



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

24 Mart 2017 Cuma

Dr. Metin Gürkan



**KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI**

SABAH OLGU SUNUMU

**DR.METİN GÜRKAN
24.03.2017**

- 13 yaşında erkek hasta
- Şikayet: Sol Gözde Ağrı, bilinç Bulanıklığı, nöbet geçirme.

HİKAYE

- 8 yıl önce PUV'e ikincil KBY tanısı konmuş.
- Makroskopik hematüri ve bulantı kusma şikayetiyle tetkik ve tedavi için servise yatırışı yapıldı.
- Yatışının 2. gününde kısa süreli sağ sırt bölgesinde ağrısı
- Ailenin ifadesine göre pembe renkte balgam çıkarması nedeniyle . çekilen toraks BT' sinde septik pulmoner emboliyle uyumlu görünüm saptandı.

- Emboli tanısından bir gün sonra sol gözde ağrı yakınması gelişti. Ağrıdan yaklaşık 3 saat sonra deliryum tablosuna benzeyen ajitasyon, bilinç bulanıklığı, yer-zaman ve kişi oryantasyonunda bozukluk gelişmesi üzerine Çocuk Ruh Sağlığı bölümüne danışıldı.
- Hastanın deliryum tablosunda olduğu söylendi. Nörodol 1x3 damla verilmesi önerildi.
- Vital takiplerinde kan basıncı persentilleri 95 in üstünde seyretti (155/100).
- İzleminde hasta, gözleri sağa deviye, sağ kolda titreme, kasılma şeklinde nöbetler geçirdi. Nöbetleri 2-3 dk sürdü. İv midazolam tedavisi ile nöbet denetimi sağlandı.

ÖZGEÇMİŞİ

- Doğum öncesi hidronefroz tanısı ve doğum sonrasında 4,5 aylıkken üretral darlık tanısı almış.
- 1 yaşında PUV nedeni ile ameliyat olmuş.
- 3 yaşında KOU de KBY tanısı almış ve PUV dan dolayı tekrar ameliyat olmuş.
- ?? Yaşından beri diyaliz alıyor. Haftanın iki günü diyaliz alıyor.
- 8 ay önce(2016) yürüyememe şikayeti üzerine çekilen MRG de osteomyelit tanısı almış.

- **Doğum öncesi dönem:**
- Annenin 1.gebeliği, gebeliği boyunca düzenli doktor kontrolü ve ultrasonografi kontrolü var.4. ayda böbreklerinin büyük olduğu söylenmiş.akıntı, radyasyon maruziyeti, idrar yolu enfeksiyonu, döküntülü veya ateşli hastalık geçirme öyküsü yok.
- Doğum dönemi:
- Körfez DH'nde,38 haftalık,4100gr olarak doğmuş.(nvyd)
- **Doğum sonrası dönem:**
- Doğar doğmaz ağlamış. Küvez bakımı almamış. İkter, siyanoz öyküsü yok.Doğum sonrasında göbek kordonu enfeksiyonu olduğu söylenerek 1 hafta yatarak tedavi almış.
- 5. ayda PUV saptandığı için ameliyat edilmiş. Beslenmesi: İlk 6 ay yalnızca anne sütü almış. Daha sonra ek gıdalara geçilmiş. Toplam 2,5 yıl anne sütü almış.
- Büyüme ve gelişmesi Yaşına göre sırasıyla normal zamanda gerçekleşmiş
- Aşılı: Aile hekimliğinde düzenli yaptırmış..
- Hastalıkları: KBY, PUV ameliyatı, Kalp kapakçığında yetmezlik.
- Alerji öyküsü: Özellik yok
- **SOYGEÇMİŞİ:**
- Anne: 28 yaşında, ilkokul mezunu, ev hanımı, sağ-sağlıklı
- Baba: 33 yaşında, lise mezunu, memur, sağ- sağlıklı
- Anne baba arasında akrabalık: Yok
- Kardeşler:
- 1. çocuk: Hastamız
- 2. çocuk: Kız, sağ, sağlıklı
- 3.ÇOCUK:Kız 4 yaşında, sağ-sağlıklı

FİZİK İNCELEME

- Ateş: 38°C
- Nabız: 130 /dk
- Solunum sayısı: 30 /dk
- SpO2: % 97
- Kan basıncı: 155/100 mmHg
- Genel görünüm kötü, anneyi ve babayı tanımıyordu (kişi oryantasyonu bozuktu), ajitasyonu mevcuttu, komutları ve söylenenleri anlamıyordu.

- **Deri:** Deri rengi normal. Solukluk, sarılık, morarım, peteşi, purpura, renk deęişiklięi alanı, ben, hemanjiyom, avu ii eritemi yok. Derialtı yaę dokusu yeterli.
- **Lenf dğmleri:** LAP palpe edilemedi.
- **Bař boyun:** Sa ve saęlı deri doęal. Gzler: ekiklik, epikantus, hipertelorizm yok. Iřık refleksi iki yanlı var. Pupillerizohipo-telorizm / korik. Konjonktiva ve skleralar doęal. Gzlerin her yne hareketi doęal. Kulak, burun, boęaz dizgesi: Kulak biimi, yerleřimi, dıř kulak yolu, kulak zarları doęal. Burun kanatları, blmesi, mukozası doęal. Burun tıkanıklıęı, akıntısı yok. Dudaklar, mukozalar, diřler, diřeti, dil doęal.

