



Hipertansiyona bağı posterior lökoansefalopati sendromu: üç olgu nedeniyle

Posterior leukoencephalopathy syndrome due to hypertension

Mustafa Kömür, Ali Delibaş*, Ali Ertuğ Arslanköylü**, Çetin Okuyaz, Engin Kara***

Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Mersin, Türkiye

*Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Mersin, Türkiye

**Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım, Mersin, Türkiye

***Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Mersin, Türkiye

Özet

Posterior lökoansefalopati sendromu ani kan basıncı artışına bağı gelişen baş ağrısı, bulantı, kusma, bilinç değişikliği, görme bozukluğu, havale geçirme ve özgül beyin görüntüleme bulguları ile belirgin nadir görülen bir hastalıktır. Bu makalede posterior lökoansefalopati sendromu tanısı konulan üç olgu sunulmuştur. Kronik böbrek yetersizliği nedeniyle sürekli ayaktan periton diyalizi uygulayan altı buçuk, dokuz ve 13 yaşlarında üç kız hasta baş ağrısı, havale geçirme ve bilinç değişikliği yakınmalarıyla başvurdu ve ani gelişen hipertansiyon saptandı. Klinik ve nöroradyolojik görüntüleme bulguları ile posterior lökoansefalopati sendromu tanısı konuldu. Kronik böbrek yetersizliği ile izlenen hastalarda hipertansiyona eşlik eden baş ağrısı, bulantı, kusma, bilinç değişikliği, görme bozukluğu ve havale geçirme yakınmaları varsa posterior lökoansefalopati sendromu akla getirilmeli ve özgül beyin görüntüleme bulgularını göstermek amacıyla manyetik rezonans istenmelidir. (*Türk Ped Arş 2013; 48: 156-9*)

Anahtar sözcükler: Beyin manyetik rezonans görüntüleme, hipertansiyon, kronik böbrek yetersizliği, posterior lökoansefalopati

Summary

Posterior leukoencephalopathy syndrome (PLES) which is associated with acute elevations in blood pressure is a rare syndrome characterised by headache, nausea, vomiting, confusion, seizures, and visual disturbances with specific signs on brain images. Here, we report three patients with PLES. Three patients who were on continuous ambulatory peritoneal dialysis because of chronic renal failure were admitted with seizure, headache and confusion. They were 6.5, 9 and 13 years old and had acute elevations in blood pressure. By means of clinical and neuroradiological signs they were diagnosed with PLES. While evaluating patients with chronic renal failure who have nausea, vomiting, confusion and visual disturbance accompanying hypertension, PLES should be considered in the differential diagnosis and brain MR images should be searched for the specific findings. (*Turk Arch Ped 2013; 48: 156-9*)

Key words: Chronic renal failure, hypertension, magnetic resonance imaging, posterior leukoencephalopathy

Giriş

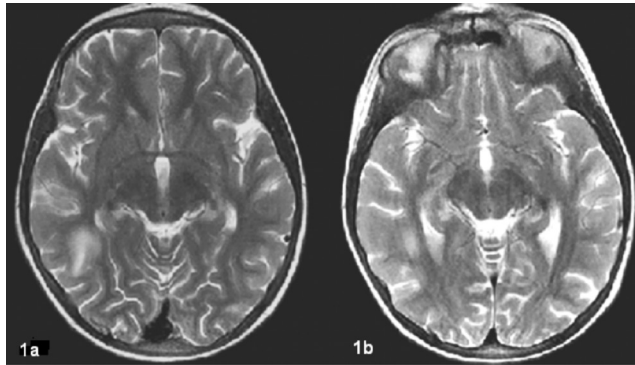
Posterior lökoansefalopati sendromu (PLES) ani kan basıncı artışına bağı gelişen baş ağrısı, bulantı, kusma, bilinç değişikliği, görme bozukluğu, konvülsiyon ve özgül beyin görüntüleme bulguları ile belirgin nadir görülen bir hastalıktır. İlk kez 1996 yılında Hinchey ve ark. (1) tarafından tanımlanmıştır. Etiolojik nedenleri arasında hipertansif ansefalopati, kronik böbrek yetersizliği, akut poststreptokoksik glomerülonerit, immünsüpresif ilaçlarla

tedavi, eklampsi, sıvı birikimi ve kan transfüzyonu bulunur. Posterior lökoansefalopati sendromunun nöroradyolojik bulguları tipik olarak beyin yarım kürelerinin arka kesimlerinde pariyetal ve oksipital loblarda kortikal ve subkortikal seviyede yüksek sinyal değişiklikleri şeklinde izlenmektedir. Bunun dışında frontal ve temporal lob, bazal ganglionlar ve serebellum tutulumu da görülebilir (1,2). Hastalığın klinik ve nöroradyolojik bulguları etiolojiye göre farklılık göstermez.

