

## Görme Kaybı ile Başvuran Gebede Posterior Reversibl Ensefalopati Sendromu (PRES): Olgu Sunumu

Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome (PRES) in a Pregnant with Blindness: A Case Report

Ayşe Yasemin Karageyim Karşıdağ<sup>1</sup>, Esra Esim Büyükbayrak<sup>1</sup>, Seda Subaş<sup>1</sup>

Erdoğan Şişman<sup>1</sup>, Seviye Bora Şişman<sup>2</sup>

1. Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İstanbul, Türkiye

2. Siyami Ersek Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

### ÖZET

Posterior Reversibl Ensefalopati Sendromu (PRES) görme bozuklukları, mental durum bozukluğu ve nöbetler ile seyreden bir sendromdur. Bilgisayarlı tomografi (BT) ve magnetik rezonans (MR) görüntüleme oksipital, temporal ve pariyetal lobda ödem mevcuttur. Sıklıkla ani yükselen ve kompanse edilemeyen arter basıncına bağlı olarak; preeklampsi, böbrek yetmezliği, enfeksiyonlar ve immunosüpresif ilaçlar zemininde gelişir. PRES'in erken tanı ve tedavisi önemlidir. PRES medikal acillerden biridir ve özellikle erken tanı ve hızlı tedavi ile tamamen geri dönüşümlü bir sendromdur. Burada görme kaybı ile başvuran, preeklampsi zemininde gelişen ve MR ile tanısı konulan PRES sendromu olgusunu sunduk.

**Anahtar Kelimeler:** posterior reversibl ensefalopati sendromu, gebelik, preeklampsi

### ABSTRACT

Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome (PRES) is characterized by clinical symptoms such as visual disturbance, altered mental status, and seizures. It also presented with abnormal findings on computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) indicating cerebral edema in the occipital, temporal, and parietal lobes. It is often related with an acute increase in arterial blood pressure, and is associated with preeclampsia, renal failure, infections, and immunosuppressive agents. Early diagnosis and treatment of PRES is very important. PRES is a medical emergency and it is a fully reversible condition especially when diagnosed and treated immediately. Herein we report a case presented with blindness and diagnosed with MRI as PRES.

**Keywords:** posterior reversible encephalopathy syndrome, pregnancy, preeclampsia

### İletişim Bilgileri:

**Yazışmadan Sorumlu Yazar:** Ayşe Y. K. KARŞIDAĞ

**Yazışma Adresi:** Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğt. ve Araştırma Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İstanbul

**E-mail:** ykarageyim@yahoo.com

**Makalenin Geliş Tarihi:** 08.08.2014

**Makalenin Kabul Tarihi:** 25.12.2014

### GİRİŞ

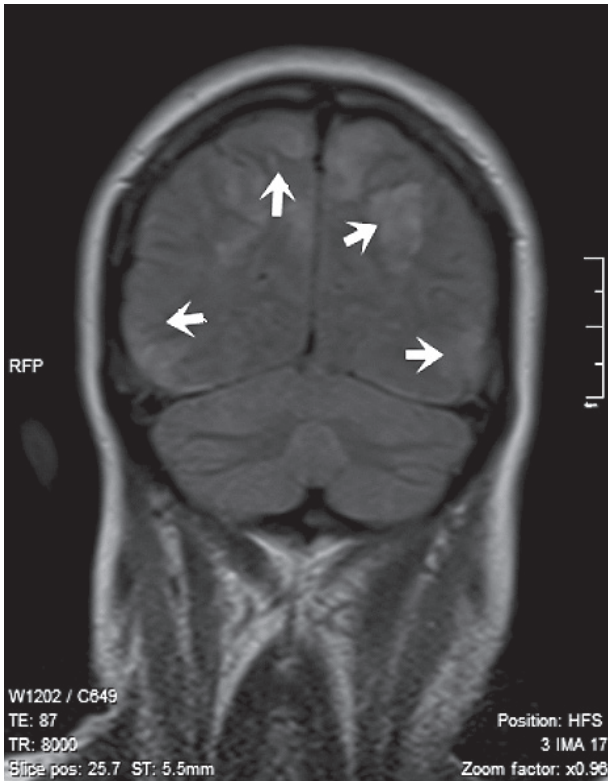
PRES santral sinir sistemini etkileyen hem erişkin hem de çocuklarda gelişen nadir ve ciddi bir sendromdur [1, 2]. Baş ağrısı, görme bozukluğu, nöbet ve mental durum bozukluğu gibi bulguları olan, etiyolojik faktörün ortadan kaldırılması ile birkaç haftada klinik ve radyolojik olarak düzelebilen bir tablodur. Etiyolojide hipertansif ensefalopati, preeklampsi, akut ve kronik böbrek hastalıkları, sitotoksik ve immünosüpresif ilaçlar, kan transfüzyonu ve elektrolit dengesizliği yer alır. Patofizyolojik mekanizmada hiperperfüzyona bağlı serebral arteriollerde kaçak veya vasküler endotelin hasarı sorumlu tutulmuştur [3].