- **Dolařım dizgesi:**
- Kalp tepe atımı 5. kaburgalararası aralıkta. Kalp ritmi doęal. Kalp sesleri S1, S2 doęal. S3 yok. Üfürüm yok. Tril ele gelmiyor. Femoral atardamar nabızları iki yanlı alınıyor.
- **Solunum dizgesi:**
- Göęüs biçimi doęal. Rozari yok. Her iki göęüs yarısı solunuma eřit katılıyor. Morarım, solunum sıkıntısı, takipne yok. Çekilme yok. Hiřiltı yok. Dinlemekle ral, ronküs, ekspiryum uzunluęu yok.
- **Karın:**
- Çöküklük / kabarıklık / kitle yok. Damarlanma normal. Baęırsak sesleri doęal. Üfürüm yok. Duyarlık, defans, rebound yok. Karacięer saę ve sol löbu ele gelmiyor. Dalak ele gelmiyor. Traube alanı açık. Asit matitesi alınmadı. Fıtık saptanmadı.
- **Üro-genital dizge:**
- Erkek görünümde. Sünnnet derisi doęal. Her iki testis skrotumda ele geliyor. Hidrosel saptanmadı. Anüs muayenesi normal. Fistül, fissur, deri eki yok. Piřik saptanmadı.
- **Sinir dizgesi:**
- Bilinç açık. İletişim, yönelim, çevreyle ilgi normal. Zihinsel durumunda özellik yok. Kas gücü, tonusu normal. İskelet dizgesi: Kas kitlesi ve tonusu doęal. Ödem yok. Yapısal bozukluk yok. Omurga biçimi doęal. Gelişimsel kalça displazisi açısından özellik saptanmadı. Deri kıvrımı asimetrisi, abdüksiyon kısıtlılıęı iki yanlı yok.
- Pretibial ödem: -/-

Ön tanı?

