

Psödotümör Serebride Tekrarlayan Lomber Ponksiyonlar Risk midir?

Are Recurrent Lumbar Punctures Risky in Pseudotumor Cerebri?

Hülya İNCE¹, Hamit ÖZYÜREK¹, Haydar Ali TAŞDEMİR¹, Ömer Faruk AYDIN¹, Cengiz KARA²,
Meltem CEYHAN³

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Samsun, Türkiye

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Samsun, Türkiye

³Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye



ÖZET

Psödotümör serebri, kitle veya başka bir neden olmaksızın kafa içi basınç artışı ile karakterize bir sendromdur. En sık başvuru semptomu baş ağrısıdır. Baş dönmesi, bulantı ve kusma, çift görme ve diğer görme şikayetleri de sık görülen diğer semptomlardır. Psödotümör serebri ile chiari malformasyon birlikteliği özellikle lumboperitoneal şant sonrası bildirilmektedir. Burada, psödotümör serebri tanısı alan 11 aylık bir erkek çocukta tekrarlayan lomber ponksiyonlara ikincil gelişen chiari malformasyonu takdim edildi.

Anahtar Sözcükler: Chiari malformasyonu, İdiyopatik intrakranial hipertansiyon, Nörogörüntüleme, Psödotümör serebri

ABSTRACT

Pseudotumor cerebri is a syndrome characterized by increased intracranial pressure (ICP) in the absence of mass or other causes. The most common presenting symptom is headache. Dizziness, nausea and vomiting, double vision and other visual symptoms are other common manifestations. Co-existence of the Chiari malformation and pseudotumor cerebri is reported especially after lumboperitoneal shunting procedures. Here, we report a Chiari malformation that developed secondary to recurrent lumbar punctures in an 11-month-old boy diagnosed with pseudotumor cerebri.

Key Words: Chiari malformation, Idiopathic intracranial hypertension, Neuroimaging, Pseudotumor cerebri

GİRİŞ

Psödotümör serebri (PTS), modifiye Dandy kriterlerine göre 6. kraniyal sinir felci dışında herhangi bir fokal nörolojik bulgunun olmadığı, intrakraniyal yer kaplayıcı bir lezyon veya ventrikül genişlemesinin eşlik etmediği kafa içi basınç artışının görüldüğü bir sendromdur. İdiyopatik intrakraniyal hipertansiyon ve sekonder PTS olmak üzere iki alt gruba ayrılmaktadır. Sekonder PTS venöz sinüs trombozu veya ilaç toksikasyonu gibi altta yatan bir nedene bağlı olarak ortaya çıkmaktadır (1,2).

Chiari I malformasyonu, bir rombensefalon gelişim anomali formu olup serebellar tonsillerin foramen magnumdan geçerek üst servikal spinal kanala doğru yer değiştirmesi ile karakterizedir. Normalde serebellar tonsiller foramen magnum seviyesinde veya üzerinde yerleşim gösterir. Chiari malformasyonunda ise inferior serebellar tonsiller radyolojik olarak foramen magnumdan 5mm veya daha fazla aşağıda yerleşim göstermektedir.

Eğer bu yer değiştirme 5mm'den az 2mm'den fazla ise serebellar ektopi olarak tanımlanır (1).

Psödotümör serebride kafa içi basıncını azaltmaya yönelik olarak hiperventilasyon, ilaç tedavileri nadiren de tekrarlayan lomber ponksiyonlar (LP) ve lumboperitoneal şant gibi cerrahi işlemler uygulanmaktadır. Asetazolamid ve furosemidin birlikte verilmesi basıncın azaltılmasında en etkili tedavi seçeneği olarak görünmektedir. İlaç tedavisi alan hastalarda basınç takibi çoğunlukla klinik nadiren de tekrarlayıcı LP ile de yapılmaktadır. Lomber ponksiyonlar yapılırken de beyin herniasyonu açısından dikkatli olunması önerilmektedir (3).

