



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

5 Nisan 2018 Perşembe

Dr. Duygu Aydın



2 yař 6 aylık kız hasta

Yakınma: Bař ağrısı, kasılma

Öykü

- 16.01.2018 tarihinde nefrotik sendrom tanısıyla hastaya böbrek biyopsisi yapılmış.
- *Biyopsi sonucu: Ön planda minimal değişiklik hastalığını desteklemektedir. Biyopside örneklenememiş fokal segmental glomeruloskleroz (FSGS) olasılığı tümüyle dışlanamaz.*
- Biyopsi sonrası hastaya prednizolon tedavisi başlanmış. Steroid dirençli olması üzerine tedaviye siklosporin eklenmiş.
- 29.03.2018 tarihinde halsizlik ve baş ağrısı yakınmaları başlamış.

- Sabah 6 da aile ilacını vermek için uyandırmaya gittiklerinde hastayı gözleri açık çenesi kasılı durumunda bulmuşlar ve seslenince tepki vermediği fark edilmiş. Bu sürecin 2 saat devam ettiği öğrenildi.
- Acil servise geldiğinde nöbeti devam eden hastaya yapılan rektal diazem sonrası nöbeti durdu. İzlemde bilinci tamamen açıldı.
- Çocuk nefroloji ve çocuk nörolojiye danışılan hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla servisimize yatırıldı.

Özgeçmiş

- Doğum öncesi öyküsünde özellik yok.
- 40+3 gebelik haftasında iken C/S ile 3900 gram olarak doğmuş.
- Yoğun bakımda yatış öyküsü yok.
- Alerji öyküsü yok.

- Yaklaşık 10 haftadır nefrotik sendrom nedeni ile takipli.
- Kullandığı ilaçlar:
 - Deltacortil 2+2+2 tb
 - Lansoprazol 1x15 mg
 - Siklosporin 2x2,5 cc

Soygeçmiş

- Anne: 28 yaş, SS
- Baba: 28 yaş, SS
- Anne baba arasında akrabalık mevcut değil.
- 1.çocuk: Hastamız

Tartı: 17 kg (98p/ 2,17 SDS)
Boy: 89 cm (29p/ -0,57 SDS)

Fizik inceleme

- Ateş: 36 C, nabız:116/dk,
- Kan basıncı :114/79 mmHg (95th p: 106/63 mmHg)
- Genel durum iyi
- Nöbet durduktan sonra yapılan ilk değerlendirmede bilinç konfü, çevre ile ilgisi azalmış
- IR +/+, pupiller izokorik
- Dört ekstremitede simetrik olarak hareketleri var (fokal defisit yok)
- DTR normoaktif, klonus yok
- Pretibial ödem +/+
- Akciğer sesleri kaba, ral yok ronküs yok
- S1+,S2+, ek ses yok, üfürüm yok
- Batın rahat; hassasiyet, defans yok

Laboratuvar

- Açlık kan glikoz: 124 mg/dl
- BUN:19 mg/dl
- Üre: 40,41 mg/dl
- Kreatinin:0,15
- Total bil:0,31 mg/dl
- Direkt bil: 0,16 mg/dl
- AST: 32,1 IU/L
- ALT:35,9 IU/L
- LDH:666
- ALP:67
- Total protein:5,29 g/dl
- Albumin: 2,47 g/dl
- Globulin:2,82 g/dl
- pH: 7,38
- pCO₂: 46,2
- Laktat: 19

- D. Na: 133,5 mmol/L
- K: 5,03 mmol/L
- D.Ca: 10,12 mg/dl
- Cl: 99,3 mmol/L
- Mg: 1,6 mg/dl
- P: 5,40 mg/dl
- Ürik asit: 4,74 mg/dl
- CRP: 0,01 mg/dl
- Sedimentasyon: 42 mm/saat

Hemogram;

- Beyaz küre: 31,233/mm³
- Neu: 22,490/mm³
- Lenfosit: 5,825/mm³
- Hb: 13,22 gr/dl
- Hct: 39,25
- Trombosit : 749,6/mm³

TİT;

- pH:8,0
- Dansite:1012
- Kan (–)
- Lökosit (–)
- Glukoz (–)
- protein (–)
- Keton:eser
- Nitrit: (–)
- Amorf kristalleri 37/HPF
- Bakteri:1

Siklosporin düzeyi: 944,6 ng/dl

Patolojik Bulgular

- Nefrotik sendrom
- Nöbet geçirme
- Kan basıncı yüksekliği
- Pretibial ödem

50th p: 88/47 mmHg

90th:102/59 mmHg

95th p: 106/63 mmHg

99th :118/75 mmHg

Ön tanılar ?

