

Psödotümör Serebri Kliniği ile Gelen Spinal Kitle Olgusu

Patient with Spinal Mass Presented with Pseudotumor Cerebri

Ümmü Aydoğmuş¹, Cahide Yılmaz¹, Ömer Bektaş¹, Alev Güven¹, Birce Dilge Taşkın¹, Zeynep Selen Karalök¹, Tülin Revide Şaylı²

¹ Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji ve Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji Kliniği

² Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji ve Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği

ÖZ

Medulla spinalis tümörleri, kafa içi basınç artış sendromunun nadir nedenleri arasındadır ve kafa içi basınç artışı spinal tümörlü hastalarda nadiren görülmektedir. Hastamız olan erkek çocuk, baş ağrısı şikâyetiyle başvurmuş ve hastamıza papil ödemi bulgularıyla psödotümör serebri ön tanısı konulmuştur. Ancak hastanın beyin omurilik sıvısında protein artışının saptanması üzerine çekilen spinal manyetik rezonans görüntüleme ile spinal tümör (grade 4 medulloblastom) tanısı konmuştur. Bu olgu ile artmış intrakranial basınç bulguları ile başvuran ve nörolojik defisiti olmayan hasta grubunda da medulla spinaliste kitle tespit edilebileceğine dikkat çekmek istedik.

Anahtar kelimeler: baş ağrısı, psödotümör serebri, spinal kitle

ABSTRACT

Intracranial hypertension is rarely seen at the patients with spinal tumor, and medullary spinal tumors rarely cause intracranial hypertension. A male child patient applied with headache, papil edema detected; pseudotumor cerebri was diagnosed as initial. However increased protein level was detected at the cerebrospinal fluid, patient was undergone spinal magnetic resonans imaging resulted with spinal tumor (medulloblastoma grade 4). We want with this case to take attention if patient with intracranial hypertension has neurological deficiency, there might be spinal mass.

Keywords: headache, pseudotumor cerebri, spinal mass

Gönderme tarihi / Received: 21.05.2015

Kabul tarihi / Accepted: 21.12.2015

İletişim: Ümmü Aydoğmuş Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji ve Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nöroloji Kliniği
Altındağ/ANKARA E posta: drummuoztas@gmail.com Tel: 05312787751

GİRİŞ

Santral sinir sistemi tümörleri, çocuklarda lösemilerden sonra ikinci en yaygın görülen tümördür. Santral sinir sistemi tümörlerinin yaklaşık %4-6'sı medulla spinalis tümörleridir. Spinal tümörler genellikle motor defisit, ayakta durmakta zorlanma ve ağrı semptomlarıyla ortaya çıkmaktadır. Derin tendon reflekslerinde (DTR) değişiklik ve motor defisiti gibi bulgular hastaların başvurusu esnasında genellikle tespit edilmektedir (1).

Psödotümör serebri idiyopatik ya da ikincil bir nedene bağlı olarak ortaya çıkabilir. En ciddi

komplikasyonu ise kalıcı görme kaybına neden olmasıdır (2). Medulla spinalis tümörleri artmış kafa içi basıncının nadir nedenleri arasındadır ve kafa içi basınç artışı medulla spinalis tümörlü hastalarda nadiren görülmektedir.

Bu yazıda, kliniğimize baş ağrısı nedeniyle başvuran, anamnez, fizik ve nörolojik muayene bulgularına göre psödotümör serebri düşünülen, ancak takibinde çekilen spinal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile ileri evre spinal tümör tanısı konulan olgunun özelliklerini vurgulamak istedik.

OLGU SUNUMU

On bir yařında erkek hasta kliniđimize 2 aydır olan kusma ve bař ađrısı Őikâyetleri ile bařvurdu. Bař ađrısının haftanın iki günü, gün boyu, özellikle bir bölge olmaksızın devam eden biçimde olduđu ve son bir haftadır da kusmanın eşlik ettiđi öğrenildi. Hastanın ađrı nedeni ile geceleri uykudan uyandıđı, sabah uyandıđında ađrısının olduđu, gün içerisinde ađrılarının Őiddetinde dalgalanma olmakla birlikte belirgin bir farklılık olmadıđı, ıřık ve sestten rahatsız olduđu, son iki haftadır Őikayetlerinin sıklıđının ve Őiddetinin atmıř olduđu öğrenildi. Prenatal, natal, postanatal dönem, özgeçmiř ve soy geçmiřinde özellik yoktu.

Hastanın fizik ve nörolojik muayenesinde; genel durumu iyi, bilinç açık, koopere-oryante, yürüyüřü dođaldı. Boy 130cm (25 P), kilo 31,5kg (10-25 P), tansiyon 121/76 mm/Hg ölçüldü. Kranial sinir muayenesinde pupiller izokorikti ve ıřık refleksi alınıyordu. Göz dibi muayenesinde papil sınırlarında hafif silinme ve vaskularizasyonda belirginleřme mevcuttu. DTR üst ekstremitelerde normoaktif, alt ekstremitelerde hipoaktif olarak alındı. Kas tonusu dođal ve kas gücü tam olup, serebellar testleri normaldi.

