

Çocukluk Çağı Psödötümör Serebrili Hastaların Retrospektif Değerlendirmesi: Tek Merkez Deneyimi

Retrospective Evaluation of Children With Pseudotumor Cerebri: A Single Center Experience

© Miraç Yıldırım

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Öz

Amaç: Psödötümör serebri intrakraniyal basınç artışı bulgularının gözlemlendiği, kafa içi yer kaplayan patolojilerin bulunmadığı nadir nörolojik bir durumdur. Çalışmamızın amacı psödötümör serebri tanısıyla takip edilen hastaların demografik özellikleri, tanı, tedavi ve prognozlarının tespit edilmesidir.

Gereç ve Yöntem: Üçüncü basamak eğitim ve araştırma hastanesi çocuk nöroloji polikliniğinde Eylül 2017 - Mart 2019 tarihleri arasında psödötümör serebri tanısı ile takip edilen 15 hastanın (9 kız, 6 erkek) verileri retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların ortalama yaşı $10,26 \pm 4,75$ yıl (aralık: 1-16 yıl) idi. İlk başvuru sırasında en sık belirti ve bulgular; papilödem, baş ağrısı, bulantı-kusma, halsizlik, bulanık görme ve çift görmeydi. Tüm hastalara beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve 6/15 hastaya beyin MRG venografi uygulandı, üç hastada kafa içi basınç artışını destekleyen bulgular saptandı. Beyin omurilik sıvısı giriş basıncı ortalama 306 ± 75 mmH₂O (aralık: 260-470 mmH₂O) idi. Etiyolojik olarak büyüme hormonu kullanımı (n=2), Down sendromu (n=1), Guillain-Barre sendromu (n=1), ailesel Akdeniz ateşi (n=1), Chiari malformasyonu tip 1 (n=1), akut lenfoblastik lösemi (n=1), A vitamini eksikliği (n=1), obezite ve MODY tip 3 (n=1) tespit edildi. Tüm hastalara başlangıç tedavisi olarak asetazolamid başlandı. Ortalama $7,87 \pm 5,01$ ay (aralık: 2-15 ay) takip süresi içerisinde 9/15 hastada tam iyileşme, 5/15 hastada papilödem bulgularında belirgin iyileşme, 1/15 hastada kısmi iyileşme saptandı. Hastaların hiçbirinde kalıcı görme kaybı veya görme alanı defekti gelişmedi. Tedavi kesimi sonrası veya tedavi sırasında hiçbir hastada nöks izlenmedi.

Sonuç: Psödötümör serebri çocukluk çağında özellikle postpubertal dönemde daha sık görülür. Obezite çocukluk çağında nadir nedenlerdendir. Pediatrik hastaların yarısından fazlasında psödötümör serebriye neden olabilen etiyolojik bir neden tespit edilebilir ve çalışmamızda en sık neden olarak büyüme hormonu kullanımı belirlendi. Psödötümör serebri uzun süreli tedavi ve takip gerektiren nadir bir hastalıktır, ancak erken tanı alan, uygun tedavi gören ve tedaviye iyi uyum gösteren hastalarda genellikle prognoz iyidir.

Anahtar Kelimeler: Psödötümör Serebri, Papilödem, Çocukluk Çağı, Tedavi

Abstract

Objectives: Pseudotumor cerebri is a rare neurological condition in which signs of increased intracranial pressure are observed and there are no intracranial space-occupying pathologies. The aim of our study is to determine the demographic characteristics, diagnosis, treatments and prognosis of patients with pseudotumor cerebri.

Materials and Methods: The data of 15 patients (9 girls, 6 boys) who were followed up with the diagnosis of pseudotumor cerebri between September 2017 and March 2019 in a tertiary training and research hospital pediatric neurology outpatient clinic were retrospectively evaluated.

