

Atipik PRES Prezantasyonları: İki Olgunun MRG Bulguları / *Atypical PRES Presentations: MRI Findings of Two Cases*

Fuldem Yıldırım Dönmez,¹ Ceyla Başaran,¹ Barış Malbora,² Mehmet Coşkun¹
Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji,¹ Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları² Anabilim Dalı, ANKARA

ABSTRACT

Atypical PRES Presentations: MRI Findings of Two Cases

Scientific background: Posterior reversible encephalopathy syndrome is an entity presenting with posterior parietal and occipital vasogenic edema which occurs based on various etiological factors. However, it can involve atypical localizations that are unexpected and can be recurrent.

Cases: In this article, we present the MRI findings of two cases with PRES. The former is a patient with frontal and thalamic involvement, in absence of posterior involvement, and the latter is a hypertensive patient with recurrent PRES attacks.

Conclusion: PRES is a clinoradiologic entity with diagnostic MRI findings. However, there can be atypical presentations such as involvement of the unexpected anatomical localizations and recurrent attacks. In this case, MRI findings should be evaluated by taking the underlying etiological factor and the clinical findings into consideration and PRES should be in the differential diagnosis.

ÖZET

Bilimsel zemin: Posterior reverzibl ensefalopati sendromu (PRES), çok farklı etyolojik nedenlere dayalı olarak ortaya çıkan, genellikle posterior parietal ve oksipital bölgelerde vazojenik ödem ile seyreden bir antitedir. Ancak beklenen lokalizasyonlar dışında atipik lokalizasyonları da tutabilir ve tekrarlayıcı olabilir.

Olgular: Bu yazıda iki PRES olgusunun MRG bulguları sunulacaktır. İlk olgunun posterior alanlar tutulmadan izole frontal ve talamik tutulumu olup, diğer olgu ise rekürren PRES atakları ile başvuran hipertansif bir hasta idi.

Yorum: PRES tipik MRG bulgularının tanıs olduğu klinik-radyolojik bir antitedir. Ancak beklenen anatomik lokalizasyonlar dışında tutulum ve rekürren ataklar şeklinde atipik prezantasyonları da olabilir. Bu durumlarda da MRG bulguları altta yatan etyolojik faktör ve hastanın kliniği ile birlikte değerlendirilmeli ve PRES ayırıcı tanıda mutlaka yer almalıdır.

Keywords: posterior reversible encephalopathy, brain, MRI

Anahtar kelimeler: posterior reverzibl ensefalopati, beyin, MRG

Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Dr. Fuldem Yıldırım Dönmez
46. Sokak No: 11/8 06500 Bahçelievler/ANKARA
Tel: 0312 223 54 17
Faks: 0312 223 73 33
fuldemyildirim@yahoo.com

Dergiye Ulaşma Tarihi/Received: 26.05.2008
Kesin Kabul Tarihi/Accepted: 02.06.2008

GİRİŞ

Posterior reverzibl ensefalopati sendromu başağrısı, nöbet, görme bozuklukları, letarji, konfüzyon, stupor, mental durum değişiklikleri ve fokal nörolojik bulgular ile karakterize bir antite olup, tanı klinik ve radyolojik bulguların bir araya getirilmesi ile konur.¹ Hipertansif ensefalopati, eklampsi, ilaç kullanımı, akut ya da kronik böbrek hastalığı, trombotik trombositopenik purpura, sistemik lupus eritematozus ve hemolitik üremik sendrom, lösemi ya da lenfoma gibi immun sistem bozukluğu ile seyreden hastalıklar etyolojik faktörler arasındadır.^{2,3} MRG'de tipik olarak bilateral parietookspital bölgelerde vazojenik ödem ile uyumlu T2A ve FLAIR sekanslarında hiperintensite izlenir. Atipik PRES tutulumu ise frontal lob, bazal ganglion, beyin sapı ve derin beyaz cevherin etkilenmesi şeklinde tarif edilmiştir.^{4,5}