Klinik izlem

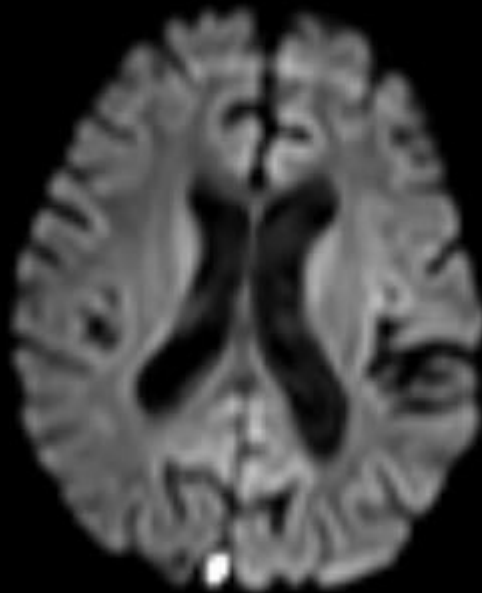
50th p: 88/47 mmHg
90th:102/59 mmHg
95th p: 106/63 mmHg
99th :118/75 mmHg

- Beyin tomografi incelemesinde akut patoloji izlenmedi.
- Hastanın risk etmenlerinin olması (kan basıncının yüksekliği, nörotoksik ilaç kullanımı), diazem sonrası kısa sürede bilinci açılması ve fokal nörolojik bulgular olmaması nedeni ile ön planda PRES düşünülen hastaya Beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) görüntülemesi istendi.
- Beyin MR görüntülemeleriyle tekrar değerlendirildiğinde ön planda PRES(Posterior reversible encephalopathy syndrome) düşünüldü.