Results: The mean age of the patients was 10.26 ± 4.75 years (range: 1-16 years). The most common signs and symptoms during the first admission were papilledema, headache, nausea-vomiting, weakness, blurred vision and double vision. Brain magnetic resonance imaging (MRI) was performed in all patients. Supporting findings of increased intracranial pressure were detected in three patients. The mean cerebrospinal fluid inlet pressure was 306 ± 75 mmH₂O (range: 260-470 mmH₂O). Etiologically, the use of growth hormone (n=2), Down syndrome (n=1), Guillain-Barré syndrome (n=1), familial Mediterranean fever (n=1), Chiari malformation type 1 (n=1), acute lymphoblastic leukemia (n=1), vitamin A deficiency (n=1), obesity (n=1) and MODY tip 3 (n=1) were detected. Acetazolamide was started in all patients as initial therapy. Nine of 15 patients had full recovery, five of 15

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Miraç Yıldırım

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Tel.: +90 505 789 65 99 E-posta: miracyildirim81@hotmail.com ORCID ID: orcid.org/0000-0002-0215-1043

Geliş Tarihi/Received: 12.05.2021 Kabul Tarihi/Accepted: 02.06.2021

©Telif Hakkı 2021 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası, Galenos Yayınevi tarafından yayınlanmıştır.

Yayınlanan tüm içerik CC BY-NC-ND lisansı altındadır.



Abstract

patients had significant improvement in papilledema findings, and one of 15 patients had partial improvement. None of the patients developed permanent vision loss or visual field defect. No recurrence was observed in any patient after treatment discontinuation or during treatment.

Conclusion: Pseudotumor cerebri is more common in childhood, especially in the postpubertal period. Obesity is a rare cause in childhood. An etiological cause that may cause pseudotumor cerebri can be detected in more than half of the pediatric patients, and the use of growth hormone was the most common in our study. Pseudotumor cerebri is a rare disease that requires long-term treatment and follow-up, but the outcome is generally well in patients who are diagnosed early, receive particular treatment and comply well with treatment.

Key Words: Pseudotumor Cerebri, Papilledema, Childhood, Treatment

Giriş

Psödötümör serebri ya da diğer adıyla idiyopatik intrakraniyal hipertansiyon beyin görüntüleme bulgularının normal olduğu, geri dönüşsüz görme kaybına neden olabilen, artmış kafa içi basınç belirtisi ve bulgularıyla karakterize nörolojik bir durumdur (1-4). İntrakraniyal kitle, enfeksiyon, vasküler anormallik, hidrosefali veya bilinç düzeyinde değişiklikler olmaksızın kafa içi basıncında artış mevcuttur (4).

Çocukluk çağında psödötümör serebri yıllık görülme sıklığı yetişkinlere göre biraz daha düşüktür (0,6-1/100000). Özellikle 12-15 yaşları arasında ve kızlarda daha sıktır (5-7). Psödötümör serebri patogenezi hala tam olarak bilinmemektedir, serebral sinüslerde vasküler dirençle ilişkili beyin omurilik sıvısının (BOS) emiliminin azalması ile ilişkili meydana geldiği düşünülmektedir (8,9).

Baş ağrısı en sık görülen belirtidir ve hastaların çoğunu etkiler. Baş ağrısı yaygın, pozisyonel, geceleri artış gösteren ve genellikle sabahın erken saatlerinde uykudan uyandıran tarzdadır. Ani hareketler, öksürük ve Valsalva manevraları baş ağrısını şiddetlendirir (1-9). Başlıca diğer belirtiler arasında görme kaybı, pulsatil kulak çınlaması, baş dönmesi, boyun ve sırt ağrısı, bilişsel bozukluk, parestezi, ataksi ve diplopi yer alır (1-9). Klinik belirtiler yaşa göre değişiklik gösterir, daha küçük çocuklarda sinirlilik, etrafa ilgisizlik veya bilinç kaybı olabilir (1-9).

Papilödem muayenede en önemli klinik bulgudur. Genellikle iki taraflıdır ancak asimmetrik de olabilir. Normal fundus bulguları artmış kafa içi basıncı dışlamaz. Azalmış görme keskinliği, dışa bakış kısıtlılığı (altıncı kraniyal sinir felci) ve görme alanı kusurları başlıca görsel bulgulardır (1-9).