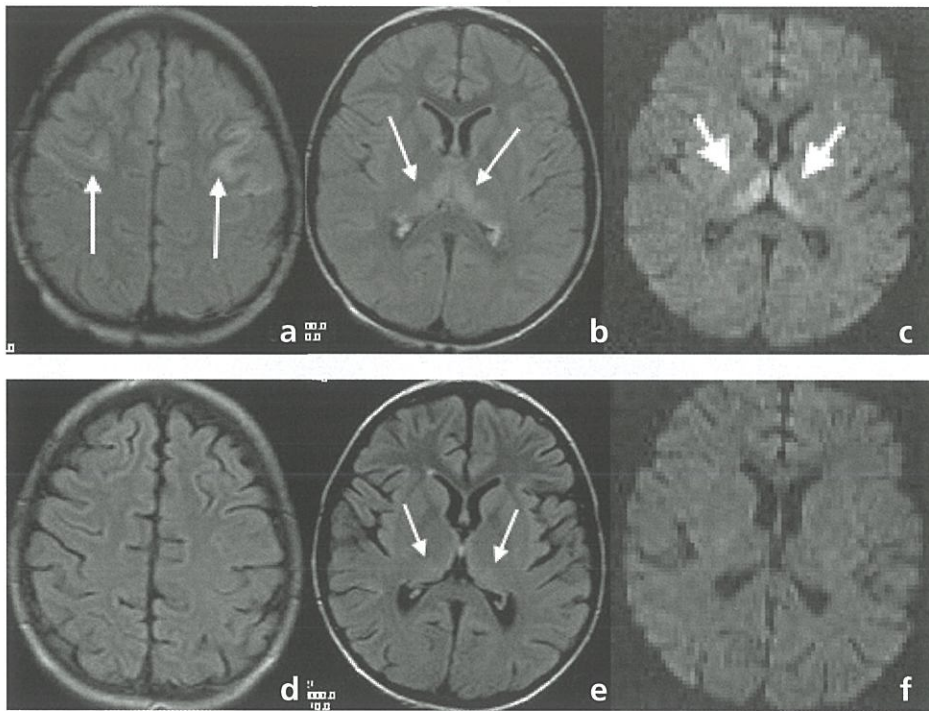
Tekrarlayan PRES atakları daha çok eklampsi ile ilişkili olarak bulunmuş olup, rekürren eklampsi ile insidansı orantılıdır.⁶

Bu makalede parietookspital bölge tutulumu olmadan bilateral frontal ve talamik vazojenik ödem izlenen ve hipertansiyona bağlı tekrarlayan PRES atakları şeklinde prezente olan iki olgu tartışılacaktır.

OLGULAR

Olgu 1

AML M1 tanısı ile izlenen 14 yaşında kız hasta acil servise bulanık görme ve her iki alt ekstremitede güç kaybı şikayeti ile başvurdu. Nörolojik muayenesinde serebellar testlerde kısmi bozukluk, hipometri, diz-topuk testinde beceriksizlik tespit edildi. Muayene sırasında ve ardından aynı gün içerisinde 3 kez jeneralize konvülsiyon geçirdi. Laboratuvar tetkiklerinde belirgin bir patoloji yoktu. EEG'si normaldi. Beyin MRG tetkikinde FLAIR sekansında bilateral frontal loblarda ve talamusalarda simetrik hiperintensiteler izlenmiş olup (Şekil 1a, b), kontrast madde verilmesini takiben patolojik tutulum saptanmadı. Difüzyon ağırlıklı görüntülerin değerlendirilmesinde vazojenik ödem ile uyumlu görünüm saptandı ve hastanın kliniği ile birlikte