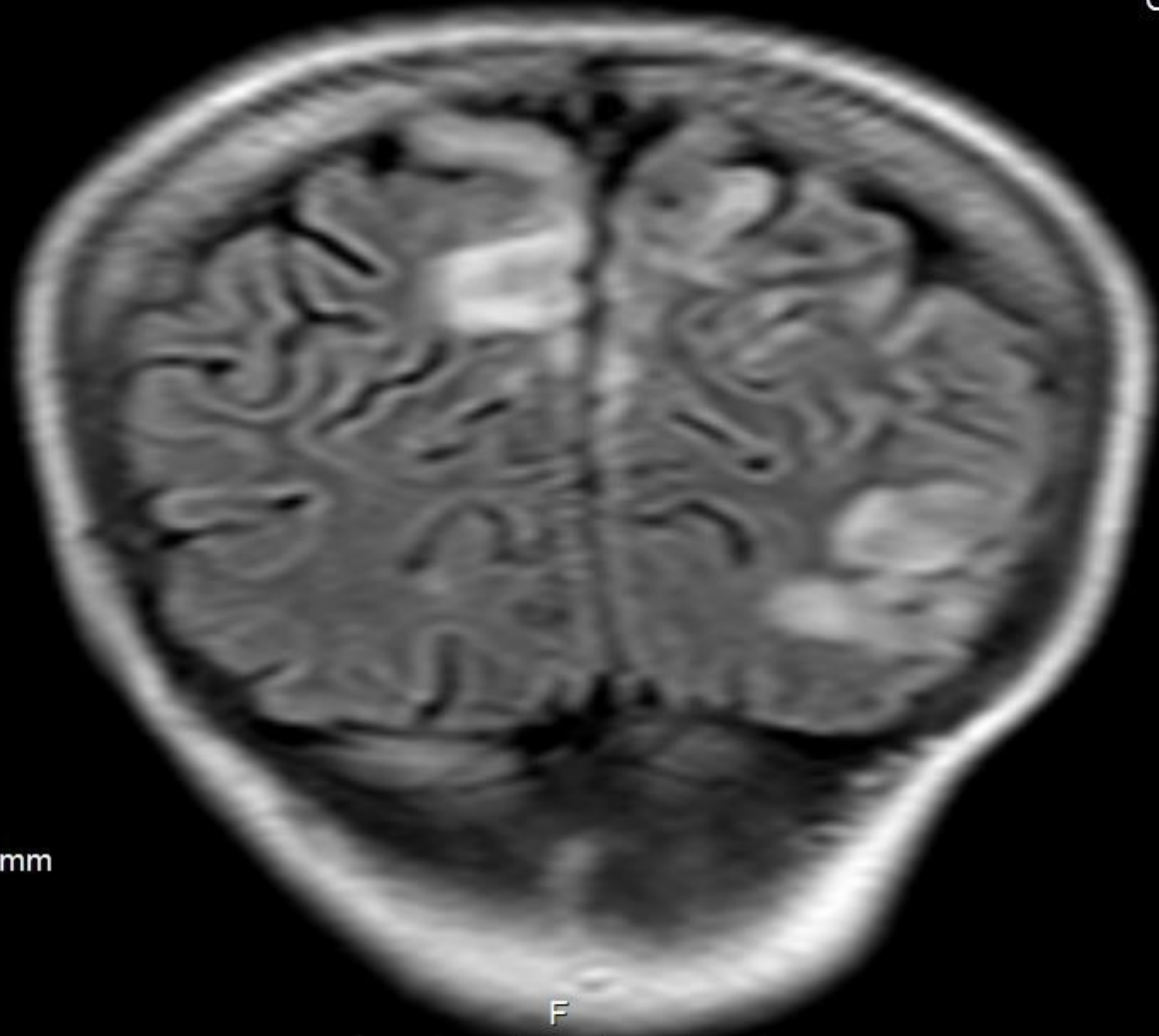
Klinik İzlem

- Hasta Çocuk Nöroloji ve Nefroloji bölümüne danışıldı.
- Ön planda üremik ensefalopati, serebral emboli ya da PRES düşünüldü.
- İleri inceleme planlandı.
- Hastanın üre değerinin 131 mg/dl ,kreatinin değerinin 7.7 mg/dl saptanması üzerine diyaliz yapılması önerildi.
- Diyaliz sonrası hastanın nöbet sıklığında azalma olmadı.
- Beyin tomografisinde emboli düşündürücek bir bulguya rastlanmadı.
- Beyin MRG'de **bilateral parietookspitalde, sol temporalde ve sol frontalde kortikal - subkortikal T2 sinyal artışı** izlendi. Bu bulgular PRES ile uyumlu olarak değerlendirildi.

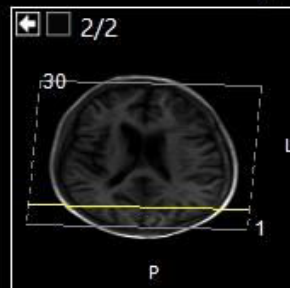
flair

Kesit: 5 mm
Dist: 5,6 mm
TR: 11000
TE: 140
TI: 2800
AC: 2

C: 263,2, W: 434,1
C=250,6, W=435,4 * 1/3



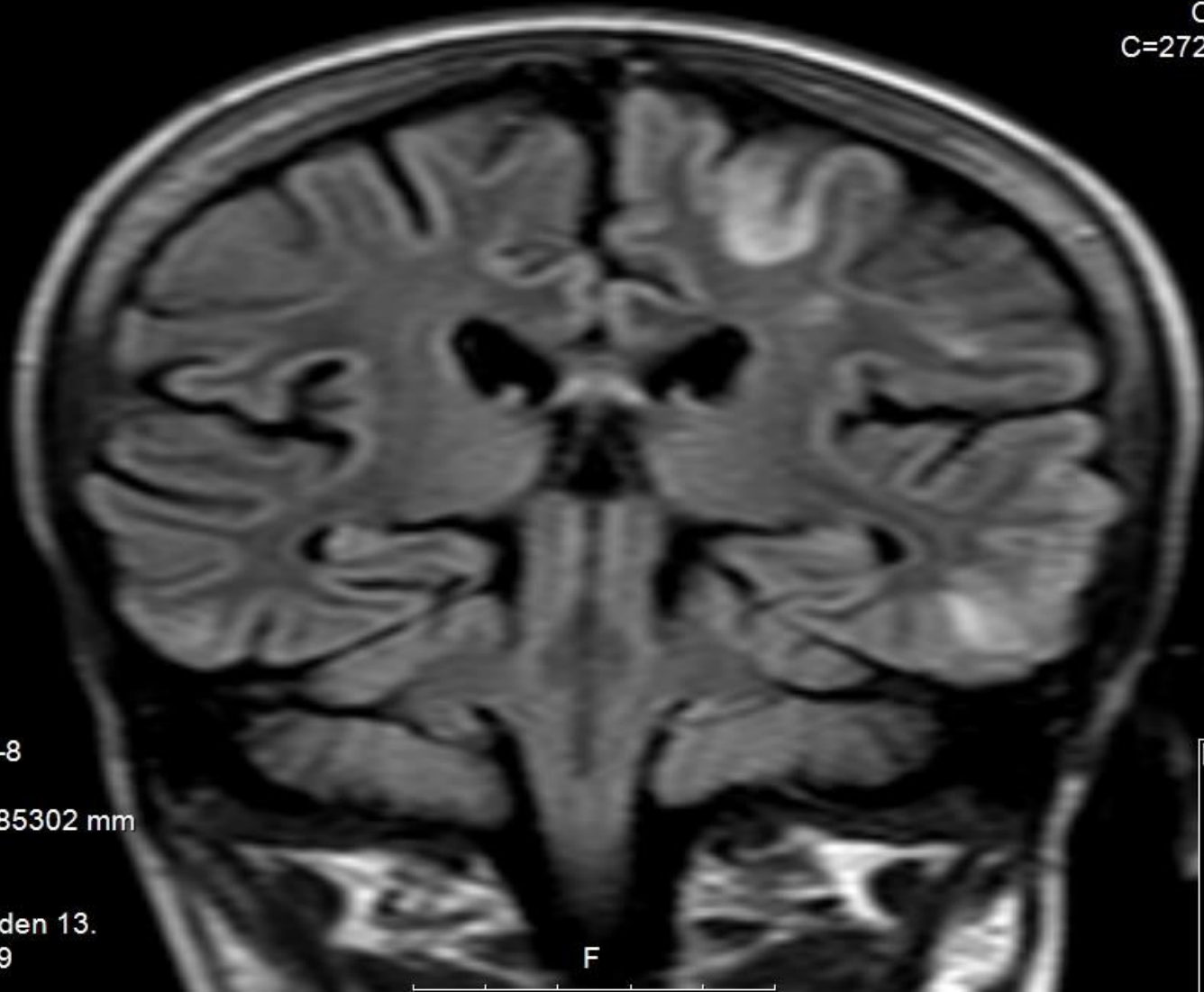
Coil: SENSE-Head-8
Pos: HFS
FoV: 189,999996185302 mm
Series: 401
Image no: 26
Toplam 30 görüntüden 5.
10.3.2017, 21:08:19