Bu makalede klinik ve nöroradyolojik görüntüleme bulguları ile PLES tanısı konulan üç olgu sunulmuştur.

Olgu 1

Bir yıldır hızlı ilerleyen glomerülonefrite ikincil gelişen kronik böbrek yetersizliği (KBY) nedeniyle sürekli ayakta periton diyalizi (SAPD) programında izlenen dokuz yaşındaki kız hasta, baş ağrısı, bilinç bulanıklığı ve havale geçirme yakınmalarıyla başvurdu. Fizik muayenesinde bilinci bulanık olan hastanın kan basıncı 170/100 mmHg idi. Derin tendon refleksi (DTR) hiperaktifti, patolojik refleksi yoktu. Laboratuvar incelemelerinde lökosit 5880/mm³, hematokrit %23,8, hemoglobin 8,7 g/dL, trombosit 132 000/mm³, glukoz 102 mg/dL, BUN 96 mg/dL, kreatinin 7,3 mg/dL, sodyum (Na) 128 mEq/L, potasyum (K) 3,1 mEq/L, kalsiyum (Ca) 8,2 mg/dL, fosfor (P) 7,6 mg/dL ve alkalin fosfat (ALP) 262 U/L idi. Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sağda temporookspital bölgede gri ve beyaz cevher alanlarında T2A görüntülerde yüksek sinyal özelliğinde düzensiz sınırlı alanlar saptandı (Resim-1a). Çocuk Yoğun Bakım Birimi'ne yatırıldı. Sürekli ayakta periton diyalizi programına devam edilerek hipertansiyonuna yönelik sodyum nitroprussid infüzyonu başlandı. Kan basıncı bir saat içinde kontrol altına alındı. Sodyum nitroprussid tedavisi azaltılarak kesildi ve KBY için destek tedavilerine devam edildi. Elektroensefalografisinde (EEG) her iki yarım kürenin parietookspital bölgesinden kaynaklanan yavaş dalga boşalimleri izlendi. İzleminde klinik bulguları düzelen hastanın bir ay sonra kontrol beyin MRG bulguları normal olarak değerlendirildi (Resim-1b). Kronik böbrek yetersizliği olan hastada akut nörolojik bulguların varlığı, özgül görüntüleme bulguları ve izleminde klinik ve görüntüleme bulgularının düzelmesi nedeniyle olgu PLES olarak değerlendirildi.



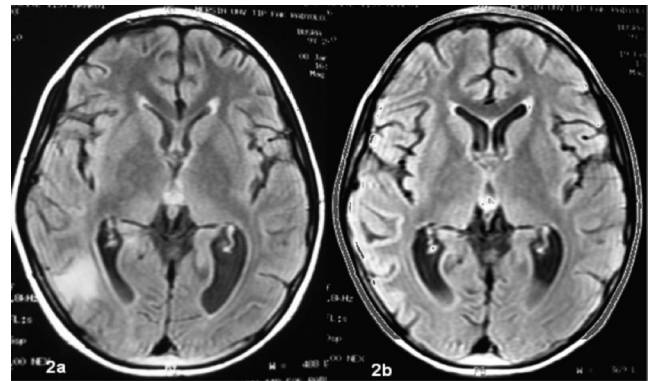
Resim 1a. Sağ temporookspital bölgede gri ve beyaz cevher alanlarında T2A görüntülerde yüksek sinyal özelliğinde düzensiz sınırlı alanlar. **1b.** Kontrol MRG lezyon küçülmekle birlikte devam ediyor