Baş ağrısı ve papilödem olan tüm hastalarda kitle lezyonu, sinüs ven trombozu veya hidrosefaliyi dışlamak için beyin manyetik rezonans (MR) ve MR venografiyi içeren nörogörüntüleme yapılmalıdır. Başlıca görüntüleme bulguları içerisinde boş sella, kısmi boş sella/azalmış hipofiz yüksekliği, optik sinir kıvrımlılığında artış (tortiyozite), optik sinir kılıfında genişleme (optik sinir çevresindeki subaraknoid boşlukta artış) ve posterior skleral düzleşme yer alır (10,11).

Tedavinin temel amacı görmenin korunmasıdır. Tanı sırasında yapılan boşaltıcı lomber ponksiyon (LP) tedaviye yardımcıdır. İlk tercih sıklıkla oral ilaçlarla (örneğin asetazolamid, furosemid, topiramat, steroidler, zonisamid, spironolakton veya kombinasyonları) BOS üretiminin azaltılmaya çalışılmasıdır (12,13). Diğer tedavi seçenekleri arasında tekrarlayıcı LP'ler ve dirençli olgularda lumboperitoneal şant, ventriküloperitoneal şant veya optik sinir fenestrasyonu yer alır (13,14).

En çok korkulan sonuç geri dönüşsüz görme kaybıdır. Kalıcı görme kaybı veya görme alanı bozuklukları çocukların %20 kadarında ortaya çıkabilmektedir (15-18). Görme keskinliği ve görme alanı değerlendirmesi her 1 ila 3 ayda bir tekrarlanmalıdır. Nüks oranı tanıdan sonraki ilk 3 yıl içerisinde yaklaşık %20 kadardır ve hastalar tıbbi tedavilerine devam ederken bile ortaya çıkabilmektedir (19,20).

Çalışmamızın amacı psödötümör serebri tanısıyla takip edilen hastaların demografik özellikleri, tanı, tedavi ve prognozlarının belirlenmesi ile literatüre katkıda bulunmaktır.

Gereç ve Yöntem

Üçüncü basamak eğitim ve araştırma hastanesi çocuk nöroloji polikliniğinde Eylül 2017 - Mart 2019 tarihleri arasında psödötümör serebri tanısı ile takip edilen 18 yaşından küçük 15 hastanın verilerini retrospektif olarak değerlendirdik.

Yaş, cinsiyet, şikayet (ler), vücut ağırlığı ve boy, eşlik eden hastalıklar, aile öyküsü, fizik muayene, nörolojik ve oftalmolojik muayene bulguları, laboratuvar tetkikleri, kraniyal görüntüleme (beyin MR ve/veya MR venografi) bulguları, BOS basınçları, diğer branşlara (göz hastalıkları, beyin cerrahisi, çocuk endokrinolojisi, çocuk kardiyolojisi, çocuk hematoloji ve onkoloji gibi) konsültasyon sonuçları, etiyoloji, tedavi, takip süresi ve prognozları hasta dosyalarından bulunarak kaydedildi. Tüm hastalarda laboratuvar tetkiklerinden; tam kan sayımı, periferik yayma, serum elektrolitleri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, akut faz reaktanları, tiroid fonksiyon testleri, tiroid otoantikörleri (anti-tiroglobulin ve anti-TPO), serum demir, demir bağlama kapasitesi ve ferritin düzeyleri, serum vitamin A, D, B12 ve folik asit düzeyleri, anti nükleer antikor, anti-ds DNA,

anti kardiyolipin antikor, antifosfolipit antikor düzeyleri, serum adrenokortikotropik hormon, kortizol ve parathormon düzeyleri, BOS hücre sayısı, protein ve glukoz düzeyleri değerlendirildi. Tüm hastalara LP uygulaması sırasında tanısal spinal manometri uygulandı ve 25 mmH₂O'ya eşdeğer veya daha yüksek BOS açılış basınçları tanısal olarak değerlendirildi. Psödötümör serebri teşhisi modifiye Dandy kriterlerine göre yapıldı (20). Vücut kitle indeksinin 25 ve üzerinde olması durumu obezite olarak değerlendirildi.

