

Steroid tedavisinin kesimi sonrası gelişen psödötümör serebri

Faruk İNCECİK (*), Göksel LEBLEBİSATAN (**), Kenan ÖZCAN (*), Fatih ERBEY (**)

SUMMARY

Pseudotumor cerebri, after the withdrawal of steroid treatment

Pseudotumor cerebri or benign idiopathic intracranial hypertension is a disease characterized by increased intracranial pressure without any lesion with mass effect or hydrocephaly. In etiology beside several factors, we want to present a case with pseudotumor cerebri after steroid withdrawal because its rarely seen.

Key words: Pseudotumor cerebri, steroid withdrawal

Anahtar kelimeler: Psödötümör serebri, kortikosteroid kesimi

Psödötümör serebri (PTS) veya selim idiyopatik intrakraniyal hipertansiyon, yer kaplayan bir kitle veya ventriküler dilatasyon olmadan artmış serebrospinal sıvı basıncı (>200 mmH₂O), normal BOS içeriği, papil ödem, VI. kraniyal sinir felci dışında normal nörolojik muayene ve normal bilinç düzeyi ile karakterize bir sendromdur (1). Klinikte baş ağrısı, bulantı, kusma, çift görme, geçici görme kaybı ve papil ödem ile karşımıza gelir. Görme kaybının kalıcı olmasını engellemek için tanı ve tedavinin olabildiğince erken yapılması gerekir. Erişkin yaşta kadınlarda sık görüldüğü bilinmekle beraber, çocuklarda görülme oranı eşittir (2). Altta yatan neden özgül, tanımlanabilir bir neden olabileceği gibi, idiyopatik de olabilir. Biz de 14 yaşında, yaklaşık olarak 4 yıldır juvenil romatoid artrit tanısı ile izlenen olguda uzun süre kullanılan steroidin kesimini takiben gelişen PTS'yi literatür eşliğinde tartışmak amacı ile sunduk.

OLGU

On dört yaşında erkek hasta, iki haftadır var olan baş ağrısı, bulantı-kusma ve çift görme yakınmaları nedeniyle getirildi. Aralarında akrabalık olmayan anne-babadan komplikasyonsuz bir gebelik sonucu doğmuştu. 10 yaşına kadar bir problemi ol-

mayan hastanın, bu dönemde el ve ayak eklemlerinde şişlik ve ağrı yakınmaları başlamış ve yapılan tetkikler sonrasında juvenil romatoid artrit (JRA) tanısı konmuş ve uzun süre oral kortikosteroid tedavisi almıştı. Ancak, başvurusundan 20 gün önce ilaçlar aile tarafından kesilmişti.

Hastanın yapılan fizik muayenesinde, vital bulguları stabil ve bilinci açık idi. Nörolojik muayenesinde göz dibinde bilateral papil ödemi mevcuttu. Kraniyal sinirler ve motor sistem muayenesi doğaldı. Patolojik refleks yoktu. Diğer sistem muayenelerinde patoloji saptanmadı. Laboratuvar incelemesinde, hemogram, serum elektrolitleri, BUN, kreatinin, karaciğer enzimleri ve tiroid fonksiyon testlerinin düzeyleri normaldi. Bilgisayarlı beyin tomografisi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) çalışmaları normal olarak saptandı. Yapılan lomber ponksiyonda (LP), spinal sıvı içeriği normal ve basınç 320 mmH₂O idi. PTS tanısı konarak, hastaya tekrarlanan lomber ponksiyonlar yapıldı. Dördüncü ponksiyondan sonra basınç normale düştü. Hastanın yakınmaları ve papil ödemi düzeldi. Birincil hastalığının tedavisi düzenlendi. Hastanın 3 ay sonra kontrolünde, baş ağrısı, bulantı-kusma, çift görme yakınmalarının ve göz dibi bulgusunun tamamen düzeldiği görüldü.