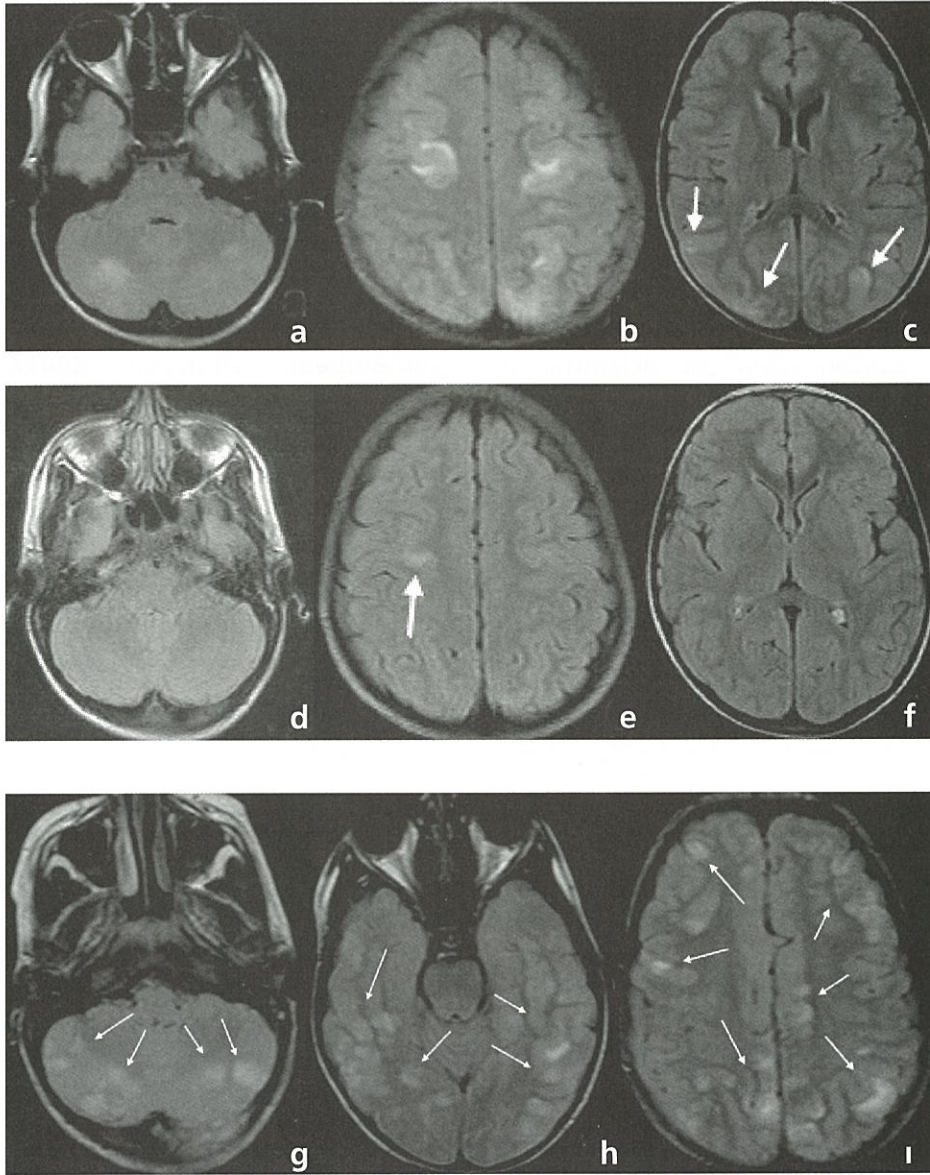


Şekil 1. FLAIR incelemede bilateral frontal loblarda korteks ve subkortikal bölgelerde (a), talamusalarda (b) ve difüzyon ağırlıklı görüntülerde talamusalarda izlenen vazojenik ödem ile uyumlu hiperintensiteler izlenmektedir (c). 1 ay sonra yapılan kontrol MRG'sinde frontal bölgelerdeki hiperintensitelerin tamamen kaybolduğu (d), talamusalarda ise FLAIR incelemede hafif rezidü hiperintensite şeklinde kaldığı (e) ancak difüzyon ağırlıklı görüntülerde regrese olduğu izlenmektedir (f).

değerlendirildiğinde PRES ile uyumlu bulundu (Şekil 1c). Konvülsyonları kontrol altına almak üzere Fenitoin ve Fenobarbital kullanıldı. 9. günden itibaren nörolojik bulguları düzelmeye başladı, 2. hafta sonunda tamamen düzeldi. 1 ay sonra yapılan kontrol MRG'sinde belirgin gerileme izlenmiş olup, FLAIR ve T2A incelemelerde hiperintensitelerde tama yakın azalma, difüzyon ağırlıklı görüntülerde ise vazojenik ödemde regresyon saptandı (Şekil 1d, e, f). Antiepileptik tedavisi kesildi.

Olgu 2

10 yaşında kronik böbrek yetmezliği tanısı ile takip edilen erkek hasta, jeneralize tonik klonik nöbet şikayeti ile acil servise başvurdu. Nörolojik muayenesinde nonkoopere, nonoriente idi. Periton diyalizi programında olan hastanın BUN ve kreatinin değerleri normal idi. Ancak yaşına göre belirgin hipertansif olup, arteriyel tansiyon (TA) 210/130 olarak ölçüldü. EEG'si normal bulundu. Yapılan beyin MRG tetkikinde bilateral frontal, parietal ve



Şekil 2. Bilateral serebellar hemisferlerde, frontoparietookspital loblarda FLAIR incelemelerde simetrik ödem alanları izlenmektedir (a, b, c). 2 hafta sonra çekilen kontrol MRG'sinde serebellar, sol frontoparietal ve oksipitalde izlenen hiperintensitelerde tamamen regresyon, sağ frontalde minimal rezidü intensite artışı görülmektedir (d, e, f). 1.5 ay sonra benzer klinik ile hastanın başvurduğu sırada yapılan MRG tetkikinde serebellar hemisferlerde ve her iki frontoparietotemporal loblarda yaygın ödem alanları mevcuttur (g, h, i).

