



# Posterior Reversibl Ensefolopati Sendromu (PRES)

Dr Öğr Üyesi Mehmet ALTUNTAŞ  
RTEÜ Acil Tıp AD



# Giriş

- İlk olarak 1996 yılında Hinchey ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır.
- **Geri dönüşümlü** baş ağrısı, görme kaybı, mental durum değişikliği, nöbetler
- Nörogörüntüleme bilateral posterior (parieto-okcipital) beyaz cevher değişiklikleri
- "*reversible posterior leukoencephalopathy syndrome*" olarak adlandırılmıştır.

\*Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. N Engl J Med 1996; 334-494

# Posterior Reversibl Ensefalopati Sendromu



- "Reversibl posterior lökoensefalopati sendromu",
- "Reversibl posterior serebral ödem sendromu",
- "Hiperperfüzyon ensefalopati"
- "Beyin kapiller yetersizlik sendromu"
- "Toksemik posterior ensefalopati"

# Epidemiyoloji

- Genel insidansı bilinmemektedir. \*
- Kadın > Erkek
- Hem yetişkin hem de pediatrik popülasyonları etkilemektedir (2-90 yaş). Vakaların çoğu 20-65 yaş arasındaki bireylerde bildirilmektedir.\*\*

*\*Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. N Engl J Med 1996; 334-494*

*\*\*Schweitzer AD, Parikh NS, Askin G, Nemade A, Lyo J, Karimi S, et al. Imaging characteristics associated with clinical outcomes in posterior reversible encephalopathy syndrome. Neuroradiology 2017;59(4):379-86.*

# ETİYOLOJİ

- **Hipertansiyona sekonder**

- ✓ Hipertansif ensefalopati \*
- ✓ Metamfetamin kullanımı
- ✓ Post-karotid endarterektomi

- **Gebelik / Postpartum**

- ✓ Preeklampsi/eklampsi \*

- **İmmünsupresif / Kemoterapötik ajanlar**

- ✓ Siklosporin-A nörotoksisitesi \*
- ✓ Takrolimus (FK-506)
- ✓ Murine monoklonal CD3 antikoru (OKT3)
- ✓ Interferon alfa
- ✓ Interleukin-2
- ✓ Sisplatin

- **Değişik ilaç kombinasyonları:**

steroidler, siklofosfamid, metotreksat, sitarabin (araC), daunorubisin, L-asparaginase, vinkristin, daunomisin, 5-FU, AZT, sitoksan

- **Böbrek hastalıkları**

- ✓ Lupus nefriti
- ✓ Akut glomerülonefrit
- ✓ Asetaminofene bağlı hepatorenal yetmezlik
- ✓ Wegener granülomatozu
- ✓ Hemolitik-üremik sendrom
- ✓ Trombotik trombolitik purpura
- ✓ Henoch-Schonlein purpura

- **Diğer**

- ✓ Kan transfüzyonu sonrası (muhtemelen hipertansiyona bağlı)
- ✓ Porfirik ensefalopati
- ✓ Antifosfolipid antikor sendromu
- ✓ Metronidazol
- ✓ Asiklovir
- ✓ İntravenöz immünoglobulin tedavisi
- ✓ Hipomagnezemi / vitamin E eksikliği (çölyak hastalığı)
- ✓ Eritropoietin

# Patofizyoloji

## Hiperperfüzyon Teorisi

Sistemik kan basıncı

Distal arterioller (VC/VD)

Kan beyin bariyeri

Ekstravazasyon

Ödem (vazojenik)

## Toksik/İmmunojenik Teori

Endo/Eksojen Toksinler

Proinflamatuvar Sitokinler

Endotel Disfonksiyonu

Ödem

□ Tekşam M., Casey S.O., Michel E. et all. Posterior reversibl ensefalopati sendromu: patofizyoloji ve ileri MRG teknikleri ile korelasyon. Tanısal ve Girişimsel Radyoloji. 2001; 7: 464-472