İstatistiksel Analiz

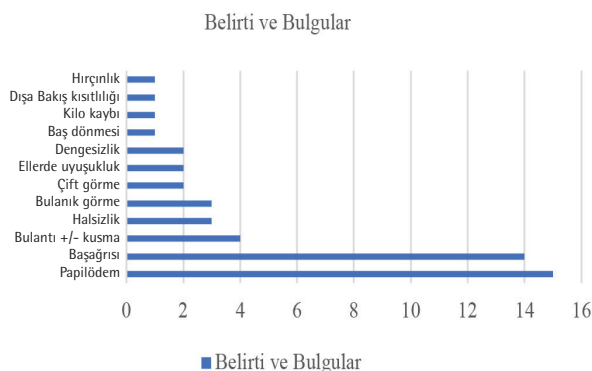
Verilerin istatistiklerinde Statistical Package for the Social Sciences (SPSS, versiyon 26) yazılımı kullanılarak tanımlayıcı analizler yapıldı. Tanımlayıcı istatistikler dağılımı normal olan değişkenler için ortalama \pm standart sapma, dağılımı normal olmayan değişkenler için median (min - maks), nominal değişkenler ise olgu sayısı ve yüzde (%) olarak gösterildi.

Bulgular

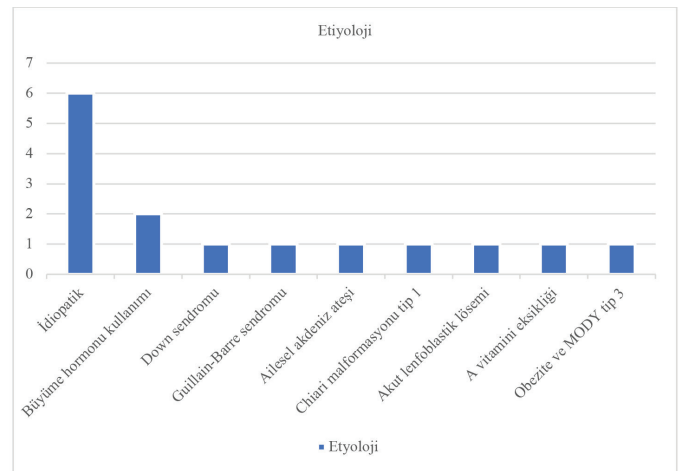
Çalışmamızda 9'u kız, 6'sı erkek (kız/erkek: 1,5) toplam 15 hasta vardı. Ortalama başvuru yaşı 10,26 \pm 4,75 yıld (aralık: 1-16 yaş; ortanca: 12,5 yaş). Hastaların %20'si 6 yaş altı, %26,7'si 6-12 yaş arası ve %53,3'ü 12-16 yaş aralığındaydı.

İlk başvuru sırasında en sık görülen belirtiler: On dört hastada (%93,3) baş ağrısı, 4 hastada (%26,7) bulantı ve/veya kusma, 3 hastada (%20) bulanık görme ve 3 hastada (%20) halsizlik idi. Diğer belirti ve bulgular çift görme, ellerde uyuşukluk, dengezsizlik, hırçınlık, baş dönmesi ve kilo kaybıydı (Şekil 1).

İlk başvuru sırasında yapılan fizik ve nörolojik muayenede sadece bir hastada (%6,7) vücut kitle indeksi 25'in üzerinde saptandı. Diğer muayene bulguları: On beş hastada (%100) papilödem, 3 hastada (%20) görme keskinliğinde azalma, 1 hastada (%6,7) dışa bakış kısıtlılığı, 1 hastada (%6,7) hiperaktif derin tendon refleksleri ve 1 hastada (%6,7) hafif gövde ataksisi idi (Şekil 1). Sadece 1 hastada (%6,7) papilödem tek taraflı iken, 14 hastada (%93,3) iki taraflıydı.



