



Sheehan's Syndrome with Edema in Optical Neural Sheaths: A Case Report

Optik Sinir Kılıflarında Ödem Saptanan Bir Sheehan Sendromu Olgusu

Mehtap Evran¹, Hüseyin Tuğsan Ballı²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi. İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Endokrinoloji Bilim Dalı, ADANA

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi. Radyoloji Anabilim Dalı, ADANA

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi (Cukurova Medical Journal) 2013; 38 (2):299-304.

ABSTRACT

Sheehan syndrome is partial or complete hypophyseal insufficiency due to hypophyseal necrosis secondary to postpartum hemorrhage and hypovolemia. Clinical findings are cessation of lactation, secondary amenorrhea, loss of libido and hypophyseal reserve loss. Treatment is hormone replacement. Forty-four years old women admitted with somnolence, malaise, edema and blurred vision. Physical examination revealed edema and hypotension. She had massive bleeding during her birth 11 years ago; therefore she had received blood transfusion and could not breast-feed then. She had amenorrhea when she was admitted. She was diagnosed with Sheehan syndrome when glucocorticoid and levothyroxine replacement therapy was started. Hypophyseal and orbital magnetic resonance imaging revealed empty sella and edema in bilateral optical neural sheaths, respectively. Empty sella may cause edema in optical neural sheaths by increasing pressure in subarachnoidal space. We present this case to point out this coincidence.

Key Words: Sheehan syndrome, optic nerve, empty sella, magnetic resonance imaging

ÖZET

Sheehan sendromu postpartum kanama ve hipovolemiye sekonder olarak ortaya çıkan hipofiz nekrozuna bağlı parsiyel veya tam hipofiz yetmezliğidir. Klinik bulgular laktasyonun kesilmesi, sekonder amenore, libido kaybı ve hipofiz rezerv kaybı ile ilişkili bulgular ile karakterizedir. Tedavide hormon replasmanı kullanılır. 44 yaşındaki kadın sürekli uyuma isteği, halsizlik, vücutta şişlik ve görme bulanıklığı yakınması ile kliniğe kabul edildi. Fizik muayenede hipotansiyon ve ödem saptandı. Özgeçmişinde 11 yıl önce doğum yaptığı, aşırı kanamasının olduğu, kan transfüzyonu yapıldığı ve sonrasında bebeğini emziremediği bildirildi. Hali hazırda amenoresi olduğu belirlendi. Sheehan sendromu olarak değerlendirilen olguya glukokortikoid ve levotiroksin replasmanı başlandı. Hipofiz magnetik rezonans görüntüleme empty sella, orbital magnetik rezonans görüntüleme ise bilateral optik sinir kılıflarında ödem saptandı. Empty sella subaraknoid mesafede basınç artışına yol açarak optik sinir kılıfında ödeme neden olabilir. Bu olgu nedeniyle klinik pratiğimizde ender görülen bu birlikteliğe dikkat çekilmek istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Sheehan sendromu, optik sinir, empty sella, magnetik rezonans görüntüleme

GİRİŞ

Sheehan sendromu (ShS) doğum sonrası aşırı kanama ve hipovolemiye bağlı olarak gelişen hipofiz yetersizliğidir¹. İnsidansı 1/10.000 doğum şeklindedir. Tam patogenezi iyi anlaşılabilmiş değildir. Çünkü şiddetli hemorajisi olan çoğu obstetrik olguda bu tür endokrin anormallikler görülmemektedir. Temel olay azalmış kan volümü sonucunda anterior hipofizde nekroz oluşmasıdır. Gelişmiş olan ülkelerde obstetrik uygulamalarının gelişmesine bağlı olarak nadir görülen bu durum, gelişmekte olan ülkelerde hala maternal morbidite ve mortalitenin önemli nedenlerinden biridir^{2,3}.