# Klinik Semptomlar ve Görülme Sıklıkları

- Nöbetler (%75-87)
  - ✓ Parsiyel nöbetler (%3-28)
  - ✓ Generalize tonik-klonik nöbetler (%54-64)
  - ✓ Status epileptikus (%3-17)
- Ensefalopati (%28-92)
- Görme bozuklukları (%20-39)
- Baş ağrısı (%26-53)

*\*Lee VH, Wijdicks EF, Manno EM et al. Clinical spectrum of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. Arch Neurol 2008; 205–210.*

*\*\*Fugate JE, Claassen DO, Cloft HJ et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: associated clinical and radiologic findings. Mayo Clin Proc 2010; 427–432.*

# Ayırıcı Tanı

---



- İskemik inme
- Serebral venöz tromboz
- Vaskülit
- Postiktal reversibl ödem
- Akut dissemine ensefalomiyelit
- Enfeksiyöz ensefalit
- Progresif multifokal lökoensefalopati
- Hipoksik beyin hasarı
- Creutzfeldt-Jakob hastalığı

*\*Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. N Engl J Med 1996; 334-494*

# Nöroradyolojik Özellikler

- Ödem kısmen simetrik olarak oksipital ve paryetal loblarda tipik olarak subkortikal beyaz cevherde, bazen de kortekste gösterilmiştir.
- Uygun tedavi ile hastalar genellikle düzelirler ve çarpıcı radyolojik bulgular takip görüntülemelerde tipik olarak rezolüsyon gösterir.



*\*Bartynski WS (2008a). Posterior reversible encephalopathy syndrome part 1: fundamental imaging and clinical features. AJNR Am J Neuroradiol 29: 1036–1042.*

*\*\*Fugate JE, Claassen DO, Cloft HJ et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: associated clinical and radiologic findings. Mayo Clin Proc 2010; 427–432.*

## Nöroradyolojik Özellikler

- Frontal lob tutulumu % 50-79 \*
- Serebellar tutulum % 34-53 \*\*
- Talamik tutulum % 20-30 x
- Bazal ganglion tutulumu % 12-34 a
- Beyin sapı tutulumu % 13-21 ^