okspital loblarda ve serebellar hemisferlerde FLAIR ve difüzyon ağırlıklı görüntülerde yaygın simetrik ödem alanları saptandı (Şekil 2a, b, c). Hastaya antihipertansif tedavi uygulandıktan sonra 2 hafta içinde kliniğinin düzelmesi üzerine çekilen kontrol MRG'sinde önceki MRG'de izlenen hiperintensitelerde belirgin regresyon izlenmiş olup, sadece sağ frontal lobda minimal rezidü hiperintensite mevcuttu (Şekil 2d, e, f). 1.5 ay sonra aynı şikayetlerle başvuran hastanın tansiyon değerleri yine oldukça yüksek bulundu (TA: 220/140). Bu sırada acil çekilen MRG'sinde ilk tetkikinde izlenen anatomik lokalizasyonlarda, ancak daha yaygın ödem alanları izlendi (Şekil 2g, h, i). Bulgular rekürren PRES atağı ile uyumlu bulundu. Antihipertansif tedavi daha agresif olarak regüle edildi. Hastanın kliniğinde belirgin düzelme olması üzerine çekilen kontrol MRG'sinde bulgulara total regresyon izlendi.

TARTIŞMA

Literatürde posterior reverzibl ensefalopati ve reverzibl posterior lökoensefalopati terimleri sıklıkla kullanılmasına karşın, irreverzibilite olasılığının olması ve sadece posterior alanlar ve beyaz cevher değil, diğer anatomik lokalizasyonlar ve kortikal tutulumun da izlenebilmesi nedeniyle bu isimlerin değişmesi gerektiği konusunda düşünceler mevcut olup, fokal akut serebral ödem (FACE) ya da potansiyel reverzibl ensefalopati (PRES) gibi alternatif isimler önerilmiştir.^{7,8}

Literatürde birçok etyolojik faktör bildirilmekle birlikte, mekanizması hala net değildir. Serebral otoregülasyonda bozukluğa neden olan hipertansiyon veya endotel hasarına neden olabilen immunsupresif ilaç kullanımı ya da SLE, HUS veya TTP gibi hastalıklar tanımlanmıştır.^{9,10} Hipertansif ensefalopati serebrovasküler endotelial disfonksiyon, kan-beyin bariyerinin geçirgenliğinde artış, vazojenik ödem ve mikrohemorajiye neden olur. Endotel hasarı ise vazokonstrüktör maddelerin salınımına ve bu şekilde sitotoksik ödeme neden olan iskemik hasara yol açar.^{11,12}

T2A ve FLAIR görüntüleri, hastanın kliniği ve altta yatan etkenin bilinmesi durumunda tanısallık olabilmektedir. Konvansiyonel MRG'ye ek olarak difüzyon MRG ile iskemi ve enfarkt gibi komplikasyonlar değerlendirilebilir ve bu sayede prognoza ilişkin fikir sahibi olunabilir.¹³ MRG'de tipik bulgular FLAIR ya da T2A görüntülerde posterior alanlarda simetrik artmış sinyal intensitesi ve vazojenik ödem ile uyumlu artmış ADC değerleridir.

Posterior alanlar dışında beyin sapı varyantı, frontal loblar, bazal ganglionlar, derin beyaz cevherin tutulumu atipik manifestasyonlar şeklinde yorumlanmaktadır.^{4,5} Posterior alanların etkilenmesi vertebrobaziler sistem tarafından beslenen alanlardaki sempatik innervasyonun anterior dolaşım ile karşılaştırıldığında yetersiz olması şeklinde belirtilmektedir. Ancak posterior alanların dışında diğer bölgelerin tutulumunun olması bu hipotezin bugün tek başına PRES mekanizmasını açıklamaya yetmemesine neden olmaktadır. Parsiyel ya da asimetrik PRES olarak tanımlanan olgular, genellikle eklampsi veya solid organ transplantasyonu ile ilişkili bulunmuştur.