Psödotümör serebride tedavi öncesi veya cerrahi tedavi sonrası Chiari malformasyonu veya serebellar ektopinin görüldüğü bilinmektedir. Ayrıca tekrarlayan LP'ler sonucunda da kraniospinal basınç gradiyentine bağlı olarak serebellar ektopi geliştiği bildirilmiştir (1,4,5).

Burada psödotümör serebri tanısı alan ve tekrarlayan boşaltıcı lomber ponksiyonlar (LP) sonrası erken dönemde Chiari malformasyonu gelişen 11 aylık bir erkek hasta sunulmuştur.

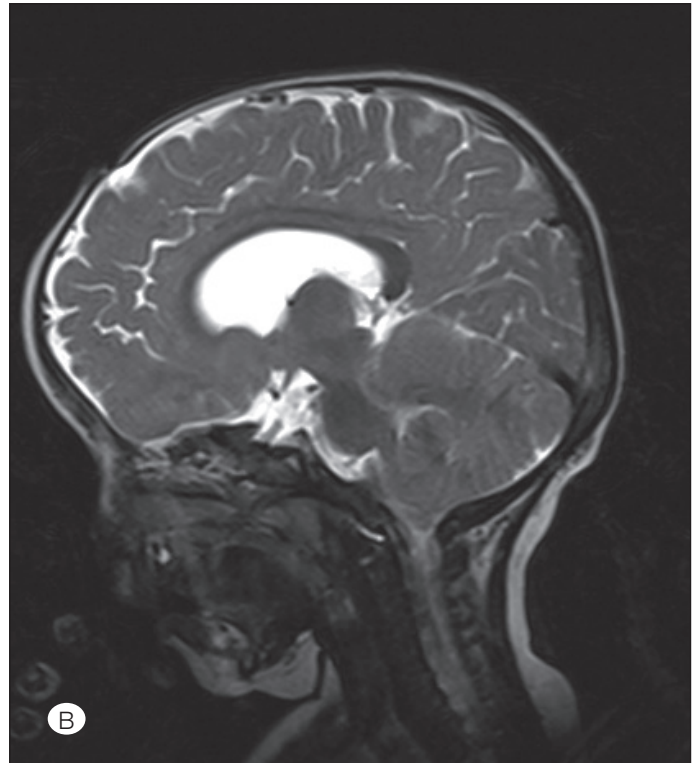
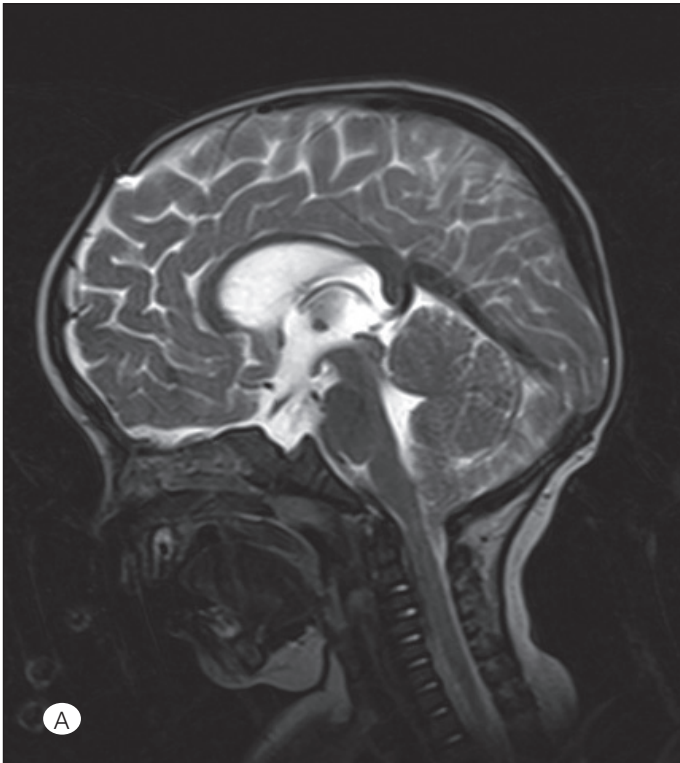
OLGU SUNUMU