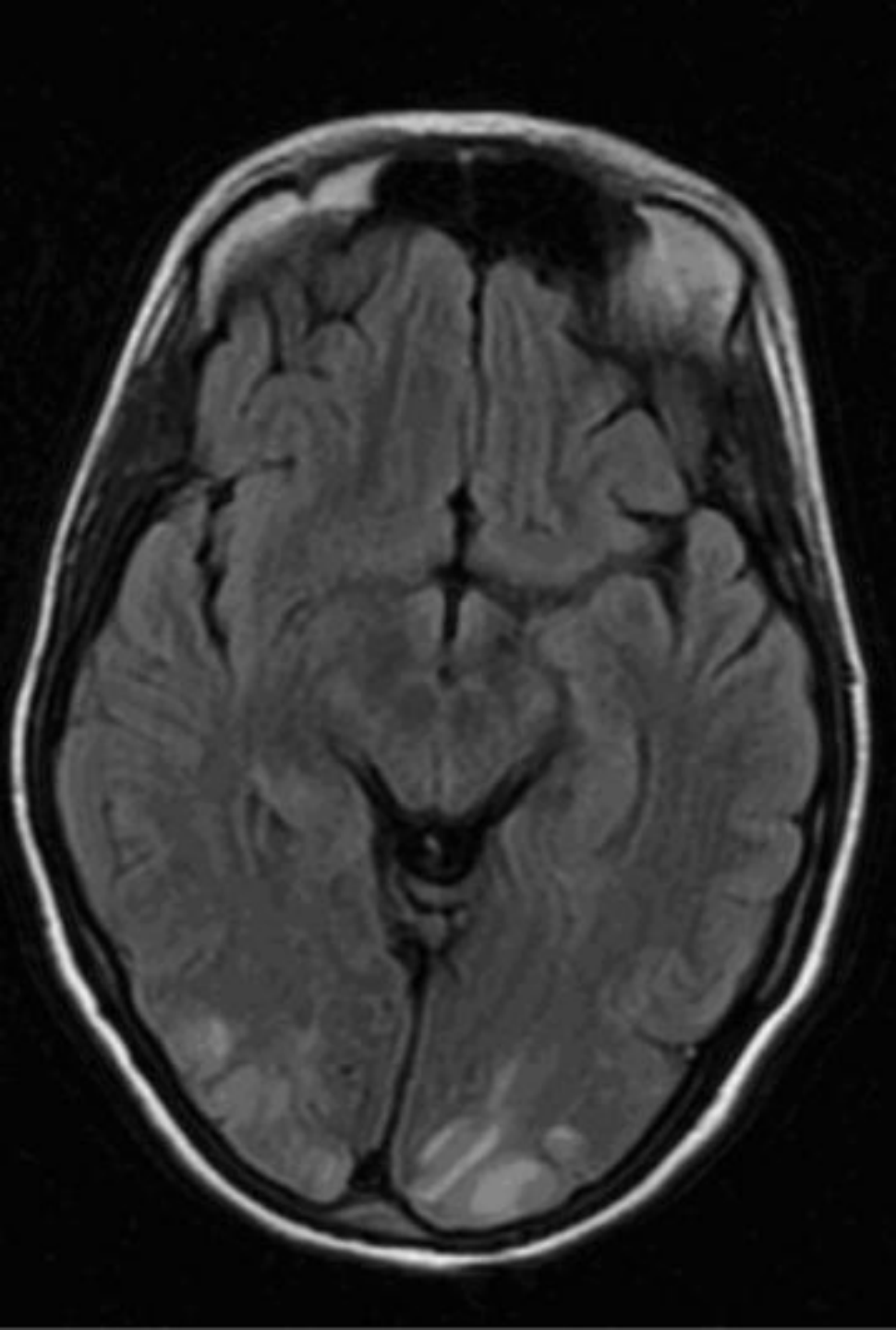
\*Kastrup O, Schlamann M, Moenninghoff C, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: the spectrum of MR imaging patterns. Clin Neuroradiol 2015;25(2):161–71.

\*\*Ollivier M, Bertrand A, Clarencon F, et al. Neuroimaging features in posterior reversible encephalopathy syndrome: a pictorial review. J Neurol Sci 2017;373:188–200.

^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.

□Fugate JE, Claassen DO, Cloft HJ, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: associated clinical and radiologic findings. Mayo Clin Proc 2010;85(5):427–32.

°Ollivier M, Bertrand A, Clarencon F, Gerber S, Deltour S, Domont F, et al. Neuroimaging features in posterior reversible encephalopathy syndrome: a pictorial review. J Neurol Sci 2017;373:188–200.



## *Turbo fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) sekansı*

---

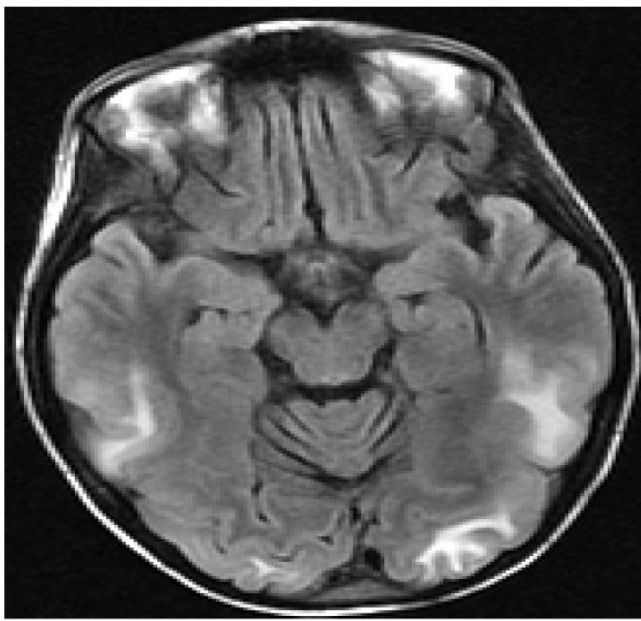
- T2 ağırlıklı sekans olup beyin omurilik sıvısı (BOS) sinyali inversion recovery tekniği ile süprese edilmektedir.
- FLAIR kullanımı, bulguların dağılımının PD (proton dansite) ve T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens BOS sinyali nedeniyle saklanabilecek kortikal ya da periventriküler T2 hiperintens lezyonların tespitinde oldukça yardımcı olmaktadır.