Asimetrik ya da parsiyel PRES, sıklıkla arteriyel anatomideki varyasyonlara, beyin perfüzyonunda farklılıklara neden olabilecek altta yatan vasküler bir hastalık durumuna ya da klinik toksik prosese sekonder rejyonel hemisferik tutulumla sekonder gelişir.¹⁴

Bizim olgumuz ALL M1 tanısı ile izlenmekte olup, parietookspital tutulum olmadan sadece frontal ve talamik tutulumu açısından farklılık göstermekteydi. Bulguların simetrik olması, kontrast tutulumu göstermemesi gibi MRG bulguları, klinik bulgular ve altta yatan etken ile bir arada değerlendirildiğinde PRES tanısı düşünüldü. Semptomların kısa sürede gerilemesi, 1 ay sonra çekilen kontrol MRG'sinde bulguların tama yakın regrese olması da tanımızı doğruladı.

Rekürren PRES atakları, daha çok enfeksiyöz ya da enflamatuar olaylara sekonder, multiorgan

disfonksiyonu gibi durumlarda ve endotel hasarına bağlı hemoliz ile uyumlu LDH'da belirgin yükselme ve şistozit oluşumu şeklinde izlenir.⁶ Bizim olgumuz ise kontrol altına alınamayan hipertansiyonu nedeniyle tekrarlayan PRES atakları geçirmekteydi. Ancak hipertansiyona bağlı endotel hasarı bulguları, sekel bırakmadan 2 atak sonrasında da regrese oldu.

Sonuç olarak, PRES'in parietooksipital tutulum yapmadan diğer anatomik lokalizasyonlarda da izole tutulum yapabileceği bilinmeli ve klinik bulgular ve etyolojik faktör ile birlikte değerlendirilerek bu olgulara PRES tanısı koymak konusunda şüphe duyulmamalıdır. Ayrıca PRES olgularında etyolojik faktör çoğunlukla kalıcı bir hastalığa bağlı olduğundan, tekrarlayıcı ataklar ile hastanın başvurabileceği ve bu sırada MRG ile rekürrensini gösterilerek önceki tetkikleri ile karşılaştırma yapılması gerektiği unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR

1. Kinoshita T, Moritani T, Shrier DA et al. Diffusion-weighted MR imaging of posterior reversible leukoencephalopathy syndrome. A pictorial essay. *Clin Imaging*. 2003;27:307-15.
2. Brubaker LM, Smith JK, Lee YZ, Lin W, Castillo M. Hemodynamic and Permeability Changes in Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome Measured by Dynamic Susceptibility Perfusion-Weighted MR Imaging. *Am J Neuroradiol* 2005;26:825-830.
3. Mukherjee P, McKinstry RC. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: evaluation with diffusion-tensor imaging. *Radiology* 2001;219:756-765.
4. Ahn KJ, You WJ, Jeong SL et al. Atypical manifestations of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: findings on diffusion imaging and ADC mapping. *Neuroradiology* 2004; 46:978-983.
5. Kitaguchi H, Tomimoto H, Miki Y et al. A brainstem variant of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *Neuroradiology* 2005;47:652-656.
6. Sweany JM, Bartynski WS, Boardman JF. "Recurrent" Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: Report of 3 Cases- PRES Can Strike Twice! *J Comput Assist Tomogr* 2007;31:148-156.
7. Bianco F. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: a changing concept. *Neuroradiology* 2005;47:703-704.
8. Narbone MC, Musolino R, Granata F, Mazzu I, Abbate M, Ferlazzo E. PRES: posterior or potentially reversible encephalopathy syndrome? *Neurol Sci* 2006;27:187-189.
9. Ishimori ML, Pressman BD, Wallace DJ, Weisman MH. Posterior reversible encephalopathy syndrome: another manifestation of CNS SLE? *Lupus* 2007;16:436-443.
10. Doelken M, Lanz S, Rennert J, Alibek S, Richter G, Doerfler A. Differentiation of cytotoxic and vasogenic edema in a patient with reversible posterior leukoencephalopathy syndrome using diffusion-weighted MRI. *Diagn Interv Radiol* 2007;13:125-128.
11. Delanty N, Vaughan CJ. Seizures, hypertension, and posterior leukoencephalopathy. In: Delanty N, editor. *Seizures: medical causes and management*. New Jersey: Human Press, 2002. pp. 251-260.
12. Port JD, Beauchamp NJ. Reversible intracerebral pathologic entities mediated by vascular autoregulatory dysfunction. *Radiographics* 1998;18:353-367.
13. Covarrubias DJ, Luetmer PH, Campeau NG. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: Prognostic Utility of Quantitative Diffusion-Weighted MR Images. *Am J Neuroradiol* 2002;23:1038-1048.
14. Bartynski WS, Boardman JF. Distinct Imaging Patterns and Lesion Distribution in Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome. *Am J Neuroradiol* 2007;28:1320-1327.