Laboratuar tetkiklerinde hemogram ve biyokimya sonuçları normaldi. Akut faz reaktanları, serolojik testleri, HIV ve antinükleer antikörler negatifti. Kompleman düzeyleri, hormonal ve metabolik testleri normaldi. Dıř merkezde bařvurudan 2 hafta önce çekilmiř kranial MRG normal sınırlarda idi ve elektroensefelografi normal idi. Hastanın lomber ponksiyonla (LP) bakılan beyin omurilik sıvısı (BOS) basıncı 265 mmHg olarak ölçüldü. BOS mikroskopisinde BOS proteini 92 mg/dl (20-60mg/dl) BOS řekeri ve kloru deđerleri normal sınırlardaydı. Direk bakısında ve gram

boyamasında hücre görölmedi. BOS kültüründe üreme olmadı. Psödötümör serebri tanısıyla diazomid 10mg/kg/gün 2 dozda oral bařlandı. LP sonrasında bař ađrısının azaldıđı görüldü. Takibinde hastanın ilk kranial MRG normal olmasına rađmen BOS protein yüksekliđini açıklayacak etiyoloji tespit edilemediđinden, tekrar kranial MRG çekildi. Kranial MRG'de serebellumda vermiř seviyesinde ventrikül T2A'da hiperintens,T1'da izointens çevresinde simetrik milimetrik lezyonlar görüldü. BOS protein yüksekliđi ve yeni MRG bulguları ile kitlenin ön görüřü ile spinal MRG planlandı. Hastanın spinal MRG'sinde ise en büyük boyutu torakal olmak üzere servikal ve lomber bölgelerde drop metastazların olduđu çok yaygın nodüler yamasal tarzda spinal tümör olarak deđerlendirildi (**Resim**).



Resim: Spinal MRG- En büyük kitlesi trokal olmak üzere servikal lomber bölgelerde drop metastazların olduđu çok yaygın nodüler yamasal tarzda lezyonlar

Ön tanı olarak epandimoma düşünöldü. Hastanın tanı aldıktan iki gün sonra kusma şikâyetleri tekrar arttı. Torakal bölgedeki lezyondan biyopsi alındı. Lezyonların yaygın olması nedeni ile operasyon planlanmadı. Yatışının 30'uncu gününde patolojik olarak primitif nöroektodermal tümör (PNET) grade 4 tanısı kondu. Hastanın genel durumunda tanı aldıktan yaklaşık bir hafta sonra bozulma oldu ve kusmaları çok yoğunlaştı. Yatışının 32'nci gününde jeneralize tonik klonik tarzda öncesinde görme kaybının olduđu, tekrarlayan nöbetleri oldu. Fenitoin sonrasında levatiracetam uygun dozlarda başlandı. PNET grade 4 tanısı alan hastaya yatışının 30'uncu gününde vinkiristin ve steroid tedavisi başlandı. Ancak hastanın genel durumu herhangi bir düzelme olmadı. Hasta yatışının 50'nci gününde bir kez kardiyak arrest olduktan sonra entübe izlendi. Takibinde 90'nıncı gününde hastanın çekilen kranial MRG'de büyük venlerde tromboz olduđu ve kan akımının olmadığı göröldü. Hastanın almakta olduđu tedavilerine devam edildi. Ancak hasta yoğun bakımda yatışının 102'nci gününde genel durumunun ilerleyerek kötüleşmesi sonrasında araya giren enfeksiyonla birlikte yaşamını yitirdi.

TARTIŞMA

Medulla spinalis tümörleri genellikle nonspesifik bulgularla başvururlar. Çocuklarda intramedüller tümör tanısı bulgular yavaş ilerlediğinden genellikle gecikir (1). Semptomların başladığı zamandan tanı konulmasına kadar geçen süreç düşük derece tümörlerde yaklaşık 10 ay, yüksek derece tümörlerde ise 2-7 ay arasında değişmektedir (1). Hastaların çoğunda tanı konulduğunda idrar kaçıрма ve paralizi gibi semptomları vardır (3).

Yüksek derece medulla spinalis tümörlerinde beş yıllık sağkalım % 30 oranındadır ve ölümler genellikle nüks ve leptomeningeal yayılıma bağılı olarak ortaya çıkar (4). Hastalığın erken evrelerinde konuşma bozukluğu, ataksi, bulantı, kusma, baş ağrısı, irritabilite gibi özellik taşımayan bulgularla gelebilir. Hastalığın ilerleyen dönemlerinde tanısı atlanmış olgularda parapleji görülebilir (5).