\*Casey SO, Sampaio RC, Michel E, Truwit CL. Posterior reversible encephalopathy syndrome: utility of fluid-attenuated inversion recovery MR imaging in the detection of cortical and subcortical lesions. AJNR 2000; 21:1199-1206.

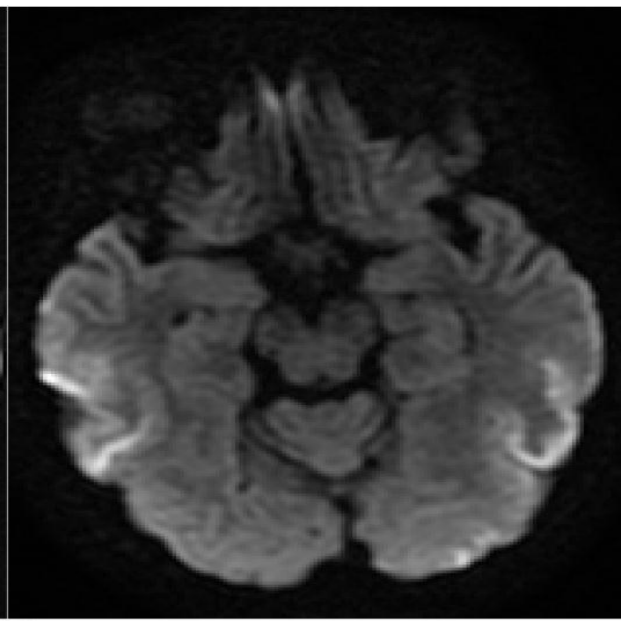
## Diffüzyon Kısıtlaması

- Difüzyon ağırlıklı görüntüleme (DWI) genellikle PRES'in enfarktüstten ayrılmasında yardımcı olmak için kullanılır.
- Sitotoksik ödem varlığı enfarktüs ve geri dönüşümsüzlüğe ilerlemeyi gösterebilir. Difüzyon kısıtlaması olguların % 11-26'sında görülür ve kötü sonuçlarla ilişkilidir.\*

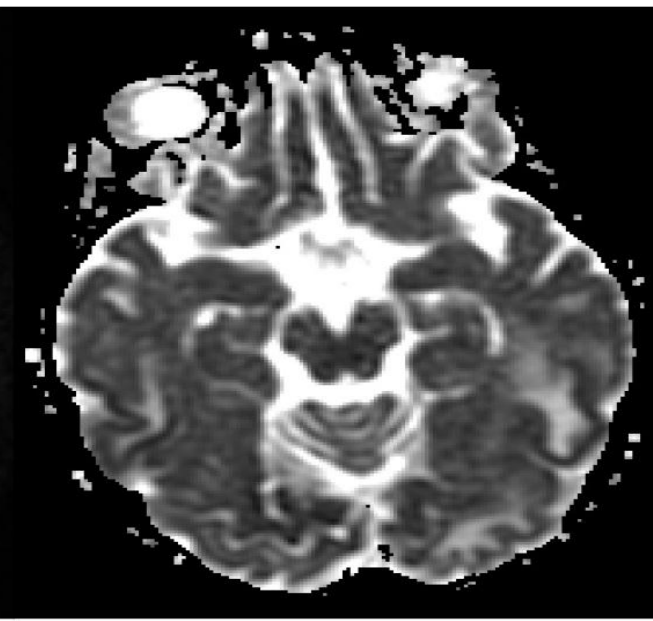
*\*Schweitzer AD, Parikh NS, Askin G, Nemade A, Lyo J, Karimi S, et al. Imaging characteristics associated with clinical outcomes in posterior reversible encephalopathy syndrome. Neuroradiology 2017;59(4):379–86.*