Büyüme geriliği nedeniyle izlenen 11 aylık erkek bebek, hiperkalsemi tespit edilmesi üzerine ileri inceleme amacı ile hastanemize gönderildi. Normal bir hamileliği takiben makat gelişme bağı sezeryan ile doğduğu ve doğum sonrası her gün 10 damla vitamin D3 aldığı öğrenildi. Anne baba arasında 3. dereceden akrabalık vardı ve ailenin tek çocuğuydu. Fizik bakıda vücut ağırlığı 6100 gr (< 3p), boy 67 cm (3-10p), baş çevresi 46 cm (50-75p), bilinci açık ve motor gelişimi yaşı ile uyumluydu. Diğer muayene bulguları normal olan hastanın laboratuvar incelemelerinde Ca:14.6 mg/dl, P:4 mg/dl, ALP: 310 IU, 25-OH D3:92 ng/ml (N:30-74), PTH<3 pg/ml (N:9-78), idrar Ca/creatinin: 0.6'dı. D hipervitaminozuna bağlı hiperkalsemi tanısı konulan hastaya almakta olduğu D vitamini kesilerek intravenöz hidrasyon ve furosemid tedavisi başlandı. Bir hafta içinde yeterli kalsiyum düşüşü gözlenmeyen olguya Alendronat tedavisi 5 mg/gün, bir hafta süre ile peroral uygulandı. Batın ultrasonografide bilateral meduller nefrokalsinozis saptanan olgunun izleminin ikinci ayında ön fontanel bombeliği ve tekrarlayan kusmaları gelişti. Bu dönemde serum Ca:10.5mg/dl, PTH<3 pg/ml, 25-OH D3: 96 ng/ml ve ALP:328 IU'dı. Bilgisayarlı beyin tomografi normal değerlendirildi ve hastada psödotümör serebri ön tanısı ile LP yapıldı. Beyin omurilik sıvısı (BOS) basıncı 28 cmH2O saptandı.

Asetozolamid tedavisi 10 mg/kg/doz olarak 3x1 peroral başlanan olguda kusmaların devam etmesi nedeniyle toplam 6 kez LP yapılarak BOS basıncı azaltılmaya çalışıldı. Beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve venografi normal bulundu. İzleminin 75.gününde hastanın kliniğinde basınç artışı bulguları olmasına rağmen ölçülen BOS basıncının 12 cmH2O çıkması nedeniyle tekrar MRG ile değerlendirildi. Beyin MRG'de serebellar tonsillerin foramen magnumdan inferiora yer değiştirdiği izlendi (Şekil 1A, B). Ayrıca supratentöriyal serilerin değerlendirilmesinde 3. ve lateral ventriküllerin dilate olduğu görüldü. Chiari tip I malformasyonu saptanan olguya tekrar LP yapılmadı. Hastada asetozolamid tedavisi ile klinik izleme devam edildi. Poliklinik kontrollerinde hastanın fontanel bombeliğinin düzeldiği ve kusmalarının tekrarlamadığı öğrenildi.

TARTIŞMA

Psödotümör serebri yetişkinlerde sıklıkla idiyopatik olmasına rağmen çocuklarda %53-77 oranında tanımlanabilen bir duruma ikincil olarak gelişmektedir. En sık endokrin bozukluklar, ilaç kullanımı ve enfeksiyon hastalıkları zemininde gelişmektedir. Hipoparatiroidizm, menarş, kortikosteroid çekilmesi, tiroid tedavisi, vitamin A ve D toksisitesi ve yetersizliği gibi endokrin sebepler yanında nalidiksik asit, tetrasiklin, nitrofurantoin kullanımı veya sistemik lupus eritematozus, Turner sendromu, akut lösemi ve galaktozemide de bildirilmiştir (6-8). Sunulan olgudaki PTS'nin nedeni de ilaç aşırı kullanımına bağlı vitamin D zehirlenmesi ve hiperkalsemiydi.