Bu olgu sunumunda, gebeliğinin 38. haftasında görme kaybı ve bilinç bulanıklığı ile başvuran, postpartum dönemde konvülsiyonların eşlik ettiği ve preeklampsiye sekonder gelişen PRES sendromunu literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık.

### OLGU

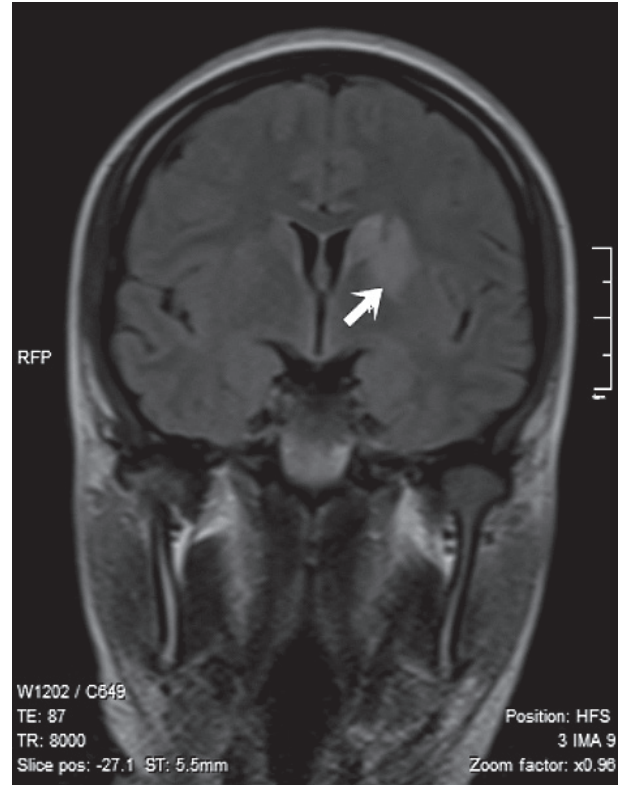
On dokuz yaşında, son adet tarihine göre 38 hafta 4 günlük gebeliği olan hasta görme kaybı ve zaman zaman bilinç bulanıklığı şikayetleri ile acil kadın hastalıkları ve doğum kliniğimize getirildi. İki gündür bulantı - kusma, görme bulanıklığı şikayeti olduğu öğrenildi. Yapılan tetkiklerde spot idrarda 3+ proteinüri mevcuttu, karaciğer fonksiyon testleri, LDH, lökosit ve trombosit değerleri normaldi. Hastanın fetal biyometrik ölçümleri son adet tarihi ile uyumlu ve amniyon mayı normal bulundu. Hastanın vajinal muayenesinde collum kapalı ve arkadaydı. NST (non stress test) reaktif, acilde ölçülen tansiyonu 120/80 mmHg idi. Meningeal irritasyon bulguları yoktu ve derin tendon refleksleri normoaktifti. Hastaya nöroloji, göz konsültasyonları ve kranial görüntüleme planlanırken, 15 dakika sonra tansiyon arteriyali 150/100 mmHg saptandı, hastaya nifedipin 10 mg kapsül verildi. Kısa bir süre sonra hastanın bilinci