Olgu 2

Dört yıldır steroide dirençli nefrotik sendroma ikincil gelişen KBY tanısıyla izlenen ve SAPD uygulayan altı buçuk yaşında kız hasta havale geçirme, bilinç değişikliği ve nefes almakta zorluk yakınmalarıyla başvurdu. Kan basıncı 200/110 mmHg olarak ölçüldü. Nörolojik muayenesinde bilinci bulanık, DTR normoaktif, patolojik refleksi yoktu. Göz dibinde sağ ve solda optik sinir ödemi, sol makulada çizgilenmeler olduğu saptandı. Laboratuvar incelemelerinde lökosit 6 800/mm³, hematokrit %21,1, hemoglobin 6,8 g/dL, trombosit 161 000/mm³, glukoz 86 mg/dL, BUN 64 mg/dL, kreatinin 6,2 mg/dL, Na 141 mEq/L, K 5,8 mEq/L, Ca 9,3 mg/dL, P 6,7 mg/dL ve ALP 156 U/L saptandı. Beyin MRG'de sağ temporal lob posterior kesiminden sağ pariyetal loba uzanacak şekilde ve sağ posteropariyetal bölgede subkortikal beyaz cevher içerisinde T2A serilerde yüksek sinyal değişiklikleri gözlemlendi (Resim-2a). Hasta Çocuk Yoğun Bakım Birimi'ne yatırılarak hipertansiyonuna yönelik olarak sodyum nitroprussid infüzyonu başlandı ve kan basıncı kontrol altına alındı. İlk sekiz saat içerisinde sodyum nitroprussid azaltılarak kesildi. Kronik böbrek yetersizliğine yönelik diyaliz ve destek tedavilerine devam edildi. On beş gün sonraki kontrol beyin MRG normal olarak değerlendirildi (Resim-2b). Hastamızda KBY öyküsünün olması havale geçirme, bilinç değişikliği ve nefes almakta zorluk gibi akut nörolojik bulguların varlığı ve devamında klinik ve görüntüleme bulgularının tamamen düzelmesi nedeni ile olgu PLES olarak değerlendirildi.

Olgu 3

Beş yıldır vezikoüreteral reflü nefropatisine ikincil gelişen KBY tanısı ile izlenen ve SAPD uygulayan 13 yaşında kız hasta havale geçirme, bilinç değişikliği ve

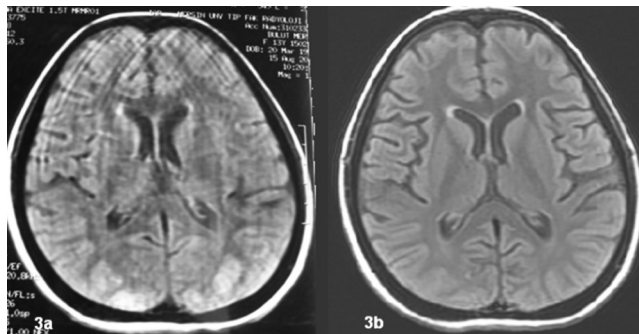


Resim 2a. Sağ temporal lob posterior kesiminden sağ pariyetal loba uzanacak şekilde ve sağ posteropariyetal bölgede subkortikal beyaz cevher içerisinde "FLAIR" serilerde yüksek sinyal değişiklikleri. **2b:** Kontrol MRG normal olarak değerlendirildi

görme bozukluğu yakınmalarıyla başvurdu. Kan basıncı 190/110 mmHg olarak ölçüldü. Nörolojik muayenesinde bilinci bulanık, DTR canlı, babinski pozitif idi. Laboratuvar incelemelerinde lökosit 7 480/mm³, hematokrit %28,5, hemoglobin 9,8 g/dL, trombosit 72 000/mm³, glukoz 82 mg/dL, BUN 44 mg/dL, kreatinin 4,4 mg/dL, Na 136 mEq/L, K 5,7 mEq/L, Ca 8,8 mg/dL, P 1,9 mg/dL ve ALP 215 U/L bulundu. Beyin MRG'de iki taraflı oksipital lob posterior kesiminde subkortikal beyaz cevher içerisinde "FLAIR" serilerde yüksek sinyal değişiklikleri gözlemlendi (Resim-3a). Hasta Çocuk Yoğun Bakım Birimi'ne hipertansif ensefalopati ön tanısıyla yatırılarak sodyum nitropurissid infüzyonu başlandı. İlk 24 saat içinde kan basıncı kontrol altına alındıktan sonra toksik etkileri de göz önünde bulundurularak sodyum nitropurissid infüzyonu azaltılarak kesildi. Kronik böbrek yetersizliğine yönelik diyaliz ve destek tedavilerine devam edildi. On beş gün sonra kontrol beyin MRG'si normal olarak değerlendirildi (Resim-3b). Hastamızda KBY öyküsünün olması, havale geçirme, bilinç değişikliği ve görme bozukluğu gibi akut nörolojik bulguların varlığı ve izleminde klinik ve görüntüleme bulgularının tamamen düzelmesi nedeni ile olgu PLES olarak değerlendirildi.