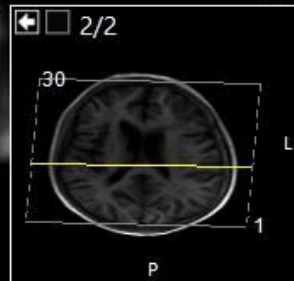
flair2

Kesit: 5 mm
Dist: 5,6 mm
TR: 11000
TE: 140
TI: 2800
AC: 2

C: 284,9, W: 472,0
C=272,3, W=473,4 * 1/3
Z R L



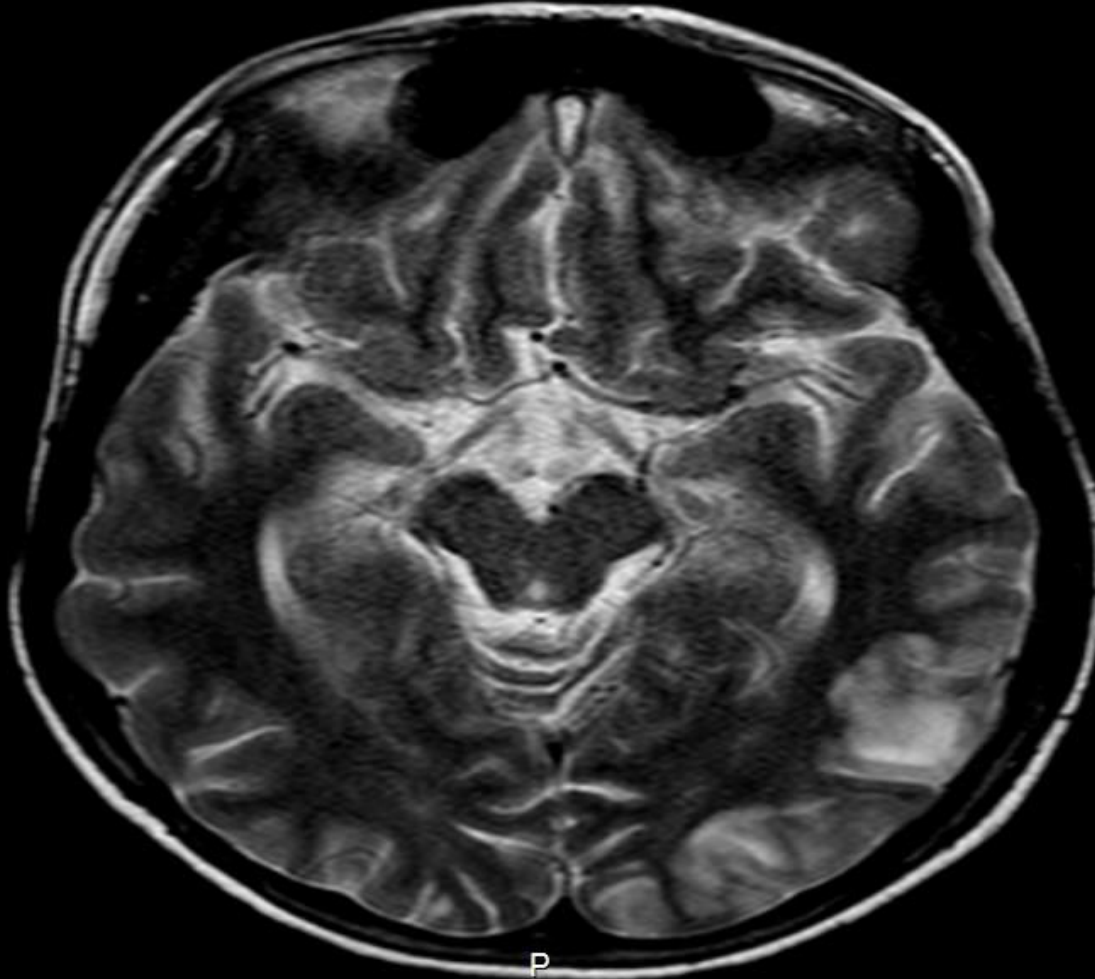
Coil: SENSE-Head-8
Pos: HFS
FoV: 189,999996185302 mm
Series: 401
Image no: 18
Toplam 30 görüntüden 13.
10.3.2017, 21:08:19