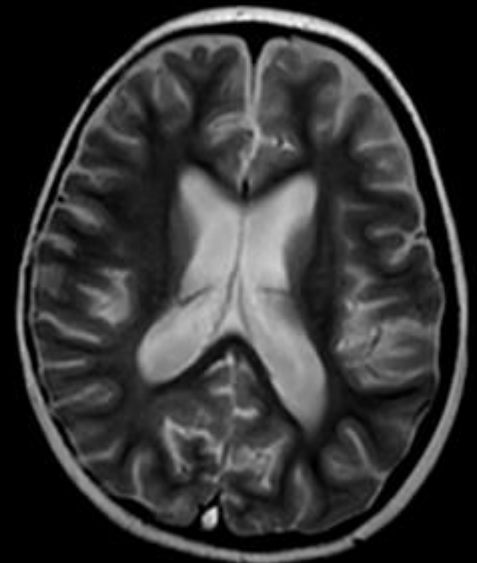
ADC



DWI



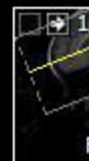
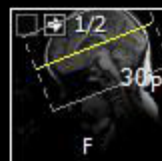
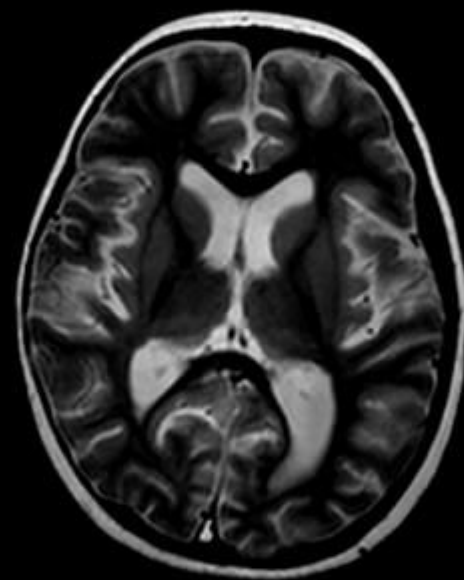
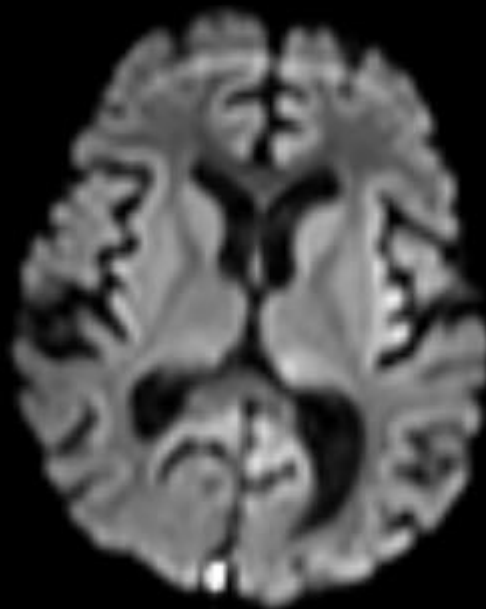
T2



ADC

DWI

T2



- Kan basıncı yüksek seyreden hastaya nefroloji bölümü tarafından amlodipin 1x5 mg başlandı ve siklosporin düzeyinin yüksek gelmesi nedeniyle neoral kesildi.
- Yatışı süresince ateşi olmayan hastanın servise yatışından sonra nöbetleri devam etmesi üzerine fenitoin yükleyip idameye geçildi.
- Takiplerinde pretibial ödemi gerileyen hastanın 03/04/2018 de bakılan siklosporin düzeyi 86 ng/dl olarak geldi.
- 30/03/2018 den sonra tekrar nöbeti olmaması üzerine fenitoin tedavisi kesildi.

PRES- Posterior reversible ensefalopati sendromu

- Posterior reversible ensefalopati sendromu (PRES), klinikte mental durum bozukluğu, baş ağrısı, nöbet geçirme, görme bozuklukları ile seyreden; kliniği, altta yatan nedenleri ve patogenezi oldukça heterojen bir tablodur.

Medical conditions associated with reversible posterior leukoencephalopathy syndrome

Etyoloji

Hypertensive encephalopathy
Acute or chronic renal diseases
Thrombotic thrombocytopenic purpura
Hemolytic and uremic syndrome
Eclampsia
Vasculitis
Systemic lupus erythematosus
Polyarteritis nodosa
Cryoglobulinemia
Wegener's granulomatosis
Immunosuppressive, immunomodulatory, and chemotherapeutic drugs
Bevacizumab
Cisplatin and other platinum-based agents
Combination chemotherapy
Cyclosporine A
Cytarabine
Gemcitabine
Interferon-alpha
Intravenous immunoglobulin
Ipilimumab
Methotrexate
Rituximab
Sirolimus
Tacrolimus
Tyrosine kinase inhibitors (pazopanib), sorafenib, sunitinib
Vincristine
Porphyria
Hypercalcemia, hypomagnesemia
Blood transfusion
Contrast media exposure (cerebral, coronary angiography)

Patofizyoloji

- PRES in patogenezi net olarak bilinmemektedir; fakat bozulmuş serebral oto-regülasyon ve endotelial işlev bozukluğuna bağlı olduğu düşünülen vazojenik ödem oluşmaktadır.

- Risk faktörleri:
 - Hipertansif bozukluklar
 - Renal hastalıklar
 - İmmünsüpresif ajan kullanımı
- Hastalar genellikle akut bir hastalığın ya da immünsüpresif ilaç tedavisinin komplikasyonu olarak akut ya da subakut nörolojik bulgularla başvururlar.