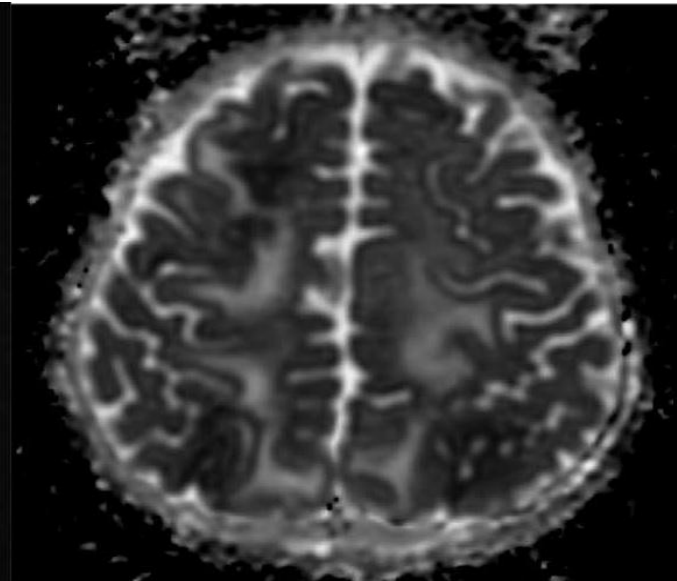
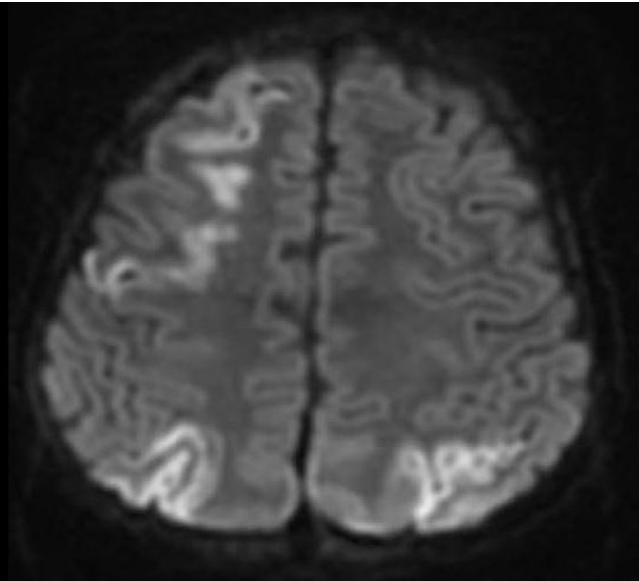
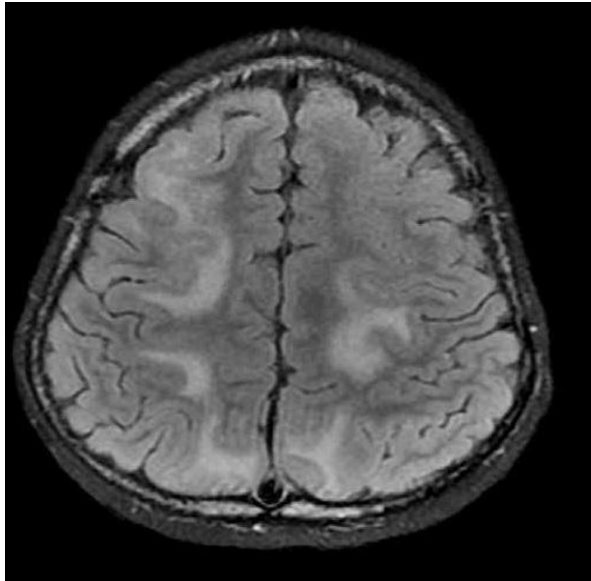
*T2 FLAIR*