T2 aksiyal

Kesit: 5 mm
Dist: 5,6 mm
TR: 2200
TE: 120
AC: 1

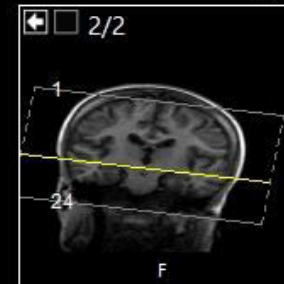
C: 130,3, W: 182,9
C=107,1, W=186,3 * 1/3



Coil: SENSE-Head-8
Pos: HFS
FoV: 220 mm
Series: 801
Image no: 20
Toplam 48 görüntüden 15.
10.3.2017, 21:16:42

L

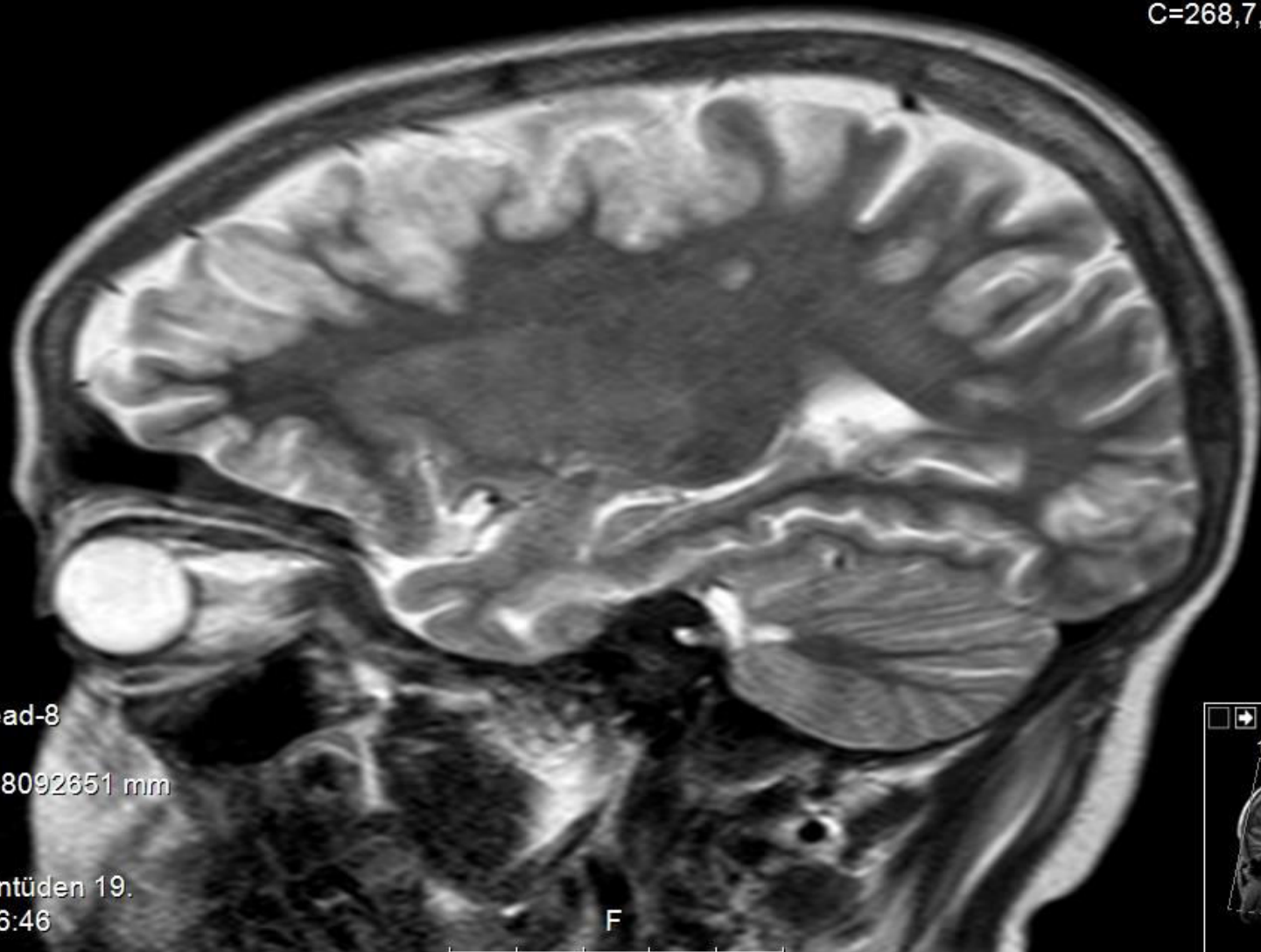
11



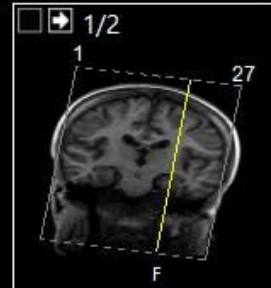
T2 Sagittal

Kesit: 5 mm
Dist: 5,6 mm
TR: 5439
TE: 100
AC: 2

C: 268,7, W: 467,2
C=268,7, W=467,2 1/3
Z R L



Coil: SENSE-Head-8
Pos: HFS
FoV: 199,999998092651 mm
Series: 301
Image no: 9
Toplam 27 görüntüden 19.
10.3.2017, 21:06:46



P
2

F

F

- Klinik bulgular ve beyin görüntüleme sonrasında PRES tanısı ile çocuk nöroloji ve nefroloji bölümü tarafından semptomatik tedavi, yakın izlem ve kan basıncı izlemi önerildi.
- Amlodipin 5mg p.o. başlandı.

- Hastanın nöbet sıklığında artış, sonrasında SPO2 değerinde düşüklük ve solunum sıkıntısı gelişti. Takipneik, eforlu solunumu, interkostal çekilmeleri mevcuttu. Kan gazından: pH:7.47 Pco2:28.4 Hhco3:20.3 saptanan hastanın,
- Akciğer grafisinde bilateral infiltrasyon alanları mevcuttu,
- SpO2 değeri % 60-65 aralığında seyretmesi üzerine septik pulmoner emboliye ikincil ARDS tanısıyla, genel durumunun kötü olması meaknik ventilatör ihtiyacı gelişmesi üzerine çocuk yoğun bakım ünitemize alındı. 2 gün yoğun bakım yatışından sonra genel durumu iyileşme gösteren hasta servise alındı.
- Hastanın solunumu rahat ,bilinci açık, koopere ve oryenteydi. PRES kliniği belirgin olarak geriledi.

PRES

- Posterior reversible ensefalopati sendromu (PRES), tanısı nörolojik muayene ve radyolojik görüntüleme yöntemleriyle tanı konulabilen geçici bir klinik tablodur.

PRES etyolojileri

| Hipertansiyona ikincil | Gebelik / Postpartum | İmmünsupresif / Kemoterapötik ajanlar | Farklı ilaç kombinasyonlar›: |
|---|-----------------------------|--|--|
