

# Akut Poststreptokoksik Glomerulonefrite Bağlı Gelişen Reverzibl Posteriyor Ensefalopati Vakası

Ayşegül DOĞAN DEMİR\*, Nilüfer GÖKNAR\*\*, Selçuk UZUNER\*, Ufuk ERENBERK\*, Ahmet Zahit GÖKSU\*\*\*, Türkan UYGUR ŞAHİN\*\*\*, Akın İŞCAN\*\*\*, Faruk ÖKTEM\*\*

## Akut Poststreptokoksik Glomerulonefrite Bağlı Gelişen Reverzibl Posteriyor Ensefalopati Vakası

Akut poststreptokoksik glomerulonefrit çocuklardaki akut hipertansiyonun en sık nedenlerinden biridir. Reverzibl posteriyor ensefalopati sendromu (PRES), sıklıkla bilinen hipertansiyon veya immunsupresif ilaç kullanımı durumlarında ortaya çıkan bir klinik-radyolojik tablodur. PRES'in karakteristik semptomları baş ağrısı, kusma, görmede bozukluklar, bilinç değişiklikleri ve nöbetlerdir. Nörolojik sistem görüntülemelerinde en sık görülen anormallik, beyin hemisferlerinin arka bölgelerinde, özellikle parieto-oksipital bölgede, ak ve gri maddeyi tutan bilateral ödemdir.

Burada, akut baş ağrısı, bilinç değişikliği, nöbet ile başvuran ve APSGN'ye bağlı PRES tanısı alan 11 yaşında bir erkek hastayı sunduk.

**Anahtar kelimeler:** Glomerulonefrit, reverzibl posteriyor lökoensefalopati sendromu, PRES

Çocuk Dergisi 2015; 15(3-4):124-127

## A Posterior Reversible Encephalopathy Case Related to Acute Post Streptococcal Glomerulonephritis

Acute poststreptococcal glomerulonephritis (APSGN) is one of the most common causes of acute hypertension in children. Posterior reversible encephalopathy Syndrome (PRES) is a clinico-radiological picture which emerges commonly in the setting of known hypertension or use of immune suppressive agents. Characteristic symptoms of PRES include headache, vomiting, visual disturbances, changes in consciousness and seizures. The most common abnormality on neuroimaging is bilateral edema involving the white and grey matter in the posterior regions of cerebral hemispheres, especially in the parietooccipital regions.

We reported herein a 11-year male patient who presented with acute headache, change in consciousness, seizure and was diagnosed PRES-related APSGN.

**Keywords:** Glomerulonephritis, posterior reversible leuko-encephalopathy syndrome, PRES

J Child 2015; 15(3-4):124-127

## GİRİŞ

Akut poststreptokoksik glomerulonefrit (APSGN) streptokok enfeksiyonlarından sonra gelişen ve immün mekanizmayla oluşan glomerüllerin yaygın enflamatuvar bir hastalığıdır. Çocukluk çağı glomerulonefritlerinin en sık nedenlerinden biridir. Akut poststreptokoksik glomerulonefritde makroskobik ve/veya mikroskobik hematüri, geçiçi kompleman 3 (C3) düşüklüğü, yüksek kan basıncı, ödem, oligüri ve

geçirilmiş streptokok enfeksiyonu kanıtlarının varlığı tanı koydurucudur.

PRES olarak kısaltılan arka beyni etkileyen geçici beyin etkilenmesi sendromu (posterior reversible encephalopathy syndrome) hem erişkin hem de çocuk hasta gruplarında iyi tanımlanmış bir klinik-radyolojik hastalık tablosudur. Klinik tablo baş ağrısı görme ile ilgili değişiklikler, mental durum değişiklikleri ve nöbetleri de kapsayan geniş bir yelpazede karşımıza çıkabilir<sup>(1-4)</sup>. PRES başlangıçta malign hastalıkların ve onların tedavilerinin seyrinde tanımlanmışken, bu klinik tablonun böbrek hastalıklarının ve APSGN'nin seyrinde de görüldüğü sınırlı sayıda yayında belirtilmiştir<sup>(2-7)</sup>. Radyolojik değişiklikler isminden de anlaşılacağı gibi ön planda beynin arka bölgelerini ve beyaz maddeyi bazen de gri maddeyi tutar<sup>(1,8)</sup>. Bu değişikliklere neden olan faktörün kan basıncındaki ani yükselmeler ve dalgalanmalar sonucunda oluşan yaygın vazojenik ödem olduğu düşünülmektedir<sup>(1,8-10)</sup>.

