

Düşük Serum Vitamin A Düzeyi ve Benign Rekürren Altıncı Sinir Paralizisi: Olgu Sunumu

Benign Recurrent Sixth Nerve Palsy Associated with Low Serum Levels of Vitamin A: Case Report

Ayşe Aysima ÖZÇELİK, Peren PERK, Alper DAI

Gaziantep Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Şahinbey Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye



ÖZET

Çocukluk çağında görülen altıncı sinir paralizisi artmış intrakraniyal basınç, neoplazm, travma, yada öncesinde geçirilmiş viral veya bakteriyel enfeksiyon ile ilişkilidir. Tekrarlayan altıncı sinir paralizisi nadir görülen bir klinik tablodur ve etiyolojisi halen belirsizdir. Sol gözde sekiz ay ara ile tekrarlayan dışa bakış kısıtlılığı ve baş ağrısı şikayeti ile polikliniğimize sevkedilen hastaya rekürren altıncı sinir paralizisi tanısı konulmuştur. Vitamin A düzeyleri düşük bulunan hastanın semptomları vitamin A tedavisi ile düzelmiştir. Hastamızda ailenin izin vermemesi nedeniyle lomber ponksiyon yapılamamıştır. Ancak hastanın intrakraniyal basınç artışı bulguları ile uyumlu, günün sabah kısmında olan baş ağrıları, altıncı sinir paralizisi olması nedeniyle, papil stazi izlenmese dahi idiyopatik intrakranial hipertansiyon lehine düşünülmüştür. Düşük vitamin A düzeyleri sonucu oluşan idiyopatik intrakranial hipertansiyon olguları da literatürde yayınlanmıştır. Rekürren altıncı sinir paralizisi olan hastalarda idiyopatik intrakranial hipertansiyon düşünülmesi ve etiyolojik nedenler arasında yer alan vitamin A düzeylerinin bakılması önerilir.

Anahtar Sözcükler: Benign tekrarlayan altıncı sinir paralizisi, İdiyopatik intrakranial hipertansiyon, Pseudotümör serebri, Vitamin A

ABSTRACT

Benign recurrent sixth (abducens) nerve palsies in childhood are associated with increased intracranial pressure, neoplasms, trauma or previous viral and bacterial infection diseases. Recurrent sixth nerve palsy is an uncommon clinical picture. The etiology is currently not well described. We report a case who had recurrent sixth nerve palsy based on low serum vitamin A levels.

A 13-year-old healthy boy complained about severe headache and inability to look to the left side due to 6th nerve palsy on his left eye and mentioned that the symptoms were repeated every 8 months. He was admitted to the Pediatric Neurology Clinic, with the diagnosis of recurrent 6th nerve palsy. He was treated with vitamin A supplements due to low vitamin A serum levels. The symptoms resolved significantly after the medical treatment was initiated. His parents did not allow us to perform lumbar puncture. However, symptoms such as headache and vomiting especially in the mornings due to high intracranial pressure and sixth nerve palsy without papilledema indicated idiopathic intracranial hypertension. Previous studies have reported pseudotumor cerebri related to hypovitaminosis A. We present a pediatric case with pseudotumor cerebri and hypovitaminosis A, which should be considered in the differential diagnosis in patients with recurrent 6th nerve palsy.

Key Words: Benign recurrent abducens palsy, Idiopathic intracranial hypertension, Pseudotumor cerebri, Vitamin A

GİRİŞ

Çocukluk çağında görülen altıncı sinir paralizisi, artmış intrakraniyal basınç, neoplazm, travma ya da öncesinde geçirilmiş viral veya bakteriyel enfeksiyon ile ilişkilidir. Tekrarlayan altıncı sinir paralizisi nadir görülen bir klinik tablodur ve etiyolojisi halen belirsizdir. Literatürde yayınlanan rekürren paralizilerin genel olarak

ipsilateral, sol tarafta, ağrısız olduğu ve çoğunluğunun spontan iyileştiği görülmüştür (1).

İdiyopatik intrakraniyal hipertansiyon veya pseudotümör serebri modifiye Dandy kriterleri ile tanısı konulan ve tanımlanabilen sebebi bulunamayan intrakraniyal basınç artışı ile karakterizedir (2). Bununla birlikte idiyopatik intrakranial hipertansiyon

nutrisonel, metabolik, endokrin veya hematolojik sistemik hastalıklara ikincil olarak oluşabilir (3). Vitamin A ve idiopatik intrakranial hipertansiyon arasındaki ilişki halen araştırılmaktadır. Vitamin A eksikliği ve intoksikasyonu idiopatik intrakranial hipertansiyona neden olabilir (3-6).

Bu makalede nadir görülen tekrarlayan altıncı sinir paralizisi ve A vitamini eksikliği olan on üç yaşında hasta sunulacaktır.