*DWI*



*ADC*



# Vazojenik Ödemin Ciddiyet Sınıflaması

| Grade           | Vazojenik ödemin yaygınlığı                                  | Tutulan yapılar                                                                    | Parankimal kanama | Kitle etkisi                          |
|-----------------|--------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------|-------------------|---------------------------------------|
| <b>Hafif</b>    | Kortikal veya subkortikal beyaz cevher ödemi                 | Aşağıdakilerden biri ya da hiçbiri: serebellum, beyin sapı ya da bazal ganglionlar | Yok               | Yok                                   |
| <b>Orta</b>     | Periventriküler beyaz cevher tutulumu olmayan konfluent ödem | Aşağıdakilerden ikisi:serebellum, beyin sapı veya bazal ganglionlar                | Mevcut veya yok   | Hafif (shift veya herniasyon olmadan) |
| <b>Şiddetli</b> | Periventriküler beyaz cevhere uzanan konfluent ödem          | Aşağıdakilerin üçü de: serebellum, beyin sapı ve bazal ganglionlar                 | Mevcut veya yok   | Shift veya herniasyon mevcut          |

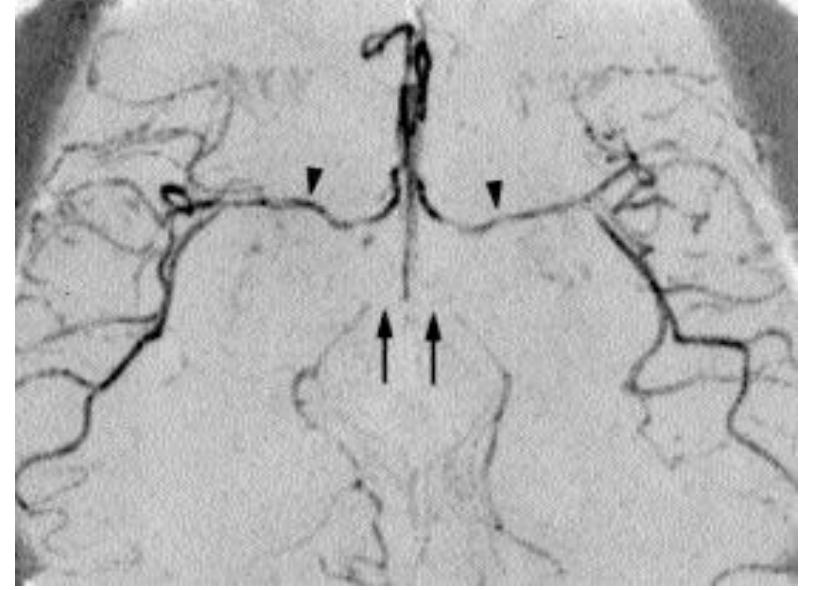
\*McKinney AM, Sarikaya B, Gustafson C, et al. Detection of microhemorrhage in posterior reversible encephalopathy syndrome using susceptibility-weighted imaging. AJNR Am J Neuroradiol 2012;33(5):896–903.

# MR anjiyografi

Eklampsi gibi bir kısım PRES olgularında görülebilen vazospazmın noninvazif değ erlendirilmesinde kullanılabilir.