Şekil 1A,B: T2-ağırlıklı sagittal kesitte serebellar tonsillerin foramen magnumdan inferiora yer değiştirmesi görülmekte.

Chiari tip I malformasyonu, doğumsal bir anomali olarak görülebileceği gibi kazanılmış bir şekilde de ortaya çıkmaktadır. Kazanılmış tipin gelişmesinde kraniospinal basınç gradiyenti ve orantısız sefalokranial bileşke olmak üzere iki teoriden bahsedilmektedir. Kraniospinal basınç gradiyent teorisinde, kranial kompartmanlardan spinal kompartmanlara doğru olan bir basınç gradiyenti varlığı ve bunun da serebellar tonsillerin aşağıya doğru yer değiştirmesine yol açan olan bir kuvvete neden olduğu kabul edilmektedir. Bu teoride spinal basınç düzeylerinin intrakranial basınç düzeylerinden düşük olmasında kranial düzeyde BOS emiliminin spinal düzeye göre bozulması, tekrarlayan lomber ponksiyon veya devamlı lomber drenaj yapılması, spontan spinal BOS sızıntısı ve spinal subaraknoid BOS drenaj aletlerinin kullanılmasının sorumlu olabileceği düşünülmektedir (9,10).

Psödotümör serebride Chiari malformasyonu ve syrinks oluşumu tanımlanmış olup PTS ve Chiari birlikteliğin co-incidental olmaktan çok gerçek bir birliktelik olduğu ve aralarında bir nedensonuç ilişkisinin olabileceği kabul edilmektedir. PTS'de Chiari malformasyonu gelişmesinde de kraniospinal basınç gradiyenti teorisi düşünülmektedir. Özellikle PTS ve Chiari malformasyonu beraber görüldüğünde primer sorumlunun hangisinin olduğunu söylemek zor olabilmektedir. Psödotümör serebrideye bağlı beyindeki konjesyonun kafa içi hacminde artışa neden olarak Chiari malformasyonuna neden olabileceği yanında konjenital bir malformasyon olarak var olan bir Chiari malformasyonunun farklı mekanizmalar ile kafa içi basıncını artırarak PTS'ye de yol açabileceği düşünülmektedir (1,4,11). Banik ve ark. (1) PTS tanısı alan 130 hastanın retrospektif değerlendirilmesinde kranial MRG'si olan 68 hastanın 16'sında (%24) serebellar tonsillerin aşağıya doğru yer değiştirdiğini görmüşlerdir. Bu 16 hastanın 7'si Chiari malformasyonu, kalan 9'u da serebellar ektopi olarak tanı almıştır (1). Johnston ve ark.(11) ise 131 PTS olgusunu incelemişler, bunlardan sadece 51 tanesinde tedavi öncesi MRG olduğu ve bunların da sadece 3'ünde (%5.9) Chiari malformasyonu tespit etmişlerdir. Ancak bu birlikteliğin co-incidental olabileceğini söyleyen çalışmalar da vardır (12).