ShS tek hormon eksikliğinden panhipopituitarizme kadar olabilen ağır hormonal eksiklikler ile kendini gösterebilir. Klinik bulgular genellikle gonadotropinler ve prolaktindeki değişiklikler nedeniyle laktasyonun olmaması, doğumdan sonra adet görememe ile prezente olur. Ayrıca growth hormon (GH) eksikliğine bağlı güçsüzlük, yorgunluk ve halsizlik, sekonder adrenal yetmezliğine bağlı hipotansiyon ve hipoglisemi yanı sıra tiroid stimulan hormon (TSH) eksikliği hipotiroidi semptomlarına yol açar. Hastalar sıralanan hormon eksikliklerine bağlı değişik klinik yakınmalar ve bulgularla kliniğe başvurabilir. Hatta hipotansif şok, hipoglisemi tablosu veya miksödem koması gibi acil dahili problemler ile acil polikliniğine gelebilirler^{3,4}. Ayrıca

ShS empty sellaya neden olabilir. Empty sella suprasellar subaraknoid yapıların intrasellar herniasyonu sonucu ortaya çıkan komplet yada inkomplet hipofiz yetmezliğidir. Bu makalede zengin klinik bulgular ile prezente olan Sheehan sendromuna sekonder ortaya çıkan empty sella sendromlu bir olgu sunulmuştur.

OLGU

Kırk dört yaşında kadın hasta uykuya meyil, bulanık görme, halsizlik, yorgunluk hissi yakınmaları ile kliniğe kabul edildi. 4-5 yıl önce halsizlik, vücutta şişlik yakınmaları nedeniyle bir dış merkezde değerlendirildiği, hipotiroidi ve hiperkolesterolemi saptandığı, bu nedenle medikal tedavi başlandığı, ancak hastanın tedaviyi düzenli kullanmadığı ve kendi isteği ile tedaviyi sonlandırdığı belirlendi. Ayrıca 11 yıl önce son çocuğunun doğumu sırasında kan transfüzyonu gerektirecek düzeyde aşırı vajinal kanamasının olduğu, olay sonrası laktasyonun olmadığı, bu nedenle bebeğini emziremediği ve adet görmediği bildirildi. Fizik muayenede TA:90/50 mmHg, Nabız:70/dk, solunum sayısı: 20/dk Ateş: 36,5°C idi. Genel durumu orta, şuuru açık, koopere, oryente olup, anemik görünümde, cilt kuru, pretibial bölgede ve ellerde gode bıraktırmayan ödem mevcut idi. Nörolojik muayenede sol optik disk soluktu. Diğer sistem muayeneleri doğal olarak değerlendirildi. (Resim 1a ve 1b).



Resim 1 (a). Yüzde ödem



Resim 1 (b). Ellerde ödem ve cilt kuruluğu

Laboratuvar

Serum; Na: 124mmol/L (135–145 mmol/L) K: 4.9mmol/L (3.5–5.1mmol/L), serbest T4: 0.057ng/dl (0.89-1.8ng/dl), TSH: 0.94mIU/MI (0.35-4.2mIU/MI), Kortizol: 3µg/dl (5-25 µg/dl), Total kolesterol 326mg/dl (<200 mg/dl), LDL kolesterol: 245mg/dl (<160mg/dl), Trigliserid: 229mg/dl (<200mg/dl), HDL kolesterol: 35mg/dl (>50mg/dl), Estradiol: 5pg/ml (5-37pg/ml), progesteron: 0.03ng/ml (0.05-0.45ng/ml), FSH: 1 mIU/mL (16.74-113.6mIU/mL), LH: 0.1mIU/mL (10.87-58.64mIU/mL), prolaktin: 1.17ng/ml (3.34-26.72ng/ml) olup bu veriler hiperlipidemi + hiponatremi + santral hipotiroidi ile uyumlu idi. Ayrıca ACTH ölçümü yapılamamakla birlikte hastanın klinik durumu da gözönüne alınarak,

bazal kortizol düzeyinin 3 µg/dl olması ve ön hipofizden salgılanan seks hormonlarının düşük olması sekonder adrenal yetmezlik + hipogonadizm lehine yorumlandı.

Elektrokardiyografide (EKG), inferolateralde T negatiflikleri, Ekokardiyografide (EKO) ise orta derecede mitral yetmezlik (MY), aort yetmezliği (AY), sol ventrikül (SV) duvar hareket bozukluğu saptandı. Serebral magnetik rezonans görüntüleme (MRG) normaldi. Hipofiz MRG; suprasellar sisterna, sella içine herniye görünümde olup, hipofiz ince rim şeklinde izlendi (1,5mm) (Resim 2). Orbital MRG: bilateral optik sinir başlangıç kesimlerinde sinir kılıfı içerisinde belirgin sıvı izlendi (Resim 3). Görme alanı hasta uyum sağlayamadığı için yapılamadı.