**Alındığı tarih:** 05.03.2016

**Kabul tarihi:** 03.06.2016

\*Bezmiâlem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

\*\*Bezmiâlem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

\*\*\*Bezmiâlem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

**Yazışma adresi:** Yrd. Doç. Dr. Ayşegül Doğan Demir, Bezmiâlem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adnan Menderes Bulvarı, Vatan Caddesi, Fatih 34093 İstanbul

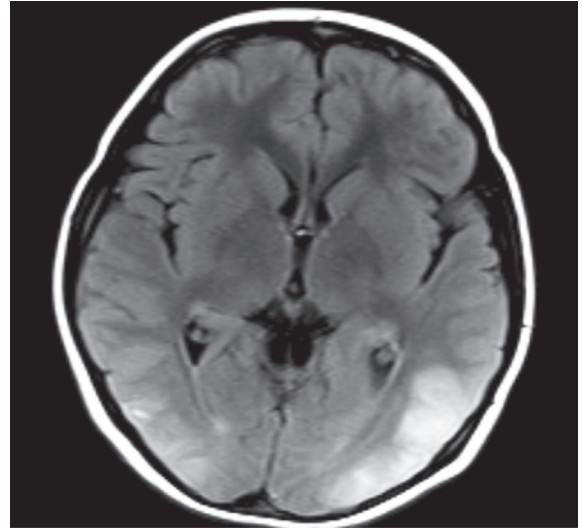
**e-posta:** ayseguldogandemir@gmail.com

Biz burada ender olması ve tanıda zorluk oluşturabilmesi nedeniyle APSGN seyrinde reverzibl posteriyor ensefalopati sendromu (PRES) gelişen ve hastaneye başvuru nedeni nöbet olan bir vakayı sunmak istedik.

## VAKA

On bir yaşında G14P12A2 anneden doğan, akraba evliliğinin olmadığı ve daha önceden bilinen özgeçmiş ve soygeçmiş özelliği olmayan erkek hasta, baş ağrısı, kusma yakınması ile acil servisimize başvurdu. Geliş fizik muayenesinde ateş yok, ense sertliği yok, solunum sesleri kaba ve bazallerde azalmış, kalp sesleri doğal, kan basıncı (TA): 160/90 mmHg, batın muayenesi doğaldı. Hastanın göz kapaklarında, pretibialde ya da başka vücut bölgerinde ödemi yoktu. Acil servise kabul edildikten sonra dakikalar içinde tonik-klonik tarzda yaklaşık 30 sn süren nöbeti olan ve uykuya meyilli olan hastaya midazolam 0,1 mg/kg damar içi olarak verildi. Nöbeti yineleyen hastaya Acil serviste antikonvülzan tedavi yinelenmiş ve antihipertansif olarak nifedipin verilmişti. Acil beyin bilgisayarlı tomografisi (BT) normaldi. Hipertansif ensefalopati ön tanısı ile yoğun bakıma yatırıldı, antikonvülzan levatirasetam ve antihipertansif olarak nifedipin başlandı. İki hafta önce ateş, boğaz ağrısı öyküsü veren aile idrar rengini bilmiyordu, ancak çocuğun bilinci açılınca 5 gün önce başlayan koyu renk idrar çıkarması olduğu öğrenildi. Tam kan sayımında; Beyaz küre sayısı (WBC): 25600, dışında tam kan sayımı normal, kreatinin 0.6 mg/dL C-reaktif protein (CRP) çok hafif yüksek (0.6 mg/dL), Eritrosit Sedimentasyon Hızı (ESH) 14 mm/saat, idrar rengi hafif bulanık ama koyu değil, tam idrar analizinde (TİT) 187/HPF eritrosit, 39 WBC/HPF lökosit vardı. TA değerleri yüksek gidiyordu, ancak oligürisi yoktu, fizik muayenede ödem saptanamasa da detaylı sorgulanınca anne çocukta şişlik olduğunu söylüyordu. Komplemanlar ve ASO gönderildi C3: 18 mg/dL (düşük) C4 ve ASO normaldi, idrar mikroskopisinde eritrositlerin %80'i dismorfikti, üriner ultrasonografide böbrek boyutları ve parankim ekojeniteleri artmıştı. Kronik glomerulonefritler ve vaskülitler açısından gönderilen antinükleer antikor ve anti-dsDNA negatifti. APSGN düşünülüp hastaya furosemid başlandı. Antihipertansif gereksinimi şuur açılıp furosemid başlandıktan sonra hiç olmadı. Anti-DNAse-B gönderildi ve 264U/mL (normal: <75 U/mL) olup normalin 3 katından fazlaydı. İdrar, kan ve