kapandı ancak konvülsiyon gelişmedi. Hastaya airway takıldı, oksijenize edildi, 4 gram bolus magnezyum sülfat (MgSO<sub>4</sub>) tedavisi uygulandı, anestezi ve nöroloji konsültasyonları istendi. Hastada fetal distress bulguları gelişti, pozisyon verme ve oksijenizasyona rağmen fetal distress bulguları düzelmedi ve ilerledi. Hasta anestezi tarafından entübe edildikten sonra, 3 ünite kan ayırılıp acil sezaryene alındı. Sezaryen ile canlı, 1. dakika Apgar skoru 7, 5. dakika Apgar skoru 9 olan sağlıklı 3150 gr erkek bebek doğurtuldu, amniyon mayinde mekonyum yoktu. Operasyonda batında asit ve plasentada dekolman saptanmadı. Peroperatif komplikasyon gelişmedi; uterus çift kat kapatıldı, kanama gelişmedi, kan değerleri de normal gelen hastada batına dren konulmadı. Postoperatif magnezyum sülfat 2 gram/saat idame infüzyon tedavisine devam edildi. Hastanın hipertansiyon ve taşikardisinin postoperatif devam etmesi üzerine antihipertansif (adalat corona 30 mg) tedaviye eklendi. Göz konsültasyonunda makülada kayma dışında bulgu saptanmadı. Nöroloji konsültasyonunda fokal bulgu saptanmadı, intrakranial kanamayı ekarte etmek ve ayırıcı tanı için kraniyal görüntüleme önerildi. Kraniyal BT de kanama ve kitle saptanmadı. MR da FLAIR (Fluid Attenuated Inversion Recovery) sekansı koronal görüntülerde bilateral parietookspital bölgede kortikosubkortikal alanda ve solda bazal ganglionlarda sinyal artışı mevcuttu, radyolojik görünüm PRES sendromu ile uyumlu saptandı (Resim 1, 2).



**Resim 1.** FLAIR koronal imajlarda bilateral parietookspital bölgede kortikosubkortikal sinyal artışı (hiperintensite) mevcuttur.

MR venografide sinüs ven trombozu saptanmadı. Hastada postoperatif 5. saatte status epileptikus gelişti ve bilinç kapandı. Hasta tekrar entübe edilip yoğun bakım ünitesine alındı. Hastanın nöbetleri magnezyum sülfata ek olarak nörolojinin önerisi ile eklenen diazepam tedavisi ile geriledi. Post operatif 12. saatte genel durumu düzelen, görme kaybı gerileyen, tansiyonu normale dönen ve ekstübe edilen hasta servise alındı. Antihipertansif ve MgSO<sub>4</sub> tedavisi postoperatif 48. saatte kesildi. Post operatif 4. günde yapılan kontrol MR'da ilk bulgulara göre belirgin regresyon izlendi ve nöroloji konsültasyonu sonrası hasta taburcu edildi. 1 ay sonraki kontrol kraniyal MR normal saptandı.



**Resim 2.** FLAIR koronal imajda solda bazal ganglionlarda sinyal artışı (hiperintensite).

## TARTIŞMA

PRES sendromu nöbetler, görme bozuklukları ve değişken mental durumla seyreden patolojik bir durumdur [1]. PRES tanısı alan, literatürde sunulan vaka sayıları artmasına rağmen halen insidansı tam olarak bilinmemektedir [2-5]. Eklampsi olguları ile PRES arasındaki ilişki ilk olarak 1996'da Hinchey ve ark. tarafından bildirilmiştir [4]. Ancak tüm olgulardan görüntüleme yöntemleri istenmediği için halen eklampsi gelişen hastalardaki PRES sıklığı bilinmemektedir [5, 6]. Eklampsi insidansı gelişmiş ülkelerde 2000-3000 doğumda birdir [5]. Literatürde eklampsi gelişen hastalarda primer santral sinir sistemi hasarının PRES olduğuna dair yayınlar giderek artmaktadır [5-7].

Mayo Klinikte yapılan bir çalışmaya göre eklampsi tanısı alan ve görüntüleme yöntemi istenen tüm hastalara klinik ve radyolojik olarak PRES tanısı konulmuştur [5]. Ekawa ve ark. sadece klinik olarak PRES şüphelenilen gebe kadınlardan değil ciddi preeklampsi tanısı olan asemptomatik gebelerden de MR istenmesini önermişler, MR'da serebral ödem saptanırsa eklampsi krizi ve nörolojik semptomlar gelişmeden acil doğum gereklidir sonucuna ulaşmışlardır [3]. Çalışmalarda normal gebelikte maternal dolaşımında artan vazooanjiogenik growth faktör ve sitokinlerin kan beyin bariyerini aşamadığı ancak preeklampsi hastalarında bu bariyer permeabilitesindeki artışa bağlı olarak eklampsideki nörolojik komplikasyonların geliştiği bildirilmiştir [6, 8, 9].