OLGU

Daha önce hiçbir şikayeti olmayan 13 yaşında erkek hasta sol gözde 10 gündür devam eden dışa bakış kısıtlılığı nedeniyle polikliniğe başvurdu. Öyküsünden aynı şikayetlerinin 8 ay önce de olduğu, 7 gün içinde tedavisiz düzeldiği ve bir yıldır haftada 1-2 defa, sabahları olan, yaklaşık 10-15 dakika süren frontal bölgede baş ağrısı şikayeti olduğu öğrenildi. Akraba evliliği tanımlanmayan hastanın miadında, sorunsuz doğumunu takiben gelişim basamakları yaşına uygundu ve aşılari tam olarak

yapılmıştı. Özgeçmiş ve soy geçmişinde özellik yoktu. Her iki paralizisi atağı öncesinde geçirilmiş ateşli, döküntülü hastalık ve aşı yapıma öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı= 42 kg (10-25p), Boy= 155 cm (25-50 p), tansiyon arteryal=100/70 mmHg, sistemik ve nörolojik muayenesi sol gözde dışa bakış kısıtlılığı dışında normal bulundu (Şekil 1,2). Hastanın ezotropiası sol tarafa yatay bakışta artıyordu. Fundoskopik muayenede papil ödemi izlenmedi. Görme alanı normaldi. Laboratuvar incelemede tam kan sayımı, sedimantasyon, CRP, serum biyokimyası, vitamin B12 ve tiroid hormonları normal saptandı. Sekiz ay önce dış merkezde yapılan beyin MR tetkiki tekrar değerlendirildi, patoloji saptanmadı. Tekrarlanan kranial MR ve MR venografi görüntülemeleri normal sınırlarda tespit edildi. Viral enfeksiyona yönelik serolojik çalışmaları ve asetil kolin reseptör antikoları negatif bulundu. Bakılan vitamin E düzeyi= 6.2ug/ml (5-16) normal ve Vitamin A düzeyi= 327ng/ml (400-1500) düşük bulundu. Beslenme bozukluğu olmayan hastanın hipovitaminoz A etiyojisine yönelik istenen gaita pH, yağ, reduktan madde, antiqliadin ve antiendomisyum antikoları negatif bulundu.



Şekil 1: Tedavi öncesi, sol gözde dışa bakış kısıtlılığı.



Şekil 2: Tedavi öncesi, sağa bakış bilateral normal.



Şekil 3: Tedavi sonrası, sola bakış bilateral normal.



Şekil 4: Tedavi sonrası, sağa bakış bilateral normal.

Hastanın ailesi lomber ponksiyon yapılmasını kabul etmedi. Vitamin A tedavisi başlanarak tekrarlayan benign abducens paralizisi tanısı konularak takibe alındı. Hastanın tedavinin 13. gününde altıncı sinir paralizisi düzeldi (Şekil 3,4). Vitamin A tedavisine devam edildi. Hastanın bir yıllık izlem sonucunda başağrısı şikayeti ve abducens paralizisi tekrarlamadı.

TARTIŞMA

İdiopatik altıncı sinir paralizisi, oftalmoplejik migren, atipik myastenia gravis, viral enfeksiyona ikincil inflamasyon sonucu veya idiosenkratik aşı cevabı gibi etiyolojik nedenlerle açıklanmaya çalışılmıştır. Rekürrens gösteren olguların sebebi halen bilinmemektedir.

Mahoney ve ark. (7) 253 pediatrik altıncı sinir paralizisi hastasının dokuzunda rekürrens olduğunu görmüşlerdir. Boger ve ark. (1) takip ettiği altı rekürren altıncı sinir paralizisi olan hastanın yalnızca birisinde cerrahi düzeltme gerekli olmuştur. Pediatrik yaş grubunda akut idiyopatik altıncı sinir paralizileri tüm altıncı sinir paralizilerinin %9-14 ünü oluşturmaktadır. Etiyolojiye bakıldığında olguların büyük yüzdesinin tümör ve veya cerrahi sonrası olduğu görülmüştür (7). Varicella zoster, Epstein-Barr, Cytomegalovirus, Staphylococcus aureus, Coxiella burnetti ve Borrelia burgdorferi etiyolojiden sorumlu tutulan ajanlardır (7). Rekürren altıncı sinir paralizisi nadir görülür ve KKK (Kızamık, kızamıkçık, kabakulak), DBT (difteri, boğmaca, tetanoz), Suçiçeği (varicella zoster virus), Grip (influenza) gibi viral canlı aşılarından sonra altıncı sinir paralizisi görülen çocukluk yaş grubundaki olgular rapor edilmiştir. Bu olgularda aşılardan etiyoloji ile ilişkili mi yoksa zamansal bir rastlantı olduğu hakkında fikir birliğine varılamamıştır (7-9) .