| Hipertansif ensefalopati Metamfetamin kullan›m› Post-karotid endarterektomi | Preeklampsi/e klampsi | Siklosporin-A nörotoksisitesi Takrolimus (FK-506) Murine monoklonal CD3 antikor (OKT3) Interferon alfa Interleukin-2 Sisplatin | steroidler, siklofosfamid, metotreksat, sitarabin (ara-C), daunorubisin, L-asparaginase, vinkristin, daunomisin, 5-FU, AZT, sitoksan |

| Nöbeti takiben postiktal dönem | Böbrek hastalıkları | Diğer |
|---------------------------------------|--|--|
| | Lupus nefriti Akut glomerülonefrit Asetaminofene bağlı hepatorenal yetmezlik Wegener granülomatozu Hemolitik-üremik sendrom Trombotik trombolitik purpura Henoch-Schonlein purpura | Kan transfüzyonu sonrası (muhtemelen hipertansiyona bağlı) Porfirik ensefalopati Antifosfolipid antikor sendromu Metronidazol Asiklovir intravenöz immünoglobulin tedavisi Hipomagnezemi / vitamin E eksikliği (çölyak hastalığı) Eritropoietin |

- Hastalar genellikle akut bir hastalığın ya da immünsüpresif ilaç tedavisinin komplikasyonu olarak akut ya da subakut nörolojik bulgularla başvururlar. Bazı hastalarda kan basıncı hafif yüksek ya da normal olabilmesine rağmen, hastaların çoğunluğu başlangıçta belirgin olarak hipertansiftir.
- Bulguları özgül değildir ve değişken özellik gösterir. Baş ağrısı, konfüzyon, şuur bulanıklığı, bulantı, kusma ve görme bozukluklarını içerir. Nöbet gibi daha ciddi bulgular sıklıkla görülür. Seyrek olarak kortikal körlük ve koma gelişebilir
- Diğer fokal nörolojik bulgular klinik tanıyı zorlaştırabilmesine rağmen klinik risk faktörlerinin bilinmesi genellikle doğru tanının konmasını sağlamaktadır,

- Tanıda klinik bulgularla birlikte görüntüleme yöntemlerinden faydalanılır.
- Gelişmiş olan beyin ödemi Bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) de simetrik olarak oksipital ve paryetal loblarda tipik olarak subkortikal beyaz cevherde, bazen de kortekste gösterilmiştir.

