar, radyolojik olarak MRG ile özellikle paryetooksipital bölgede olmak üzere posteriyor hemisferlerin posteriyor bölümlerinde, çoğu kez bilateral ve simetrik olarak homojen T2 ağırlıklı imajlarda hiperintens sinyal değişiklikleri şeklinde görülmektedir. MRG'de gözlenen hiperintens lezyonların vazojenik ödem ile ilişkili olduğu düşünülmektedir.¹ Bizim olgumuzda yer saptanan lezyonların literatür ile uyumlu nitelikte ve özellikle oksipital yerleşimli olması tanıda kullanılabilirliği açısından önemlidir.

Bu sendromun ayırıcı tanısında bilateral posteriyor lob infarktları, serebral venöz tromboz, herpes virus ve diğer etkenlerin sebep olduğu ensefalitler, serebral vaskülitik tablolar, mitokondriyal ensefalopati ve elektrolit imbalansına bağlı serebral etkilenmeler akılda tutulmalıdır.⁶ Ayırıcı tanı zorluğu olduğu durumlarda difüzyon MRG özellikle başvurulan görüntüleme yöntemi olabilmektedir.¹²

PLES'te erken tanı, semptom ve radyolojik anormalliklerin tamamen düzelebilmesi nedeniyle son derece önemlidir.¹¹ Tanı gecikirse iskemiye doğru gidiş, masif infarktlar ve ölüm gelişebilir.^{11,12} Tedavinin temelini kan basıncını regülasyonu ve eşlik eden faktörlerin ortadan kaldırılması oluşturmaktadır. Serebral vasküler infarktların tersine PLES'te kan basıncı mümkün olan en kısa zamanda düşürülmesi gereklidir.¹² Nitekim bizim hastamızda da bu şekilde yapılmıştır.

Sonuç olarak, erken dönemde başlanan tedavinin yüz güldürücü sonuçlar verdiği PLES olgularında en önemli aşamanın tanı konma aşaması olduğu görülmektedir. Tanıdaki gecikme veya yanlış tanı arzu edilmeyen sonuçlar ortaya çıkaracağından gerek acil gerekse de nörolojideki hekimlerin dikkatli davranmaları ve mental durum değişikliği ile başvuran hastalarda ayırıcı tanı yaklaşımlarında PLES'i de düşünmeleri gerektiği kanaatindeyiz.

Kaynaklar

1. Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996;8:494-500.
2. Yasuda Y, Akiguchi I, Imai T, Sonobe M, Kage M. Hypertensive brainstem encephalopathy. *Intern Med.* 2003;42(11):1131-4.
3. Henderson RD, Rajah T, Nicol AJ, Read SJ. Posterior leukoencephalopathy following intrathecal chemotherapy with MRA-documented vasospasm. *Neurology.* 2003;60(2):326-328.
4. Pizon AF, Wolfson AB. Postpartum focal neurologic deficits: posterior leukoencephalopathy syndrome. *J Emerg Med.* 2005;29(2):163-6.
5. Ringelstein EB, Knecht S. Cerebral Small Vessel Diseases: Manifestations In Young Women. *Current Opinion in Neurology* 2006;19:55-62.
6. Yano Y, Kario K, Fukunaga T, et al. A Case Reversible Posterior Leukoencephalopathy Syndrome Caused by Transient Hypercoagulable State Induced By Infection. *Hypertens Res* 2005;28:619-623.
7. Ergün T, Lakadamyali H, Yılmaz A. Recurrent posterior reversible encephalopathy syndrome in a hypertensive patient with end-stage renal disease *Diagn Interv Radiol.* 2008 Dec;14(4):182-5.
8. Weidauer S, Gaa J, Sitzer M, Hefner R, Lanfermann H, Zanella FE. Posterior encephalopathy with vasospasm: MRI and angiography. *Neuroradiology.* 2003 Dec;45(12):869-76.
9. Casey SO, Sampaio RC, Michel E, Truwit CL. Posterior reversible leukoencephalopathy syndrome: utility of fluidattenuated inversion recovery MR imaging in the detection of cortical and subcortical lesions. *Am J Neuroradiol* 2000; 21:1199-1206.
10. Sundgren PC, Edvardsson B, Holtas S. Serial investigation of perfusion disturbances and vasogenic oedema in hypertensive encephalopathy by diffusion and perfusion weighted imaging. *Neuroradiology.* 2002;44(4):299-304.
11. Ay H, Buonanno FS, Schaefer PW, et al. Posterior leukoencephalopathy without severe hypertension: utility of diffusion-weighted MRI. *Neurology* 1998; 51: 1369-1376.
12. Mukherjee P, Mckinstry RC. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: evaluation with diffusion tensor imaging. *Radiology* 2001; 219: 756-765.