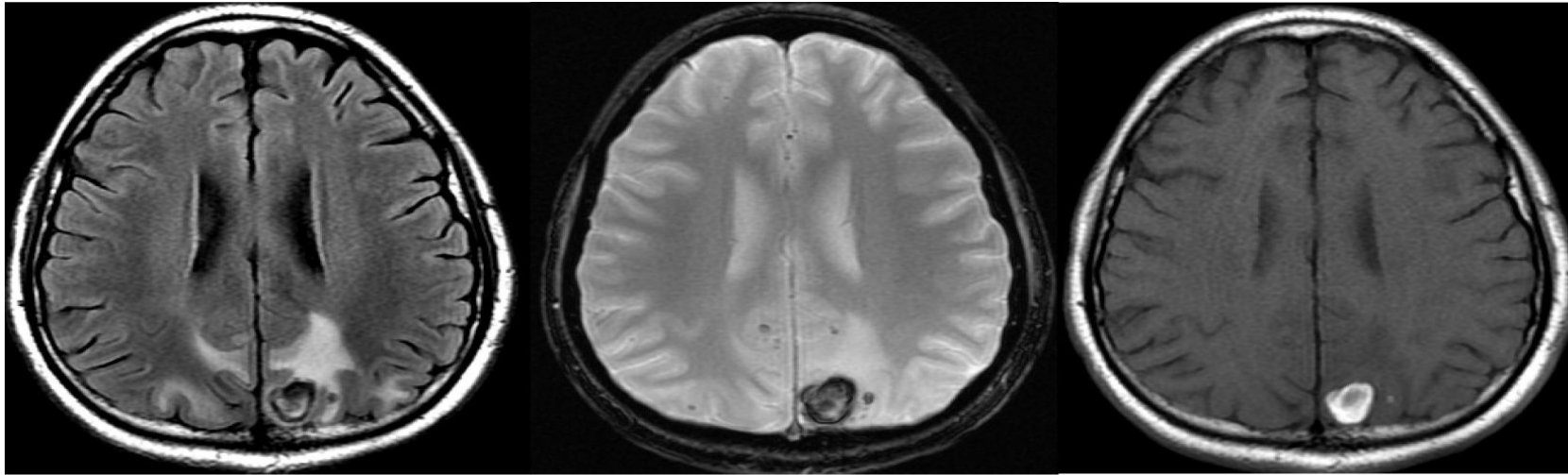
Modern g r nt leme y ntemleri ile tespit edilen vazospazm erken d nemde tedavi edilebilir.

□ Tek am M., Casey S.O., Michel E. et all. Posterior reversibl ensefalopati sendromu: Patofizyoloji ve ileri MRG teknikleri ile korelasyon. Tanısal ve Giri imsel Radyoloji. 2001; 7: 464-472



# Kanama

- PRES, intraparenkimal kanama (hem mikro kanama hem de kitle etkisine sahip hematomlar) (%15-65) ve/veya subaraknoid kanama ile komplike olabilir.



T2 FLAIR

Gradient echo

T1

*McKinney AM, Sarikaya B, Gustafson C, Truwit CL. Detection of microhemorrhage in posterior reversible encephalopathy syndrome using susceptibility-weighted imaging. AJNR Am J Neuroradiol 2012;33(5):896–903.*

# Reversibilite

- PRES'deki hem klinik hem de radyolojik bulgular, özellikle derhal teşhis ve tedavi edildiğinde büyük ölçüde geri dönüşümlüdür. Reversibilite vakaların% 70-90'ında bildirilmektedir.
- Kanama ve difüzyon kısıtlaması gibi ciddi radyolojik PRES ile ilişkili faktörlerin varlığı, radyolojik bulguların geri dönüşümünü etkiler ve daha kötü klinik sonuçlarla ilişkili olduğu gösterilmiştir.