Hipertansif ensefalopati

- Hipertansif ensefalopati PRES'in diđer etiyolojileri ile aynı semptom ve görüntüleme bulgularına sahip nörolojik bir sendromdur.
- Hipertansif ensefalopatiye sebep olan kan basıncı artışı günler ya da haftalar sürebilen subakut bir başlangıç gösterir.
- Hipertansif ensefalopatinin tedavisi kan basıncının yavaş ve güvenli bir şekilde düşürülmesidir.
- Kan basıncındaki hiperakut yükselmeler hipertansif ensefalopatiden ziyade hipertansif kanamalara neden olma eğilimindedir.

Patofizyoloji

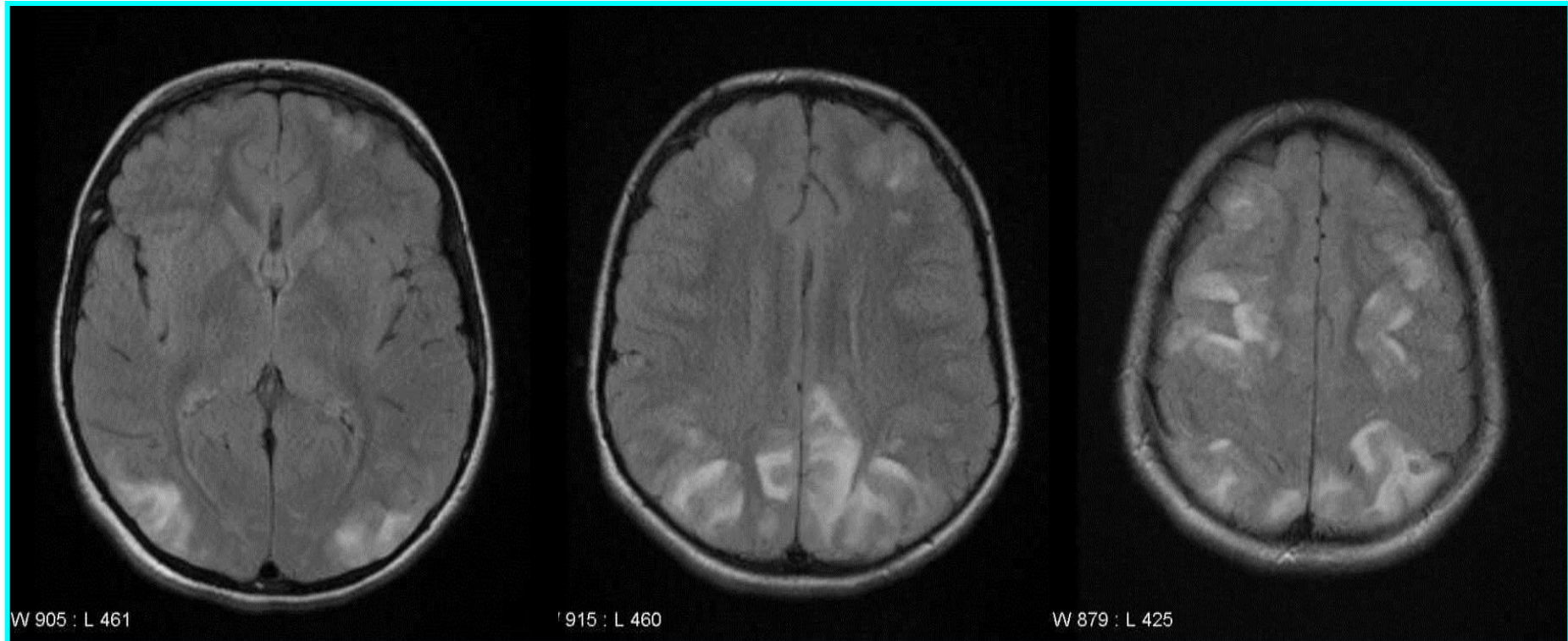
- Hipertansif ensefalopati ve PRES'in patofizyolojisini açıklayan iki teori vardır. Bunlardan ilkinde özellikle beyinde vasküler border zon alanlarında potansiyel reversibl iskemiye neden olan beyin otoresülasyonunun aşırı reaksiyonunun neden olduđu vazospazm olarak açıklanmaktadır. Ancak birçok olguda büyük damarlarda vazospazm saptanmamaktadır.
- Daha ciddi olgularda bu bulgular posterior frontal ve temporal loblarda, derin beyaz cevherde, ponsta, serebellumda ve diđer bölgelerde görülebilir. Uygun tedavi ile hastalar genellikle düzelirler ve radyolojik bulgular kontrol görüntülemelerde tipik olarak düzelme gösterir.