Resim 2. Hipofiz MRG: kontrastlı T1 sekansında empty sella ve suprasellar sisternanın sella içerisine herniyasyon.



Resim 3. Orbita MRG :T2 sekanslarda optik sinir kılıflarında ödem.

Klinik ve laboratuvar verileri ışığında olgu ShS olarak tanındı. Olguya intravenöz metilprednizolon 120 mg/gün ve levotiroksin tablet 100 µg/gün başlandı. Başlangıçta ve takip periyodunda kan

glukoz düzeylerinde düşme (55-95-89-75-68-97-74-85 mg/dl vs.) gözlemlendi. Glukokortikoid tedavisi ile kan glukoz düzeyi normale döndü ve hiponatremi tablosu düzeldi.

EKG ve EKO bulguları koroner arter hastalığını telkin ettirdiği için tedaviye asetil salisilik asit 100 mg, perindopril 5 mg, karvedilol 6,25 mg eklendi. Ayrıca elektif şartlarda koroner anjiyografi yapılması planlandı.

Hiperkolesterolemisi için Atorvastatin 20 mg/gün başlandı. A menoresi nedeniyle kadın doğum kliniğine konsulte edilen olguya hipogonadizmi dikkate alınarak hormon replasmanı (estradiol + norgestrel) başlandı. Takip periyodunda yakınmalarında ve bulgularda belirgin düzelme olan hasta poliklinik kontrollerine gelmek üzere taburcu edildi.

TARTIŞMA

ShS, postpartum hemoraji ve hipovolemi sonrası ortaya çıkan, hipofiz nekrozuna sekonder hipopituitarizme neden olan bir sendromdur. Tanıda hastanın postpartum hemoraji öyküsünün olması önemlidir. Hipofiz bezinin yetmezliğine bağlı semptom ve bulgular, ön hipofiz bezinin %75'inden fazlası çalışamaz hale geldiğinde ortaya çıkar. Klinik bulgular anterior hipofiz hormonlarının yetmezliğine bağlı semptomlar ile karakterizedir. Genellikle ilk ortaya çıkan bulgular laktasyonun olmaması ve amenoredir. Bunu halsizlik, yorgunluk, baş dönmesi, ateş basması, libido kaybı, kas kitlesinde azalma gibi yakınmalar izleyebilir⁴.

Hiponatremi hipopituitarizmde sık görülen bir elektrolit bozukluğudur ve olguların %33-69'unda görülmektedir⁵. Hipopituitarizm vazopresinin sekresyonunu stimüle ederek ciddi uygunsuz antidiüretik hormon (ADH) sekresyonu yoluyla hiponatremiye neden olabilir. ShS'lu olguların hiponatremi ile ortaya çıkması daha nadir olmakla birlikte, hem hipotiroidiye bağlı serbest su klirensinin azalması, hem de glukokortikoid eksikliğinin vazopressinden bağımsız olarak serbest su klirensini azaltması gibi nedenlerle hiponatremi ortaya çıkabilir^{6,8}.

ShS olarak tanınan olgumuzda hiponatremi, hiperlipidemi, hipotiroidi ve hipokortizolemi saptandı. Sekonder adrenal yetmezlik ve

hipotiroidi tedavisi sonrasında hiponatremisi düzeldi. Ancak genel durumunda ve klinik bulgularında düzelme olmasına rağmen görme bulanıklığının devam etmesi üzerine tekrar yapılan göz muayenesi ve orbital MRG incelemesinde bilateral optik sinir kılıflarında ödem saptandı.

Postpartum hipofiz nekrozu (ShS), hipofiz bezinde küçülme yapabilen ve intrasellar subaraknoid herniasyon ile empty sellaya yol açabilen önemli bir durumdur^{8,9}. Empty sella konjenital olabileceği gibi, enfeksiyon, enfarktüs, cerrahi veya radyasyon gibi sekonder nedenlerle de ortaya çıkabilir. Bu sebepler subaraknoid basınç artışına yol açarak optik sinir kılıflarında ödeme hatta intrasellar subaraknoid herniasyona yol açabilir. Ayrıca, intrasellar subaraknoid herniasyon hipofiz bez çapında küçülmeye neden olabilir^{10,11}. Olgumuzda fundoskopik muayenede optik disk solukluğu saptanmış olup orbital MRG'de optik sinir kılıflarında ödem gözlenmiştir.