TARTIŞMA

Selim intrakraniyal hipertansiyon veya psödötümör serebri, beyinde herhangi bir yer kaplayan lezyon veya hidrosefali olmadan, artmış intrakraniyal basınç ile karakterizedir. Selim kelimesi, hastalığın fatal olmadığını belirtmek için kullanılır. Buna karşın, hem normal hayatı etkilemekte, hem de belirgin görme kaybına neden olabilmektedir. Bu nedenle erken tanı ve tedavisi önemlidir.

Psödötümör serebride klinik bulgular, artmış intrakraniyal basınçla ilişkilidir. Baş ağrısı, bulantı-kusma ve görme bozuklukları en sık görülen semptomlar arasında yer alır. Baş ağrısı % 56-96 oranında görülmekte olup, frontal bölgede daha belirgindir (3,4). Özellikle çocuk yattığı zaman baş ağrısının şiddeti artar. Çocuğu gece uykudan

uyandıracak kadar şiddetli olabilir. Görme bozuklukları olarak en sık rastlanan görmeye bulanıklaşma (% 29) ve çift görmedir (% 23) (5,6). Ancak perimetri kullanılarak subklinik görme kayıpları da saptanabilir.

Nörolojik muayene papil ödem ve VI. sinir paralizisi dışında normaldir. VI. sinir paralizisi sık görülen bir bulgudur ve çocukların % 9-48'inde görülür (7). III. ve IV. kranial sinir paralizisi, fasiyal paralizisi, ense ağrısı, nöbetler, hiperrefleksi, koreiform hareketler ve nistagmus da görülebilir, ancak çok nadirdir. PTS'de görülen papil ödem bilateral, asimetric hatta unilateral olabilir. Bunun dışında görme alanı kayıpları ve skotomlar da görülebilir. Diğer bulgular letarji, yorgunluk, huzursuzluk, uyku ve davranış bozukluklarıdır. Kitle lezyonlarından farklı olarak bilinç düzeyinde ve intellektüel fonksiyonlarda bozulma olmaz.

Psödötümör serebri fizyopatolojisini açıklamak üzere pek çok teori ileri sürülmüştür. Dandy (8), serebral kan veya BOS volümündeki artışın neden olduğunu belirtmiştir. Saks ve Joynt (9) kan-beyin bariyerinin geçirgenliğinde belirgin değişiklikler olduğunu bildirmişlerdir. Reichle ve ark. (10) serebral mikro kan damarlarındaki anormalliklerin, dokuda su konsantrasyonunda artışa neden olduğunu söylemişlerdir. Johnston ve Paterson (11), sagittal sinüste artmış basınca ikincil BOS emiliminin bozulmasını sorumlu tutmuşlardır.

PTS'de özellikle 6 yaşın altında çeşitli etyolojik nedenler saptanabilirken, daha büyük çocuklarda idiyopatik özellik göstermektedir. Çocuklarda en sık üst solunum yolu infeksiyonları (özellikle otit), ilaç alımı (steroid kullanımı veya kesimi) ve çeşitli endokrin anomaliler (obesite) bildirilmiştir (12,13). Bunların dışında literatürde demir eksikliği anemisi, bronşit, sinüzit ve üriner sistem infeksiyonları, vitamin A fazlalığı veya azlığı ve serebral sinüs trombozları da bildirilmiştir (12,14). Steroid tedavisinin, PTS gelişiminde predispozan faktör olduğu saptanmıştır. Hem aktif kullanımı sırasında hem de özellikle kesim sürecinde PTS gelişimine neden olduğu bildirilmiştir (15,16).

Çocuklarda PTS tedavisinde kortikosteroidler, asetozolamid, furosemid, tekralayıcı LP'ler ve cerrahi tedavi şeklinde çeşitli seçenekler kullanılabilir. Çoğu olguda cerrahi dışı tedavi ile belirgin düzelme görülmektedir. Tedavinin amacı semptomların yok edilmesi ve özellikle de görmenin korunması şeklindedir. Tanısal

LP'den sonra bulgular düzeliyorsa, başka bir tedavi gerekmez. Eğer baş ağrısı ve papil ödem devam ediyorsa seri LP'ler yapılabilir (12). Tekrarlayan LP'ler ile artmış BOS basıncı düşürülmeye çalışılır. Ancak, kısa süreli etkili bir yöntemdir. BOS basıncının 2 saat içerisinde eski düzeyine geldiği bilinmektedir. Ayrıca, çocuklar için zor ve istenmeyen bir uygulamadır.