Psödötümör serebri intrakranial kitle veya venöz tromboz olmaksızın kafa içi basınç artışı ile karakterize bir sendromdur. Tanı, klinik belirtiler ve bulgular, normal görüntüleme, lomber ponksiyonda yükselmiş açılış basıncı, normal laboratuvar bulguları ve sistemik benzer semptomları yapabilecek hastalıkların dışlanması ile konulur.

Psödötümör serebri çocukluk çağında özellikle kız ve obez hastalarda görölme sıklığı daha yüksek olan klinik bir durumdur. Baş ağrısı %75-99 oranında başvuru sebepleri arasında gösterilmektedir (6). Bunun yanı sıra kusma, ayakta durmakta zorlanma ve sırt ağrısı gibi şikâyetlerde eşlik edebilir. Olgumuz ise erkek olmasına ve obez olmamasına rağmen semptomları tanıyı desteklemekte idi. Hastanın bilinen bir hastalığı ve kullanmakta olduđu herhangi bir ilacı bulunmamakta idi.

Kafa içi basınç artışı, hidrosefali olmaksızın nadiren spinal tümörler ile birlikte görölür (7). Kliniğimize baş ağrısı ve kusma şikâyetleri ile gelen ve muayenesinde papil ödemi ve alt ekstremitelerde DTR alınmayan hasta yatışının üçüncü haftasında spinal tümör tanısı almıştır. Spinal tümörlerin çeşitli tipleri özellikle ependimomalar intrakranial basıncı artırmaktadırlar (8).

Bizim olgumuz, baş ağrısı şikâyeti ile başvurmuş olup nörolojik muayenesinde papil ödemi olması, normal kranial MRG bulguları ve

laboratuvar deđerleri tespit edilmesiyle öncelikle psödötümör serebri ön tanısını düşündürdü. Artmış BOS proteini ile birliktelik gösteren spinal astrositom olgusunda; araknoiditis, kitlenin venöz pleksusa basısı, kanama, kitle tarafından salınan mediatörlerin ortaya çıkardığı inflamasyon ve basıya bađlı absorbsiyon defekti gibi nedenlerle BOS protein düzeyinde artış bildirilmiştir (8). Spinal kitle tanısını koymak hastalığın erken döneminde genellikle asemptomatik ve nonspesifik olduğundan zordur (1). Kafa içi basınç artışı bulguları olan hastalarda BOS protein yüksekliğinin saptanması, protein yüksekliğini açıklayacak enfeksiyon ve diđer hastalıklar dışlandıktan sonra spinal kitleyi akla getirmelidir. Olgumuzda kafa içi basınç artışı ve papilödem bulguları, alt ekstremitelerde azalmış DTR bulunmakla birlikte diđer spinal semptom ve bulgular olmaksızın spinal kitle görülebileceđini gördük.

Sonuç olarak, kafa içi basınç artışı bulguları olan fakat hidrosefali bulgusu olmayan hastaların etiyolojik olarak aydınlatılmasında kranial MRG ve klinik şüphe durumlarında spinal MRG çekilmesi önemlidir. Sunduđumuz bu olguda, spinal kitlelerin başlangıç evrelerinde sadece artmış intrakranial basınç bulguları ile başvurabildiđine vurgu yapmak istedik.

REFERANSLAR

1. Kutluk T, Varan A, Kafali C, Hayran M, Soylemezoglu F, Zorlu F, et al. Pediatric intramedullary spinal cord tumors: a single center experience. *Eur Journal of Paediatr Neurol* 2015;19:41-7.
2. Friedman DI. The pseudotumor cerebri syndrome. *Neurol Clin* 2014;32:363-96.
3. Schwyzer R, Schiller PW. Hormone-receptor-relationships: synthesis and characteristics of N-epsilon-dansyllysine 21-adrenocorticotropin-(1-24)-tetrakosipeptide. *Helv Chim Acta* 1971;54:897-904.
4. Aref D, Croul S. Medulloblastoma: recurrence and metastasis. *CNS Oncol* 2013;2:377-85.
5. Peretz B, Sarnat H, Kharouba J. Chemotherapy induced dental changes in a child with medulloblastoma: a case report. *J Clin Pediatr Dent* 2014;38:251-4.
6. Kosmorsky GS. Idiopathic intracranial hypertension: pseudotumor cerebri. *Headache* 2014;54:389-93.
7. Esher RJ, Fleischman AI, Lenz PH. Blood and liver lipids in torpid and aroused little brown bats, *Myotis lucifugus*. *Comp Biochem Phys A* 1973;45:933-8.
8. Porter A, Lyons MK, Wingerchuk DM, Bosch EP. Spinal cord astrocytoma presenting as "idiopathic" intracranial hypertension. *Clin Neurol Neurosurg* 2006;108:787-9.