Tartışma

Posterior lökoensefalopati sendromu pek çok farklı nedene bağlı olarak ortaya çıkan bir sendromdur. Çocukluk yaş grubunda nadir görülmekle birlikte en sık nedeni KBY'ye bağlı gelişen hipertansiyondur. Böbrek işlevleri ileri derecede bozulmadan ortaya çıkan akut poststreptokoksik glomerulonefrit, hemolitik üremik sendrom, immünsüpresif ve sitotoksik ilaçlar, kan transfüzyonu, kolajen vasküler hastalıklar ve akut intermitant porfiriyada da PLES bildirilmiştir (1-4). Bizim her üç olgumuz da son dönem böbrek yetersizliği nedeniyle SAPD programında izlenmekteydi ve ani gelişen hipertansiyona bağlı PLES tanısı aldı.



Resim 3a. Sağda daha belirgin olmak üzere her iki oksipital lob posterior kesiminde subkortikal beyaz cevher içerisinde "FLAIR" serilerde yüksek sinyal değişiklikleri. **3b.** Kontrol MRG normal olarak değerlendirildi.

Hastalığın tanısı klinik ve radyolojik bulgular ile konulmaktadır. En sık görülen klinik bulgular baş ağrısı, bulantı, kusma, bilinç değişikliği, görme bozukluğu ve havale geçirmedir. Bilinç bozukluğu letarjiden ağır komaya kadar değişebilmektedir (3,4). İncecik ve ark. (5) çalışmasında PLES tanısı alan dokuz hasta geriye dönük olarak değerlendirilmiştir. En sık gözlenen klinik bulguların havale geçirme (6/9), başağrısı (6/9) ve bilinç değişikliği (4/9) olduğu saptanmıştır. Daha nadir olarak bulantı, kusma ve görme bulanıklığı saptanmıştır. Bizim çalışmamızda ise her üç olgumuzda da bilinç değişikliği ve havale geçirme yakınmaları vardı. Birer olgu ise başağrısı ve görme bozukluğu yakınması ile başvurmuştu.

Posterior lökoensefalopati sendromunun beyin MRG bulguları hastalığa özgüdür. Genellikle beyin yarım kürelerinin arka kesimlerinde, özellikle parietookspital ak maddede, iki taraflı, simetrik, T2A ve "FLAIR" serilerde hiperintens sinyal değişiklikleri şeklinde izlenmektedir. Bu bulgular PLES için tanı koydurucu olarak kabul edilmektedir (1-4). Hinchey ve ark. (1) PLES tanısı alan 15 olguluk çalışmasında 14 olguda iki taraflı oksipital loblarda, 13'ünde posterior pariyetal loblarda, dokuzunda posterir temporal loblarda, ikisinde ponsda, birinde talamus ve serebellumda T2A serilerde hiperintens sinyal değişiklikleri saptamışlardır. İncecik ve ark. (5) dokuz olguluk çalışmasında altı olguda sadece pariyetal ve oksipital loblarda, iki olguda frontal loblarda, bir olguda serebellumda ve bir olguda bazal ganglionlarda T1A serilerde hipointens, T2A serilerde hiperintens lezyonlar saptamışlardır. Bizim olgularımızın ikisinde temporookspital bölgede iken, birinde sadece oksipital bölgede lezyon saptandı. Son yıllarda bazı olgularda arkada bulunan sulama alanlarında belirgin değişiklik olmadan ağırlıklı olarak beyin sapının veya önde bulunan sulama alanlarının etkilendiğini bildiren yayınlar vardır (6,7).