BT ve MR bulguları posterior alanda özellikle beyaz cevherde reversibl serebral ödemle karakterizedir [10]. Serebral ödemin patofizyolojik mekanizması, artan kan basıncına bağlı artmış serebral kan akımı ve mikrovasküler genişleme sonrası otoregülasyonun bozulması ve plazmanın damar dışına kaçmasıdır [10]. Son çalışmalara göre hipertansiyon ve eklampsinin sebep olduğu hiperperfüzyondan farklı bir mekanizma daha mevcuttur. Bu yeni hipotez direk gelişen vasküler endotel hasarına bağlı kan beyin bariyerinin yıkılmasıdır ki bu hastalara hipertansiyon eşlik etmeyebilir [11]. Bu mekanizma sonucu gelişen PRES sendromunda görüntüleme yöntemlerinde de hipoperfüzyon saptanmaktadır. Eklampsi nöbetlerin kan basıncında minimal artışlarla da gelişebileceği ve nöbet etyolojisinde hipertansiyonun tek faktör olmadığı endotel disfonksiyonunun da rol aldığı belirtilmiştir [5]. Ciddi preeklampsi vakalarında konvülsiyonlar gelişmeden önce PRES saptanmış ve bu sendromun eklampsi nöbetlerinin sonucu değil öncüsü olduğu sonucuna varılmıştır [3, 5]. Yine preeklampsi ve eklampsi gebelerde gelişen PRES olgularında kan basıncı, gebe olmayan vakalarda gelişen PRES olgularındaki kan basıncından daha düşük bulunmuştur. Olgumuzda da en yüksek 150/100 mmHg kan basıncı saptanmıştır.

Hastamızın başvuru şikayeti ön planda görme kaybı, kortikal körlüktü. Hipertansiyon ve kortikal körlük ile başvuran hastada ilk akla gelmesi gereken tanılar serebrovasküler hemoraji, eklampsi ve PRES'tir [2]. Preeklampside saptanan göz bulguları ise hipertansif retinopati, eksüdatif retina dekolmanı ve kortikal körlüktür [2]. PRES'e eşlik eden vizüel anormallikler hemianopsi, aura, görsel halüsinasyonlar

ve kortikal körlüktür [2]. Kortikal körlüğün sebebi vazojenik ödemdir ve ödemin rezolüsyonu ile semptomlar tamamen kaybolmaktadır [12]. Bizim hastamızda da görme kaybı postpartum 4. gün gerilemiş 1 ay sonra tamamen düzelmiştir. Literatürde nadir olarak görme kaybının nöbetlerden önce geliştiği sunulmuştur [2], bizim hastamızda da nöbetlerden önce ilk bulgu olarak görme kaybı gelişmiş nöbetler ise doğumdan sonra görülmüştür. Hastamızda gelişen nöbetler nadir görülen oksipital lob epilepsisi [13]; nistagmus, gözün bir noktaya sabitlenmesi, ani görme kaybı ve sonrasında gelişen tonik klonik konvülsiyon ile karakterize idi. PRES sendromunda niçin posterior beyin bölgelerinin öncelikle tutulduğu anlaşılamamıştır. İntrakranial arterlerde sempatik innervasyonda bölgesel heterojenite mevcuttur [2]. Anterior dolaşım daha iyi sempatik innervasyona sahip olduğu için daha iyi otoregülasyona sahiptir ve posterior loba göre daha az tutulmaktadır [2]. Bizim olgumuzda da posterior lob tutulumu mevcut idi.