Psödotümör serebride cerrahi yaklaşım özellikle de lumboperitoneal şant uygulamasından sonraki uzun süreli takiplerde Chiari malformasyonu ve syrinks oluşumunun gelişebildiği de görülmüştür (13,14). Johnston ve ark. (11) lumboperitoneal şant uygulanan 70 hastanın üçünde ortalama 3.2 yıllık bir izlemde semptomatik, 8'inde de 3.6 yıllık bir izlem ile asemptomatik Chiari malformasyonunun geliştiğini rapor etmişlerdir. Bizim olgumuzda LP öncesi BBT ile yer kaplayan kitle ve hidrosefali dışlanmış, beyin MRG'de yapısal defekt saptanmamıştır. Tekrarlayan LP sonrasında Chiari tip I malformasyonu geliştiği kontrol kranial MRG ile gösterilmiştir. Hastamızda lumboperitoneal şant yapılmamasına rağmen tekrarlayan LP ile benzer basınç gradienti oluşturularak Chiari malformasyonunun geliştiğini düşünmekteyiz. Literatürden farklı olarak olgumuzda Chiari mal-

formasyonunun kısa sürede ortaya çıkması da boşaltıcı LP'lerle bu basınç gradiyentinin kontrolsüz oluşturulması sonucunda olabilir.

Sonuç olarak, PTS sık görülen bir klinik tablodur. Tedavi seçenekleri arasında yer alan tekrarlayan boşaltıcı LP'lerin bir komplikasyonu olarak Chiari tip I malformasyonu görülebilir. Bu nedenle klinik düzelme olmayan olgularda servikokranial bileşke obstrüksiyonu ve Chiari tip I malformasyonu gelişimi açısından olguların görüntüleme ile yeniden değerlendirilmesi gerekebilir. Bu şekilde, oluşabilecek morbidite ve mortalitenin önüne geçilebileceğini düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

1. Banik R, Lin D, Miller NR. Prevalence of Chiari I malformation and cerebellar ectopia in patients with pseudotumor cerebri. *J Neurol Sci* 2006;247:71-5.
2. Mc Kiernan SP, DiFazio MP. Index of suspicion. Case 3. Diagnosis: Infantile pseudotumor cerebri. *Pediatr Rev* 2001;22:211-15.
3. Gordon NS. Idiopathic intracranial hypertension. *Eur J Paediatr Neurol* 2006;10:1-4.
4. Bejjani G. Association of the Adult Chiari Malformation and Idiopathic Intracranial Hypertension: More than a coincidence. *Med Hypotheses* 2003;60:859-63.
5. Arnett BC. Tonsillar ectopia and headaches. *Neurol Clin N Am* 2004;22:229-36.
6. Scott IU, Siatkowski RM, Eneyni M, Brodsky MC, Lam BL. Idiopathic intracranial hypertension in children and adolescents. *Am J Ophthalmol* 1997;124:253-55.
7. Youroukos S, Psychou F, Fryssiras S, Paikos P, Nicolaidou P. Idiopathic intracranial hypertension in children. *J Child Neurol* 2000;15:453-57.
8. Selhorst JB, Kulkantrakorn K, Corbett JJ, Leira EC, Chung SM. Retinol-binding protein in idiopathic intracranial hypertension (IIH). *J Neuroophthalmol* 2000;20:250-52.
9. Payner TD, Prenger E, Berger TS, Crone KR. Acquired Chiari malformation: Incidence, diagnosis and management. *Neurosurgery* 1994;34:429-34.
10. Di Rocco C, Velardi F. Acquired Chiari type I malformation managed by supratentorial cranial enlargement. *Childs Nerv Syst* 2003;19:800-7.
11. Johnston I, Jacobsen E, Besser M. The acquired Chiari malformation and syringomyelia following spinal CSF drainage. A study of incidence and management. *Acta Neurochir* 1998;140:417-28.
12. Sinclair N, Assaad N, Johnston I. Pseudotumor cerebri occurring in association with the Chiari malformation. *J Clin Neurosci* 2002;9:99-101.
13. Padmanabhan R, Crompton D, Burn D, Birchall D. Acquired Chiari 1 malformation and syringomyelia following lumboperitoneal shunting for pseudotumour cerebri. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005;76:298.
14. Hart A, David K, Powell M. The treatment of "acquired tonsillar herniation" in pseudotumor cerebri. *Br J Neurosurg* 2000;14:563-65.