Hastalığın patofizyolojisi hakkında iki kuram öne sürülmektedir. Birinci kuramda akut artmış kan basıncı sonucunda oluşan vazospazma bağlı olarak arteriyel sulama alanlarının sınırlarında iskemi ve sitotoksik ödem olduğu düşünülmekte, ikinci kuramda ise ani artmış kan basıncı sonucu parietookspital bölgedeki arterlerin otoregülasyon kaybına bağlı arteriyollerde doyunluk ve endotelial işlev bozukluğu sonucu kan-beyin engelinin etkilendiği öne sürülmektedir. Bu durumda plazma ve kırmızı kan hücreleri hücre dışı aralığa geçer ve vazojenik ödem gelişir. Posterior beyin arterleri üzerindeki sempatik aktivitenin daha düşük olmasına bağlı olarak, lezyonların parietookspital bölgede daha fazla görüldüğü ileri sürülmüştür (8,9).

Posterior lökoensefalopati sendromunun erken tanı ve tedavisi oldukça önemlidir. Erken tanı ve tedavi edilmediği takdirde kalıcı beyin hasarına neden olabilmektedir. Hastalığın tedavisi belirli olup, hastalığın nedeninin ortadan kaldırılması ile klinik ve radyolojik bulgular tamamen

iyileşebilmektedir. Bizim olgularımızda da hipertansiyonun kontrol altına alınmasıyla klinik ve radyolojik bulguların tamamen düzeldiği gözlenmiştir. Hipertansiyona bağlı PLES gelişen hastalarda kan basıncı kontrollü olarak düşürülmelidir. Ani kan basıncı düşmesine bağlı çoklu organ işlevlerinde bozukluk ve beyinde infarkt gelişimini önlemek amacıyla ortalama arteriyel kan basıncı ilk 1-2 saat içerisinde %20-25 oranında azaltılmalıdır (9,10).

Sonuç olarak PLES pek çok nedene bağlı olarak gelişebilmektedir. Hastalığın tanısı klinik ve özgül radyolojik bulgular ile konulmaktadır. Erken tanı ve tedavi ile klinik ve radyolojik bulguları tamamen düzelebilmektedir. Bizim olgularımızdaki gibi hipertansiyona eşlik eden baş ağrısı, bulantı, kusma, bilinç değişikliği, görme bozukluğu ve havale geçiren KBY'li hastalarda PLES akla getirilmeli ve özgül beyin görüntüleme bulgularını saptamak amacıyla MRG istenmelidir.

Kaynaklar

1. Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996; 334(8): 494-500.
2. Pande AR, Ando K, Ishikura R, et al. Clinicoradiological factors influencing the reversibility of posterior reversible encephalopathy syndrome: a multicenter study. *Radiat Med* 2006; 24(10): 659-68.
3. Soylu A, Kavukçu S, Türkmen M, Akbaş Y. Posterior leukoencephalopathy syndrome in poststreptococcal acute glomerulonephritis. *Pediatr Nephrol* 2001; 16(7): 601-3.
4. Obeid T, Shami A, Karsou S. The role of seizures in reversible posterior leukoencephalopathy. *Seizure* 2004; 13(4): 277-81.
5. Incecik F, Hergüner MO, Altunbasak S, Erbey F, Leblebisatan G. Evaluation of nine children with reversible posterior encephalopathy syndrome. *Neurology India* 2009; 57(4): 475-8.
6. Thambisetty M, Biousse V, Newman NJ. Hypertensive brainstem encephalopathy: clinical and radiographic features. *J Neurol Sci* 2003; 208(1-2): 93-9.
7. Kumai Y, Toyoda K, Fujii K, Ibayashi S. Hypertensive encephalopathy extending into the whole brainstem and deep structures. *Hypertens Res* 2002; 25(5): 797-800.
8. Garg RK. Posterior leukoencephalopathy syndrome. *Postgrad Med J* 2001; 77: 24-8.
9. Ergün T, Lakadamyali H, Yılmaz A. Recurrent posterior reversible encephalopathy syndrome in a hypertensive patient with end-stage renal disease. *Diagn Interv Radiol* 2008; 14(4): 182-5.
10. Prasad N, Gulati S, Gupta RK, Kumar R, Sharma K, Sharma RK. Is reversible posterior leukoencephalopathy with severe hypertension completely reversible in all patients? *Pediatr Nephrol* 2003; 18(11): 1161-6.