PRES olgularında vazojenik ödemi iskemik-toksik ödemden ayırmada difüzyon ağırlıklı görüntüleme kullanılmaktadır [14]. PRES sendromunda MR'da difüzyon anormalliği olmadan infero-posterior, posterior, temporal ve oksipital lob korteksinde FLAIR ve T2 görüntülerde hiperintens, T1 görüntülerde hipointens karakterde simetrik ödem alanları saptanır [14]. BT görüntülemesinde ise serebral beyaz cevherde ödem hipodens alanlar olarak saptanır [14]. Demirtaş ve ark. PRES olgularını görüntüleme ve patofizyolojiye göre üç gruba ayırmışlardır [14]. Birinci grup hipertansiyona bağlı oksipital lob yerleşimli; ikinci grup normotansif, endotel hasarına bağlı oksipital lob yerleşimli; üçüncü grup üremi gibi metabolik nedenlere bağlı endotel hasarının rol oynadığı simetrik bazal ganglion tutulumlu olgulardır. Bizim olgumuz bu sınıflamaya göre birinci gruba girmektedir. PRES'te erken teşhis ve tedavi çok önemlidir, aksi halde geri dönüşümsüz beyin hasarı, kronik epilepsi hatta ölüm gelişebilir [1, 15]. Preeklampsiye bağlı gelişen PRES'te temel tedavi kan basıncının düzeltilmesidir [1, 6, 16]. Antihipertansif tedavi olarak intravenöz labetalol, hidralazin veya nikardipin gibi kalsiyum kanal blokerleri önerilmektedir [6]. Ancak bu hastalarda olası organ fonksiyon bozuklukları ve serebral infarkt gelişme riski nedeni ile kan basıncı hızlı düşürülmemelidir [16]. MgSO<sub>4</sub>, eklampsi ve PRES'te kan-beyin bariyerini koruyarak ve serebral ödemi sınırlayarak antikonvülsan etkilidir [6, 9]. Ancak bazen PRES sendromu oluştuktan sonra nöbetlerin önlenmesinde



MgSO<sub>4</sub> yetersiz kalmaktadır [14]. Literatürde doğum öncesi dönemden itibaren MgSO<sub>4</sub> tedavisi alırken postpartum 30. saatte gelişen konvülsiyonlar sonrası tanı konulan PRES olgusu sunulmuştur [17]. Tedavide MgSO<sub>4</sub>'ın yetersiz kalma nedeni PRES sendromunda nöbetlerin serebral iskemik ve ödemli alanlara bağlı gelişmesidir. Tedaviye antiödem ve antiepileptik ilaçlar eklenmesi gerekebilir [14]. Bizim hastamızda da MgSO<sub>4</sub> tedavisi alırken postpartum 5. saatte nöbetler başlamış ve diazepam ile kontrol altına alınabilmiştir. HELLP sendromu için deksametazon ve fetal akciğer olgunluğunu sağlamak için betametazon verilen hastalarda santral sinir sistemi fonksiyonlarının daha hızlı normalleştiği gösterilmiştir [6, 18]. Ayrıca steroid serebral ödem tedavisinde de kullanılmaktadır. Tüm bu bulgular ışığında PRES tedavisinde MgSO<sub>4</sub> ve antihipertansif tedavilere potansiyel faydaları için glikokortikoid eklenmesi de tartışılmaktadır [6, 16]. PRES gelişen miada yakın gebelerde kan basıncının düzeltilmesi, olası konvülsiyonların önlenmesi, hava yolu ve solunum için gerekli önlemlerin alınması sonrası en kısa sürede doğum önerilmektedir [2, 5, 16]. Pre-postpartum dönemde görme kaybı gelişen hastalarda konvülsiyon eşlik etmese de PRES olasılığı akla gelmeli ve görüntüleme yöntemleri istenmelidir [2]. Görüntüleme patolojik bulguların kaybolduğu kontrol grafilerle teyit edilmeli, sendromun tekrarlama olasılığı da akılda tutulmalıdır [16].

Sıklıkla preeklampsi zemininde gelişen PRES sendromunu tanımak zor olabilir. Preeklampsili hastalarda sıra dışı nörolojik bulguların varlığında PRES akla getirilmeli, erken teşhisi ve tedavisi ile sekel gelişimi önlenmelidir. Tanıda kranial görüntüleme önemlidir. PRES'e bağlı gelişen nöbetlerin tedavisinde MgSO<sub>4</sub> tek başına yeterli olmayabilir, antiepileptik tedavi eklenmesi gerekebilir. PRES olgularında multidisipliner yaklaşım önemlidir, bu nedenle hastaların tersiyer merkezlerde takibi gereklidir.