- Homeostatik mekanizma beyine otoregölasyon ile sabit bir kan akışı sađlamaya çalışmaktadır. Sistemik kan basıncı düřtüđü zaman otoregölasyon eşik deđerleri daha ařađıya kayma eđilimindedir. Distal arteriyoller beyine kan akışını artırmak için dilate olurlar. Öte yandan, sistemik kan basıncı arttıđı zaman otoregölasyon eşik deđerleri daha yüksek seviyeye çıkma eđilimindedir. Beyindeki arterioller, direnci artırabilmek için kasılıp beyine kan akışını ve dolayısı ile hiperperfüzyonu engellerler.

- Spontan aşırı kan basıncı artışlarında serebral otoregölasyon için hayvan modellerinden gayet iyi bilinen bir üst limit vardır. Bu üst limit aşıldığı zaman kasılmış olan arteriyoller daha fazla kasılamazlar ve artmış kan basıncı ile dilate olmaya zorlanırlar. Bu, arteriyollerin önce küçük segmentlerinde olur, daha sonra tüm damara yayılır. Eşik değeri kırılırsa, perfüzyon basıncı kan beyin bariyerini aşar ve beyin parankimine sıvı, makromoleküller ve hatta eritrositlerin ekstravazasyonu görülür. Beyin korteksi daha sıkı ve organize olması nedeniyle çok miktarda ödemin görülmesine direnç gösterir. Kan beyin bariyerinin yıkılmasının devam etmesi ile ödem subkortikal beyaz cevhere yayılma eğilimi gösterir.

•Kan-beyin bariyerinin tekrar düzelmesi ile ödem subkortikal beyaz cevherden yavaş yavaş temizlenir. Otoregülasyon beyin arterlerinin musküler duvarlarını inerve eden sempatetik sistemden de kısmen etkilenir. Sempatetik sistemin posterior sirkülasyonda anterior sirkülasyona göre daha zayıf olduğu bilinmektedir.

Tipik PRES



A 12 yr-old-girl developed PRES after post streptococcal glomerulonephritis and hypertension.

FLAIR images show high signal symmetrically involving bilateral parieto-occipital, posterior frontal, and temporo-occipital regions.

Görüntüleme

- **MR FLAIR görüntüleme**
- **MR anjiyografi**
- **Difüzyon ağırlıklı görüntüleme**
- **MR perfüzyon ağırlıklı görüntüleme**

Sonuç

- Karakteristik görüntüleme bulgularının radyolog tarafından 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 tespitinde en önemli sekansdır.
- PRES olgularında izlenen lezyonların çoğunlukla sitotoksik ödemden ziyade vazojenik ödeme bağlı olduğunu göstermektedir.

- **Difüzyon ağırlıklı görüntüleme** tipik komplike olmayan PRES olgularını iskemik beyin hasarı ile komplike PRES olgularından ayırt etmede yararlı olabilir.
- MR anjiyografi,
- MR proton spektroskopisi ve MR perfüzyon görüntüleme PRES olgularında altta yatan patofizyolojiyi anlamada yararlı olabilecek girişimsel olmayan yöntemlerdir.

ÖZET VE ÖNERİLER

PRES

Klinik ve radyolojik özellikler ile tanımlanan bir nörolojik sendromdur.

Tipik klinik sendrom, baş ağrısı, konfüzyon, görme belirtileri ve nöbetleri içerir.

Tipik MR bulguları vazojenik ödemle uyumludur ve ağırlıklı olarak posterior serebral hemisferlere lokalizedir.

PRES sıklıkla hipertansif kriz, preeklampsi veya sitotoksik immünosupresif tedavi ile oluşur; bununla birlikte, çok sayıda başka klinik tablolar da gösterilmiştir.

- PRES 'li tüm hastalarda (Grade 1B) kan basıncını düşürmek gerekir. Nicardipin veya labetalol gibi kolay titrasyona sahip parenteral bir ajan önerilir. Normal kan basıncına sahip hastalar bile, bazal kan basıncının çok daha düşük olabileceği için kan basıncının düşürülmesinden fayda sağlar.

- Nöbet geçiren hastalara antiepileptik ilaçlar verilmesi önerilir. Genellikle fenitoin gibi bir intravenöz ajanı kullanırız.

Komplikasyonsuz PRES sonrasında geç rekürrens veya epilepsi riski düşük görünür. Sonuç olarak, fenitoinin semptomlar sonrasında kesilmesini ve nörogörüntüleme bulgularının çözülmesi önerilir.

- Partum veya doğum sonrası ayarında, PRES hastalarına preeklampsi veya eklampsi varmış gibi davranmaları önerilir

Çoğu hasta iki hafta içinde iyileşir.

Az sayıda, sekonder serebral enfarktüs veya kanamaya bağlı kalıcı nörolojik defisitler vardır.

Bazı hastalar intrakranyal basıncın artması veya altta yatan durumun bir komplikasyonu olarak ölür.

MR bulguları, kötü prognoza sahip hastaların belirlenmesinde yardımcı olabilir.

TEŞEKKÜRLER...