İzole altıncı sinir paralizisi olan hastalara öykü ve nörolojik muayene yanında özellikle neoplastik etiyoloji için Kraniyal MRI önerilmektedir. Tam kan sayımı, asetil kolin reseptör antikoru, kan basıncı değerlendirilmesi, viral seroloji, lomber ponksiyon ve diğer tetkikler olguya bağlı olarak düşünülebilir. Bizim hastamızda ailenin izin vermemesi nedeniyle lomber ponksiyon yapılamadı. Ancak hastanın intrakraniyal basınç artışı bulguları ile uyumlu günün sabah kısmında olan başağrıları ve altıncı sinir paralizisi olması nedeniyle papil stazi izlenmesine de idiyopatik intrakranial hipertansiyon lehine düşünülmüştür.

İdiopatik intrakranial hipertansiyon da klasik olarak papil ödemi sendromunun vazgeçilmez bir bulgusu olarak tanımlanmakla birlikte son yıllarda papil ödemin eşlik etmediği olgular da bildirilmeye başlanmıştır. Mathew ve ark. (10) yaptıkları bir araştırmada 85 idiyopatik intrakranial hipertansiyon hastasının 12'sinde papil ödemi bulunmadığını belirtmiştir. Marcelis ve ark. (2) da 10 hastalık papil ödemi bulunmayan seri yayınlamıştır.

İdiopatik intrakranial hipertansiyon daha sık olarak vitamin A intoksikasyonu ile tanımlanmıştır. Yüksek vitamin A düzeylerinin araknoid villuslarda hasara neden olarak serebrospinal sıvının

azalmış absorpsiyonu sonucu idiyopatik intrakranial hipertansiyona neden olduğu düşünülmektedir. Bununla birlikte düşük vitamin A düzeyleri sonucu oluşan idiyopatik intrakranial hipertansiyon olguları da literatürde yayınlanmıştır (4-6).

Dotan ve ark. (11) tarafından altı çocukta oluşan idiyopatik intrakranial hipertansiyon ve vitamin A eksikliği ile ilgili çalışma yayınlanmıştır. Bu çocukların ikisinde beslenme bozukluğuna, ikisinde malabsorpsiyona bağlı vitamin A eksikliği oluşmuş iki olguda da neden bulunamamıştır.

Olgumuzun tanısındaki eksik olan kısım papil stazi olmadan tanı konulan idiyopatik intrakranial hipertansiyon olguları nedeniyle hastamıza lomber ponksiyon yaparak beyin omurilik sıvısı basıncını ölçmemizdir. Ancak hastanın klinik bulguları ve vitamin A tedavisinden fayda görmesi vitamin A eksikliğinin rekürren paraliziyeye neden olduğunu düşündürdü. Bizim olgumuz rekürren altıncı sinir paralizisi ve vitamin A eksikliği birlikteliği olan literatürdeki ilk olgudur. Biz bu olgu sonucunda rekürren altıncı sinir paralizisi olan hastalarda idiyopatik intrakranial hipertansiyon düşünülmesi ve etiyolojik nedenler arasında yer alan vitamin A düzeylerinin bakılmasını öneririz.

KAYNAKLAR

1. Boger WP 3rd, Puliafito CA, Magoon EH, Sydnor CF, Knupp JA, Buckley EG. Recurrent isolated sixth nerve palsy in children. *Ann Ophthalmol* 1984;16:237-8, 240-4.
2. Marcelis J, Silberstein SD. Idiopathic intracranial hypertension without papilledema. *Arch Neurol* 1991;48:392-9.
3. Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2002;59:1492-505.
4. Obeid M, Price J, Sun L, Scantlebury MH, Overby P, Sidhu R, et al. Facial palsy and idiopathic intracranial hypertension in twins with cystic fibrosis and hypovitaminosis A. *Pediatr Neurol* 2011;44: 150-2.
5. Lewis CD, Traboulsi EI, Rothner AD, Jeng BH. Xerophthalmia and intracranial hypertension in an autistic child with vitamin A deficiency. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2010;26:1-3.
6. Panozzo G, Babighian S, Bonora A. Association of xerophthalmia, flecked retina, and pseudotumor cerebri caused by hypovitaminosis A. *Am J Ophthalmol* 1998;25:708-10.
7. Mahoney NR, Liu GT. Benign recurrent sixth (abducens) nerve palsies in children. *Arch Dis Child* 2009;94:394-6.
8. McCormick A, Dinakaran S, Bholra R, Rennie IG: Recurrent sixth nerve palsy following measles mumps rubella vaccination. *Eye* 2001;15:356-7.
9. Leiderman YI, Lessell S, Cestari DM: Recurrent isolated sixth nerve palsy after consecutive annual influenza vaccinations in a child. *J Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2009;13:317-8.
10. Mathew NT, Ravishankar K, Sanin LC. Coexistence of migraine and idiopathic intracranial hypertension without papilledema. *Neurology* 1996;46:1226-30.
11. Dotan G, Goldstein M, Stolovitch C, Kesler A. Pediatric Pseudotumor Cerebri associated with low serum levels of vitamin A. *J Child Neurol* 2013;28:1370-7.