Klinik

- Klinik bulgular PRES'e özgül olmayıp başka nörolojik durumlarda da ortaya çıkmaktadırlar.
 - Baş ağrısı,
 - Konfüzyon,
 - Şuur bulanıklığı,
 - Bulantı,
 - Kusma
 - Görme bozuklukları
 - Nöbet
 - Kortikal körlük
 - Koma
 - Halüsinasyon, duygu-durum değişikliği

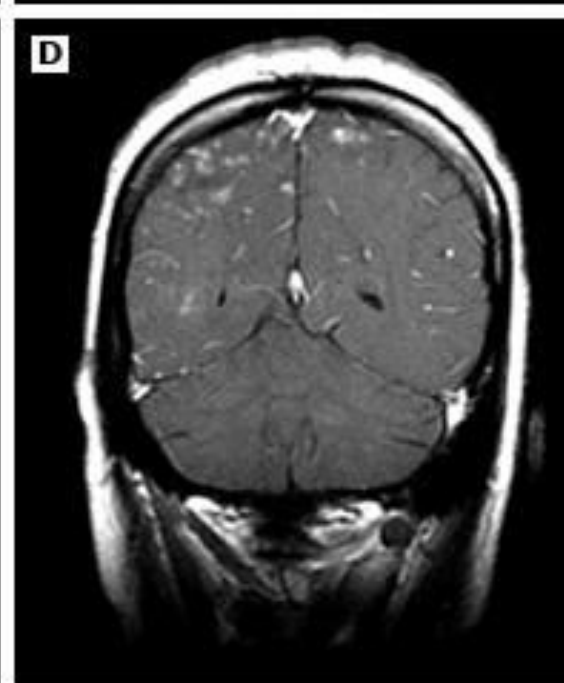
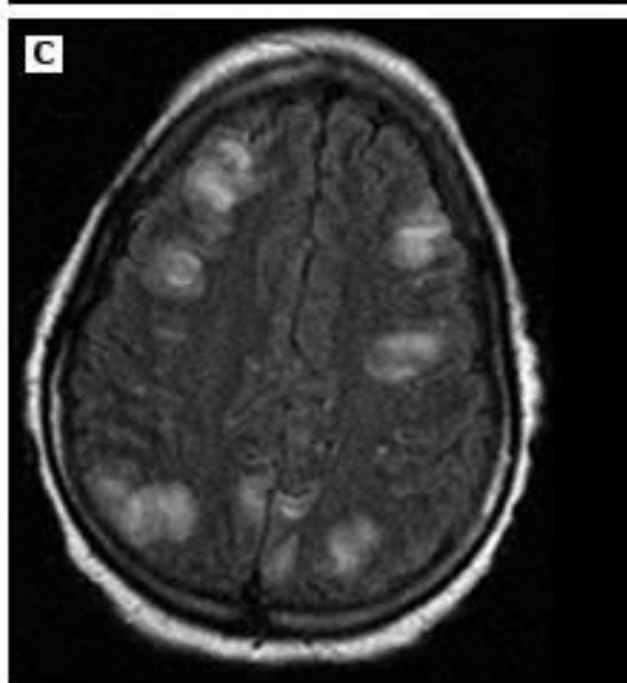
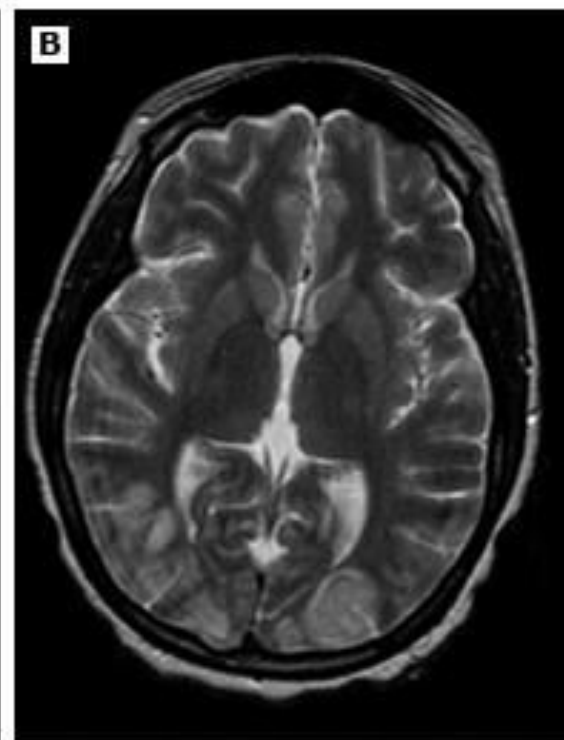
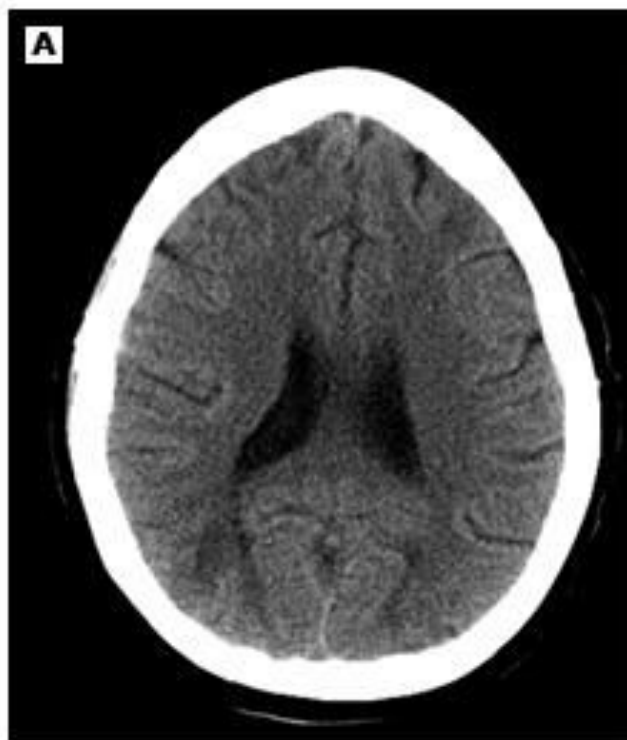
Tanı