boğaz kültürleri sterildi. Çekilen beyin magnetik rezonans görüntülemesinde (MR) bilateral parietookcipital alanlarda kortikal ve subkortikal ödematöz değişiklikler saptandı, PRES ile uyumlu olarak değerlendirildi (Resim 1). Elektro-ensefalografide (EEG) yaşa göre yavaş zemin aktivitesi saptandı ve merkezi sinir sistemini etkileyen toksik, hipoksik ve dejeneratif süreçlerin sonucu olabileceği şeklinde yorumlanmıştı. Yirmi dört saatlik idrarında 1.5 gr/gün proteinürisi olan hastanın yatış sırasında et yıkantı suyu şeklinde idrarı, her idrarında olmasa da aralıklı olarak gözlemlendi. APSGN seyrinde gelişmiş PRES kabul edildi. 40.2 kg olan hasta 37.8 kg olarak taburcu edildi. Çocuk nefroloji ve Nörolojisi izlemlerinde C3 normale döndü, TA'lar, MR ve EEG bulguları normal sınırlarda olan, nöbetleri yinelemeyen hastanın antihipertansif ve antikonvülzanları kesildi.



Resim 1. Bilateral parietookcipital alanlarda kortikal ve subkortikal ödematöz değişiklikler.

## TARTIŞMA

Glomerulonefritler çocukluk çağında görülen akut hipertansiyonun en sık nedenlerinden biri olup, hastalığın erken döneminde hipertansiyon açısından klinik olarak sessiz seyredebilirler. Ödem hafif olup, gözden kaçabilir ve hastaların %30-50'den azı masif hematurisi ile gelir<sup>(6)</sup>.

PRES baş ağrısı, bulantı-kusma, bilinç ve davranış değişiklikleri, bulanık görmeden kortikal körlüğe kadar gidebilen görme bozuklukları, konuşma bozuk-

luklarının görülebildiği, magnetik rezonans (MR) görüntülemelerinin yaygınlaşması ile daha sık tanı konulmaya başlanan klinik ve radyolojik bir tablodur (2,3). Literatürdeki çocuk vakaları derleyen bir çalışmada, alta yatan hastalıklar sıklık sırasına göre belirlenmiş, bunlar; %45 hematolojik malign hastalıklar, %37 böbrek kaynaklı hastalıklar (en sık APSGN), %8.7 otoimmün hastalıklar ve %8.7 diğer nedenler olarak sıralanmıştır (3). PRES çoğunlukla akut hipertansiyonun olduğu durumlarda görülür ve çocukların bu tabloya yatkınlığı erişkinlerden daha fazladır (7). Beynin arka bölgesinde sempatik sistem etkinliğinin göreceli olarak düşüklüğünün PRES oluşumunda önemli bir mekanizma olduğu tahmin edilmektedir. Kan basıncındaki ani artış ve dalgalanmalarda otonom sinir sistemi bu değişikliğe hızlı ve yeterli yanıt veremezse kan-beyin bariyerinden bölgesel sıvı sızmaları ve peteşiyal kanamalar oluşabilmektedir. Radyolojik olarak beynin özellikle arka bölgelerinde bilateral olarak görülen ve sıklıkla beyaz ve gri maddeyi birlikte etkileyen ödem görüntüsü, bu sızmalar sonucu oluşup, PRES'in klasik MR bulgularını ortaya çıkarır (1,3,8). Bazen bu görüntü temporal ve frontal bölgelerde, hatta beyincikte bile görülebilir (10). Çocuklarda kan basıncı yüksekliğinin en önemli nedeninin böbrek hastalıkları olduğu düşünülürse, bu grupta vaka düzeyinde de olsa artan bildirimlerin olması şaşırtıcı değildir. Ancak unutulmaması gereken bir nokta, vazojenik bir ödem olan PRES'in çok sık olmasa da, normal kan basıncı durumunda da görülebildiğidir.

Vakamızda başvuru sırasında kan basıncı 160/90 mmHg olup literatürle uyumluydu (2,4,10). Vakamızın beyin magnetik rezonans görüntülemesinde her iki parietookspital alanlarda kortikal subkortikal ödematöz değişiklikler PRES olarak yorumlandı. Yine literatürle uyumlu olarak oldukça sık görülen bir başvuru nedeni olan nöbet hastamızda da ortaya çıkmıştı (4,10). PRES'e bağlı nörolojik bulgular akut hipertansiyon oluşturan durumlarda kronik hipertansiyondan daha sık görülür. Bunun nedeni ani yükselen kan basıncına karşı adaptasyon mekanizmalarının gelişmesi için yeterli zaman olmayışıdır. Kan basıncı artışı düzeltilince nörolojik bulgular da hızlı şekilde düzeler, ancak tanı konulamayan ve sürecin uzun olduğu vakalarda kalıcı nörolojik bozukluk olabileceği de unutulmamalıdır (2,6). Vakamızda da kan basıncı dengelendikten sonra

nöbetler yinelememiş ve uykuya eğilim ortadan kaybolmuştur.