Hipopituitarizmli olgularda koroner arter hastalığı varlığı, hastanın yaşı ve diğer risk faktörlerinin varlığı ile ilişkili olabilir. Ancak bu hastalarda ve ShS olgularında, GH eksikliği veya hipotiroidizm nedeniyle gelişen hiperlipidemi de koroner arter hastalığına yol açabilir^{12,13}. Hastamızın da koroner arter hastalığı yaşı ve hiperlipidemi gibi risk faktörlerinin varlığı ile ilişkili olabileceği gibi, GH eksikliği ile de ilişkili olabilir. Ancak hastamızın serum GH düzeyini ölçme imkanımız olmadığından bu hipotezimizi ispatlayamadık.

Sonuç olarak, gelişmekte olan ülkelerde hala maternal morbidite ve mortalitenin önemli nedenlerinden biri olan ShS tanısındaki en önemli zorluk hastalık konusunda alert olunmaması ve ayırıcı tanıda dikkate alınmamasıdır. Hipopituitarizm bulguları veya başağrısı, bulanık görme gibi nörolojik bulgularla başvuran ve/veya serebral MRG'de empty sella saptanan hastalarda mutlaka ShS ekarte edilmelidir. Tanıda ayrıntılı öykü, iyi bir obstetrik hikaye ve fizik muayene önemlidir.

Teşekkür

İngilizce özete katkılarından dolayı Dr. Meltem Karataşlı'ya teşekkür ederiz.

KAYNAKLAR

1. Sheehan HL. Postpartum necrosis of the anterior pituitary. *J Pathol bacterial*. 1937;45:189-214.
2. Cunningham FG, MacDonald PC, Gant NF, Leveno KJ, Gilstrap LC. İn: *Williams Obstetrics 20st ed*. New-York: Appleton and Lange. 1997;763.
3. Kelestimur F. Sheehan's Syndrome. *Pituitary*. 2003; 6:181-8.
4. Kovacs K. Sheehan syndrome. *Lancet*. 2003; 361:520-2.
5. Koşuş A, Koşuş N, Çapar M. Yavaş gelişen Sheehan sendromu ve empty sella: Postpartum kanamanın nadir bir komplikasyonu. *Fırat Tıp Dergisi*. 2009;14:93-6.
6. Veldhuis JD, Hammond JM. Endocrine function after spontaneous infarction of the human pituitary: report, review, and reappraisal. *Endocr Rev*. 1980;1:100-7.
7. JK Agarwal, RK Sahay, SK Bhadada, Vijay Sekhar Reddy, NK Agarwal. Empty Sella Syndrome. *Journal Indian Academy of Clinical Medicine*. 2001;2:198-202.
8. Huang YY, Ting MK, Hsu BR, Tsai JS. Demonstration of reserved anterior pituitary function among patients with amenorrhea after postpartum hemorrhage. *Gynecol Endocrinol*. 2000;14: 99-104.
9. Boulanger E, Pagniez D, Roueff S, Binaut R, Valat AS, Provost N, et al. Sheehan syndrome presenting as early post-partum hyponatraemia. *Nephrol Dial Transplant*. 1999;14: 2714-5.
10. Lavalleye G, Morcos R, Palardy J, Aube M, Gilbert D. MR of Nonhemorrhagic Postpartum Pituitary Apoplexy. *Am J Neuroradiol*. 1995;16:1939-41.
11. Bonneville JF, Dietmann JL. Intracellular pathology. İn: *Radiology of the Sella turcica*. Springer Verlag, New York. 1981;89-126.
12. Kaufman B. The "empty" sella turcica, a manifestation of the intrasellar subarachnoid space. *Radiology*. 1968;90:931-46.
13. Bates AS, Von't Hoff W, Jones PJ, Clayton RN. The effects of hypopituitarism on life expectancy. *J Clin Endocrinol Metab*. 1996;81:110-14.
14. Sert M, Tetiker T, Kirim S, Kocak M. Clinical report of 28 patients with Sheehan's syndrome. *Endocr J*. 2003; 50:297-301.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence:

Dr. Mehtap Evran
 Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi,
 İç Hastalıkları Anabilim Dalı
 01330 Balcalı-ADANA
 e-mail: mehtap.evran@hotmail.com

geliş tarihi/received :24.09.2012

kabul tarihi/accepted:07.12.2012