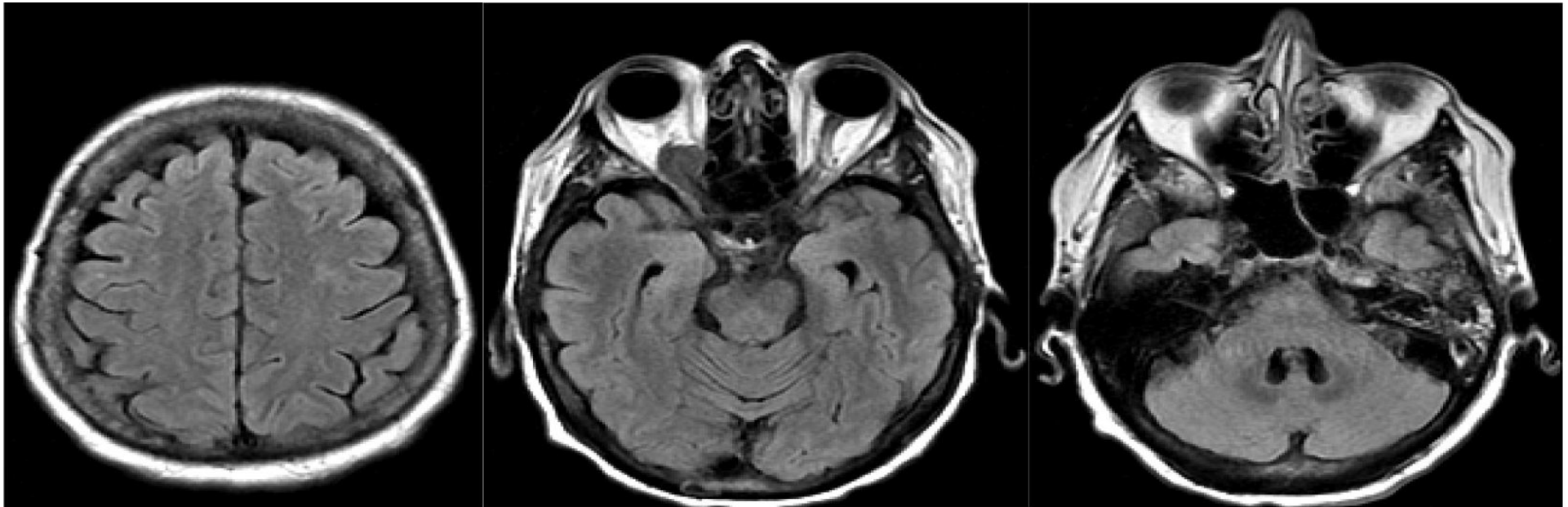
\* Schweitzer AD, Parikh NS, Askin G, Nemade A, Lyo J, Karimi S, et al. Imaging characteristics associated with clinical outcomes in posterior reversible encephalopathy syndrome. *Neuroradiology* 2017;59(4):379–86.



*T2 FLAIR*

*T2 FLAIR*

*T2 FLAIR*



# Tedavi



- Sendromun **tanınmaması** ve altta yatan **sebebin** yanı sıra ilişkili metabolik anormalliklerin **düzeltilmemesi**, geri dönüşü olmayan beyin hasarına neden olabilir.
- **Antihipertansif tedavi.**
- **Antiepileptik ilaçlarla tedavi**, PRES ile ilişkili nöbetler için bakım standardıdır ancak uzun süreli antiepileptik tedavi genellikle gerekli değildir.

# Tedavi

## Hipertansiyon

Genel konsensüs, 100-110 mmHg hedef diyastolik kan basıncı ile, ortalama arteriyel kan basıncının ilk saat boyunca %20'den daha fazla düşürülmemesini önermektedir.



# Tedavi

## Pre-eklampsi / eklampsi

- Tek başarılı tedavi doğumdur.
- Hiçbir kesin önleyici strateji tanımlanmamıştır.
- Magnezyum sülfatın eklampsili kadınlarda nöbetleri önlediği belirtilmektedir.

# Tedavi

## İmmünsüpresif ilaçlarla ilişkili PRES

- Kan basıncı kontrolü
- İmmünsüpresif tedavinin yeniden düzenlenmesi



# Sonuç

---



PRES, hipertansif ensefalopati ve immünosupresif tedaviler de dahil olmak üzere klinik bozuklukların çeşitliliği ile ilişkili giderek artan şekilde tanınan bir klinikopatolojik sendromdur.



Patogenezi, tam olarak anlaşılamamıştır, bununla birlikte, otoregülasyon ve endotel disfonksiyonunun ortaya çıkması ile ilişkili görünmektedir.



Nörogörüntüleme bulguları sıklıkla karakteristik olduğu için tanıda ilk ipucu olabilirler.



MRG, PRES'i teşhis etmek için sadece güçlü bir araç değildir, aynı zamanda terapötik kararları yönlendirir prognostik bilgi sağlar.



*Teşekkür ederim.*