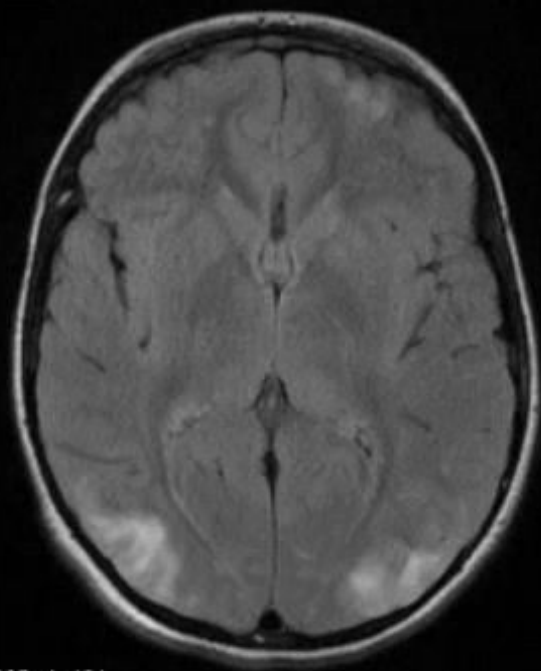
- Tanımlanmış tanı kriterleri yok.
- Hastalığın tanısı; öykü, klinik ve görüntüleme bulguları ile konulmaktadır.
- Görüntüleme bulguları da spesifik olmayıp başka durumlar ile karışabilmektedir. İzlemde klinik şüphenin devam etmesi halinde tekrarlanması gerekebilmektedir.

Görüntüleme

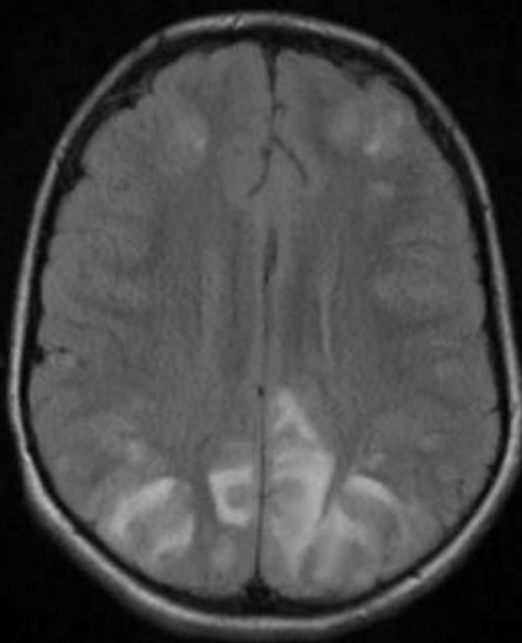
- MR FLAIR (fluid-attenuated inversion recovery), T2 sekansları
- Difüzyon ağırlıklı görüntüleme (DWI) ve ADC (apparent diffusion coefficient)
- MR anjiyografi