Şekil 1: Psödötümör serebri nedeniyle takip edilen hastaların belirti ve bulguları



Şekil 2: Psödötümör serebri nedeniyle takip edilen hastaların etiyolojik nedenleri

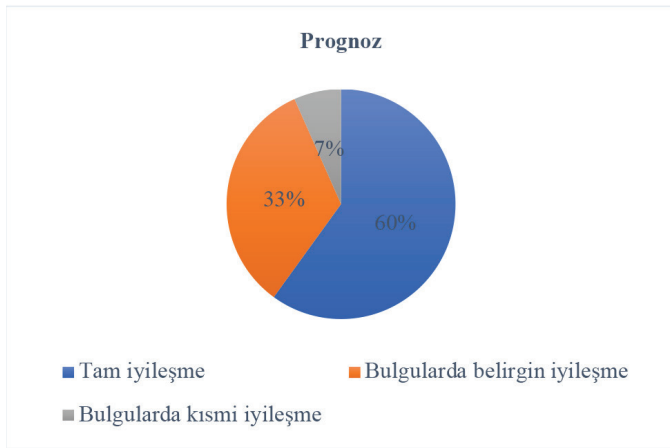
Altı hastada (%40) herhangi bir etiyolojik neden belirlenemedi ve bu hastalar primer psödötümör serebri yada idiyopatik intrakraniyal hipertansiyon olarak tanımlandı. Geriye kalan 9 hastada (%60) sekonder nedenler tespit edildi ve sekonder psödötümör serebri olarak tanımlandı. Bu hastalarda tespit edilen başlıca etiyolojik nedenler: Büyüme hormonu kullanımı (n=2), Down sendromu (n=1), Guillain-Barre sendromu (n=1), ailesel Akdeniz ateşi (n=1), Chiari malformasyonu tip 1 (n=1), akut lenfoblastik lösemi (n=1), A vitamini eksikliği (n=1), obezite ve MODY tip 3 (n=1) idi (Şekil 2). Ayrıca 8 hastada (%53,3) hafif düzeyli D vitamini eksikliği ve 4 hastada (%26,7) hafif düzeyli demir eksikliği anemisi tespit edildi.

Tüm hastalara beyin MR görüntüleme yapıldı. Sadece 3 hastada (%20) patolojik bulgu saptandı. Bunlar; boş sella (n=1), serebellar tonsillerin foramen magnumdan aşağı sarkması (n=1) ve optik sinir kılıfında ödem (n=1) idi. Öte yandan 6 hastaya (%40) beyin MR venografi yapıldı ve sadece 1 hastada serebral venöz sinüslerde yapısal anomali tespit edildi.

Tüm hastalara LP yapıldı. BOS protein, glukoz ve hücre sayısı tüm hastalarda normal sınırlarda saptandı. BOS sitolojik inceleme 4 hastada yapıldı ve tümü normal sonuçlandı. Ortalama BOS açılış basıncı 306 \pm 75 mmH₂O (aralık: 260-470 mmH₂O) idi.

İlk LP sırasında tüm hastalarda basınç yüksekliği, yaş ve kilo düzeyleri göz önünde tutularak 5-10 cc kadar BOS boşaltılması uygulandı. Sadece 1 hastada takip sırasında LP tekrarlandı. Başlıca ilaç tedavileri; 14 hastada (%93,3) sadece asetazolamid ve 1 hastada (%6,7) topiramid ile kombine asetazolamid idi. Ortalama ilaç kullanma süresi 5,06 \pm 2,6 aydı (aralık: 2-12 ay; ortanca: 5 ay). Ek olarak 8 hastaya oral D vitamini 800-1200 IU/gün ve 4 hastaya oral elementer demir 2-5 mg/kg/gün dozda verildi.