## KAYNAKLAR

1. Thakur R, Sharma BR, Yuan T, Guiying Z. Posterior reversible leukoencephalopathy syndrome in a pre-eclamptic woman. *Case Report Obstet Gynecol* 2013;2013:783536. doi: 10.1155/2013/783536. Epub 2013 Feb 20.
2. Ural UM, Balik G, Sentürk S, Ustüner I, Cobanoğlu U, Sahin FK. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome in a Postpartum Preeclamptic Woman without Seizure. *Case Report Obstet Gynecol* 2014;2014:657903. doi: 10.1155/2014/657903. Epub 2014 Jan 30.

3. Ekawa Y, Shiota M, Tobiume T, Shimaoka M, Tsuritani M, Kotani Y, et al. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome accompanying eclampsia: correct diagnosis using preoperative MRI. *Tohoku J Exp Med* 2012;226(1):55-8.
4. Hinchey J, Chaves C, Appignani B, Breen J, Pao L, Wang A, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996;334(8):494-500.
5. Wagner SJ, Acquah LA, Lindell EP, Craici IM, Wingo MT, Rose CH, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome and eclampsia: pressing the case for more aggressive blood pressure control. *Mayo Clin Proc* 2011;86(9):851-6.
6. Brewer J, Owens MY, Wallace K, Reeves AA, Morris R, Khan M, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in 46 of 47 patients with eclampsia. *Am J Obstet Gynecol* 2013;208(6):468.e1-6.
7. Staykov D, Schwab S. Posterior reversible encephalopathy syndrome. *Nervenarzt* 2012;83(8):1013-20.
8. Amburgey OA, Chapman AC, May V, Bernstein IM, Cipolla MJ. Plasma from preeclamptic women increases blood-brain barrier permeability: role of vascular endothelial growth factor signaling. *Hypertension* 2010;56(5):1003-8.
9. Euser AG, Cipolla MJ. Magnesium sulfate for the treatment of eclampsia: a brief review. *Stroke* 2009;40(4):1169-75.
10. Loureiro R, Leite CC, Kahhale S, Freire S, Sousa B, Cardoso EF, et al. Diffusion imaging may predict reversible brain lesions in eclampsia and severe preeclampsia: initial experience. *Am J Obstet Gynecol* 2003;189(5):1350-5.
11. McKinney AM, Short J, Truwit CL, McKinney ZJ, Kozak OS, SantaCruz KS, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: incidence of atypical regions of involvement and imaging findings. *AJR Am J Roentgenol* 2007;189(4):904-12.
12. Do DV, Rismondo V, Nguyen QD. Reversible cortical blindness in preeclampsia. *Am J Ophthalmol* 2002;134(6):916-8.
13. Plazzi G, Tinuper P, Cerullo A, Provini F, Lugaesi E. Occipital lobe epilepsy: a chronic condition related to transient occipital lobe involvement in eclampsia. *Epilepsia* 1994;35(3):644-7.
14. Demirtaş O, Gelal F, Vidinli BD, Demirtaş LO, Uluç E, Baloğlu A. Cranial MR imaging with clinical correlation in preeclampsia and eclampsia. *Diagn Interv Radiol* 2005;11(4):189-94.
15. Akgün N, Karaman M, Başyigit S, Yılmaz H, Özcan AA. Posterior reversibl ensefalopati: 2 olgu sunumu. *İstanbul Tıp Dergisi* 2010;2:82-85.
16. Günyeli İ, Erdemoğlu E, Güney M, Mungan T. Yirmi altı haftalık gebelikte preeklampsiye sekonder posterior reversible ensefalopati (PRES): Bir olgu sunumu. *JOPP Dergi* 2012;4:80-84.
17. Aygün BK, Baykuş Y, Berilgen S, Kavak B, Celik H, Gürateş B. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome in severe preeclampsia: case report and literature review. *J Turk Ger Gynecol Assoc* 2010;11(4):216-9.
18. Keiser SD, Owens MY, Parrish MR, Cushman JL, Bufkin L, May WL, et al. HELLP syndrome with and without eclampsia. *Am J Perinatol* 2011;28(3):187-94.