Bu vakada ilginç olan diğer noktalar ise, başvuru sırasında aileden idrarla ilgili anamnez alınamayışı, ilk bakılan idrarın renginin normal olup, saatler içinde et yıkantı suyu şeklindeki klasik rengin görülmesi ve aralıklı olarak açılıp koyulaşan değişken idrar rengi, ilk bakılan eritrosit sedimentasyon hızının normal saptanıp, izlemde nefritle uyumlu olarak 43 mm/h'e yükselmesi idi. Bu durumlar bize APSGN'nin bazen tanıyı güçleştirici tablolar ile de karşımıza gelebileceğini düşündürdü.

Sonuç olarak, PRES mental durum bozukluğu, nöbet, baş ağrısı, bulantı-kusma, görme kaybı gibi bulgularla gelebilen ve iyi yönetilirse geri dönüşümlü olan bir klinik durumdur. APSGN'nin ender görülen bir komplikasyonu olarak karşımıza çıkabilir. Nörolojik bulgularla gelen hastalarda, özellikle de hipertansiyon varsa, kesinlikle idrar rengi, geçirilmiş üst solunum yolu enfeksiyonu sorgulanmalıdır. Genellikle APSGN'de, ödem, ESR yüksekliği, ASO yüksekliği, makroskopik hematüri beklesek de başvuru anında her zaman bunların olmayabileceği ya da fark edilemeyebileceği, bazen yalnızca nöbet ve bilinç değişiklikleri ile hastaların başvurabilecekleri unutulmamalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Hinchey J, Chaves C, Appignani B, Breen J, Pao L, Wang A, et al. A reversible posterior leucoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996;334:494-500. <https://doi.org/10.1056/NEJM199602223340803>
2. Gupta S, Goyal VK, Talukdar B. Reversible posterior leucoencephalopathy syndrome in post streptococcal glomerulonephritis. *Indian Pediatr* 2010;47(3):274-6. <https://doi.org/10.1007/s13312-010-0037-y>
3. Endo A, Fuchigami T, Hasegawa M, Hashimoto K, Fujita Y, Inamo Y, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in childhood: report of four cases and review of the literature. *Pediatr Emerg Care* 2012;28(2):153-7. <https://doi.org/10.1097/PEC.0b013e3182442fe8>
4. Kasap B, Çarman KB, Yiş U. A case of acute post-streptococcal glomerulonephritis that developed posterior reversible encephalopathy syndrome. *Turk Pediatri Ars* 2014;49(4):348-52.
5. Balasubramanian S, Selvamuthukumar S, Krishnamoorthy K. Posterior reversible encephalopathy syndrome in post-streptococcal glomerulonephritis. *J Assoc Physicians India* 2015;63(6):71-3.
6. Wirrell EC, Hamiwka LD, Hamiwka LA, Grisaru S, Wei X. Acute glomerulonephritis presenting with

- PRES: a report of 4 cases. *Can J Neurol Sci* 2007;34: 316-21.  
<https://doi.org/10.1017/S0317167100006740>
7. **Prasad N, Gulati S, Gupta RK, Sharma K, Gulati K, Sharma RK, et al.** Spectrum of radiological changes in hypertensive children with reversible posterior leukoencephalopathy. *Br J Radiol* 2007;80:422-9.  
<https://doi.org/10.1259/bjr/81758556>
  8. **Owman C, Edvinsson L, Nielson KC.** Autonomic neuroreceptor mechanisms in brain vessels. In: Fuxe K, Olson L, Zotterman Y, editors. Dynamics of degeneration and growth in neurons. New York: Pergamon; 1974. p. 535-60  
<https://doi.org/10.1016/B978-0-08-017917-9.50048-2>
  9. **Özçakar ZB, Ekim M, Fitoz S, Teber S, Hizel S, Acar B, et al.** Hypertension induced reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: a report of two cases. *Eur J Pediatr* 2004;163:728-30.  
<https://doi.org/10.1007/s00431-004-1532-8>
  10. **Ishikura K, Ikeda M, Hamasaki Y, Hataya H, Shishido S, Asanuma H, et al.** Posterior reversible encephalopathy syndrome in children: Its high prevalence and more extensive imaging findings. *Am J Kidney Dis* 2006;48:231-8.  
<https://doi.org/10.1053/j.ajkd.2006.04.076>