- MR görüntülemelerinde tipik olarak iki yanlı oksipital ve pariyetal loblarda daha sık ancak beyin farklı bölgelerinde olabilen korteks ve subkortikal beyaz cevherde, vazojenik ödem düşündüren bulgular görülmektedir.
- MR DWI da hipointens, ADC de hiperintens ve T2'de hiperintens görünüm vardır.

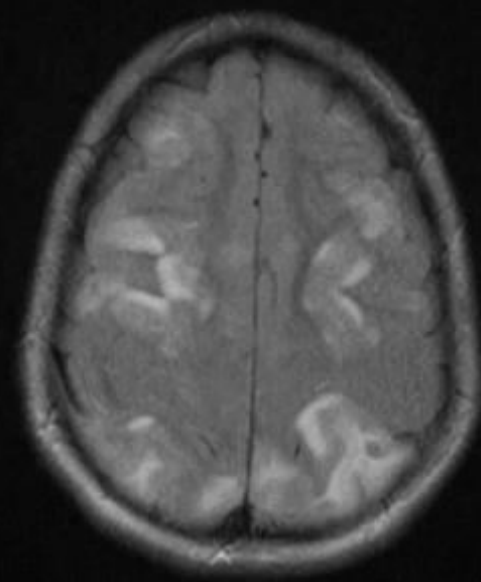




W 905 : L 461



915 : L 460



W 879 : L 425

Ayrıcı Tanı

- İnme
- Venöz tromboz
- Toksik ya da metabolik ensefalopati,
- Demiyelizan hastalıklar
- Vaskülit

- Karakteristik görüntüleme bulgularının bilinmesi ve tanınması posterior reversibl ensefalopati sendromunun tanısında anahtar rol oynamaktadır.
- Erken tanı tedaviyi yönlendireceği gibi gereksiz beyin biyopsilerini de önleyecektir.FLAIR karakteristik kortikal ve subkortikal ödemin tespiti en önemli saptamadır.
- PRES olgularında izlenen lezyonların çoğunlukla sitotoksik ödemden ziyade vazojenik ödeme bağlı olduğunu göstermektedir.

Prognoz

- Genellikle selim seyirlidir.
- Çoğu olguda tetikleyici etkenden uzaklaştıktan sonra ve kan basıncı kontrolü sağlandıktan sonra günler/haftalar içerisinde tamamen iyileşme görülmüştür.
- Radyolojik iyileşme klinik iyileşmeden daha geç olmaktadır.

- Daha az sıklıkta olmakla birlikte hayatı tehdit edici boyutta da görülebilmektedir.
- Ölümler ilerleyici serebral ödem, intraserebral kanama veya altta yatan başka bir hastalık nedeniyle olabilir.
- Bir çalışmada PRES geçirmiş çocuklarda tekrarlama sıklığı %2-25 olarak gösterilmiştir.
- Nadir olmakla birlikte bazı çocuklarda iyileşmeden sonra da nöbetler devam edebilir.

Tedavi

- Semptomatik tedavi
 - Nöbet kontrolü (fenitoin, diazepam, midazolam)
- Etiyolojiye yönelik tedavi
 - Kan basıncı kontrolü (kaptopril, kalsiyum kanal blokeri, B-bloker)
 - Mümkün ise kullanmakta olduğu ilacın değiştirilmesi

- Baş ağrısı, bilinç değişikliği, nöbet geçirme, görme bozukluğu gibi şikayetle başvuran hastaların ayırıcı tanısında PRES de akla gelmeli,
- Erken tanı ve uygun müdahale açısından
 - TA yüksekliği açısından dikkatli ölçüm ve izlem yapılması
 - Sistemik hastalıklar açısından ayrıntılı FM ve laboratuvar tetkiki
 - özellikle risk faktörleri sorgulanması önemlidir.

- Dinlediğiniz için teşekkürler