İlaç tedavisi olarak, ilk seçilen ilaç asetozolamid olup, steroid tedavisi ancak asetozolamid etkisiz olursa veya tolerans gelişirse tercih edilmektedir. Cerrahi tedavi olarak ise iki yöntem uygulanmaktadır. Bu yöntemler, lumbo-peritoneal şant ve optik sinir kılıfının fenestasyonudur. Cerrahi tedavi, görme fonksiyonları kötüleşiyorsa ve/veya ciddi baş ağrısı günlük aktiviteleri etkiliyorsa uygulanmalıdır (17,18). Lumbo-peritoneal şant, intraventriküler basıncı ve dolayısıyla baş ağrısı ve papil ödemi azaltır.

Sonuç olarak, uzun süreli steroid kullanan veya kesilen olgularda, baş ağrısı etyolojisinde PTS'nin düşünülmesi gerektiğini vurgulamak istedik.

KAYNAKLAR

1. Soler D, Cox T, Bullock D, et al: Diagnosis and management of benign intracranial hypertension. Arch Dis Child 78:89-94, 1998.
2. Grant DN: Benign intracranial hypertension. A review of 79 cases in infancy and childhood. Arc Dis Child 46:651-655, 1971.
3. Weisberg LA: Benign intracranial hypertension. Medicine 54: 197-207, 1975.
4. Gross C, Tranmer B, Adey G, et al: Increased cerebral blood flow in idiopathic pseudotumor cerebri. Neurol Res 12:226, 1990.
5. Wall M: Idiopathic intracranial hypertension. Neurol Clin 9:73-95, 1991.
6. Salman MS, Kirkham FJ, MacGregor DL: Idiopathic "benign" intracranial hypertension: case series and review. J Child Neurol 16:465-470, 2001.
7. Babikan P, Corbett J, Bell W: Idiopathic intracranial hypertension in children: Iowa experience. J Child Neurol 9:144-149, 1994.
8. Dandy WE: Intracranial pressure without brain tumour: diagnosis and treatment. Ann Surg 106: 413-492, 1937.
9. Saks AC, Joynt RJ: Brain swelling of unknown cause. Neurology 6:791-803, 1956.
10. Raichle ME, Grubb RL, Phelps ME, et al: Cerebral hemodynamics and metabolism in pseudotumor cerebri. Ann Neurol 4:104-111, 1978.
11. Johnston I, Patterson A: Benign intracranial hypertension: I. Diagnosis and prognosis. Brain 97:289-300, 1974.
12. Salman MS, Kirkham FJ, MacGregor DL: Idiopathic "benign" intracranial hypertension: case series and review. J Child Neurol 16:465-470, 2001.
13. Kosmorsky G: Pseudotumor cerebri. Neurosurg Clin N Am 36:775-797, 2001.
14. Keren T, Lahat E: Pseudotumor cerebri as a presenting symptom of acute sinusitis in a child. Pediatr Neurol 19:153-154, 1998.
15. Neville BG, Wilson J: Benign intracranial hypertension following corticosteroid withdrawal in childhood. Br Med J 3:554-556, 1970.
16. Liu GT, Kay MD, Bienfang DC, et al: Pseudotumor cerebri associated with corticosteroid withdrawal in inflammatory bowel disease. Am J Ophthalmol 117:352-357, 1994.
17. Burgett RA, Purvin VA, Kawasaki A: Lumboperitoneal shunting for pseudotumor cerebri. Neurology 49:734-739, 1997.
18. Eggenberger ER, Miller NR, Vitole S: Lumboperitoneal shunt for the treatment of pseudotumor cerebri. Neurology 46:1524-1530, 1996.