Ortalama takip süresi 7,87 \pm 5,01 ay (aralık: 2-15 ay) idi. Tüm hastalar göz doktorları ve pediatrik nörolog tarafından 4-6 haftada bir değerlendirildi. Tüm hastalara oral asetazolamid



Şekil 3: Psödötümör serebri nedeniyle takip edilen hastaların prognozu

10 mg/kg/gün başlandı ve ardından klinik belirti ve bulgular doğrultusunda doz artırımı yapıldı. Ortalama asetazolamid dozu $18,8 \pm 2,96$ mg/kg/gün (aralık: 15-24 mg/kg/gün; ortanca: 19 mg/kg/gün) idi. İlk kontrol muayenesinde 14 hastada (%93,3) asetazolamid tedavisi ile papilödem belirti ve bulgularında gerileme tespit edildi. Sadece 1 hastada papilödem belirti ve bulgularında progresyon saptandı, kontrol LP yapılarak ikinci kez BOS boşaltıldı ve tedaviye topiramet eklendi. Topiramet 2x50 mg (3,1 mg/kg/gün) dozda uygulandı. İkinci kontrolde belirti ve bulgularında gerileme saptandı.

Asetazolamid tedavisi sırasında 2 hastada (%13,3) asemptomatik ve hafif düzeyde hipokalemi, 1 hastada asemptomatik ve hafif düzeyde metabolik asidoz gelişti. İlaç dozlarında herhangi bir değişiklik yapılmadan yan etkiler kendiliğinden düzeldi. Topiramet tedavisine bağlı herhangi bir yan etki izlenmedi.

Takipte 9 hastada (%60) tam iyileşme, 5 hastada (%33,3) psödötümör serebri klinik belirti ve bulgularında belirgin iyileşme ve 1 hastada (%6,7) kısmi iyileşme izlendi (Şekil 3). Hiçbir hastada hastalığa veya tedaviye bağlı ölüm olmadı. Bir hastanın ailenin isteği ile başka merkezde takip edilmek üzere takipten çıktığı ve 5 hastanın ayaktan poliklinik takiplerine devam ettiği tespit edildi. Hastaların hiçbirinde kalıcı görme kaybı veya görme alanı defekti gelişmedi. Tedavi kesimi sonrası veya tedavi sırasında hiçbir hastada nüks izlenmedi.

Tartışma

Psödötümör serebri çocukluk ve ergenlik dönemlerinde nadir görülen bir durumdur. Altta yatan bir nedene bağlı gelişme olasılığının daha yüksek olması, kronikleşme ve nüks oranlarının daha düşük olması ile göreceli daha iyi prognoza sahip olması nedeniyle erişkin çağı psödötümör serebrilerinden farklıdır (1-4). Psödötümör serebrili erişkin hastalarda sık etiyolojik nedenlerinden biri obezitedir (9,21). Ancak çocukluk çağında

obezite daha nadir eşlik etmektedir (22). Prepubertal dönemde oldukça nadirken, postpubertal dönemde sıklığında artış olduğu bildirilmiştir (23). Bizim çalışmamızda da postpubertal dönemde olan sadece bir hastada obezitenin varlığını tespit ettik.

Psödötümör serebrinin görülme sıklığının yaklaşık 100000 çocukta 0,6-1 kadar olduğu ve özellikle prepubertal ve 12-15 yaşları arasında sıklığında artış olduğu bildirilmiştir (5-7). Çalışmamızda da hastaların %53 kadarının 12 yaş ve sonrasında olduğu görüldü. Aylward ve ark. (3) tarafından bildirilen 200 olgunun üzerinde psödötümör serebrili pediatrik kohort çalışmasında hastaların yaklaşık %65'ten fazlasının pubertal ve postpubertal dönemde olduğu bildirilmiştir ve çalışmamızın bulguları bu çalışma ile örtüşmektedir. Kızlarda erkeklerden daha sık görüldüğü ve kız/erkek oranının erişkin serilerde 4 kate kadar çıkabildiği bildirilmiştir (24). Öte yandan çalışmamızda ise bu oran 1,5 kat olarak bulunmuştur.

Çalışmamızda en sık görülen belirti ve bulgular papilödem ve baş ağrısı, ardından bulantı-kusma ve görme keskinliğinde azalmaydı. Çoğu çalışmada baş ağrısı en yaygın belirti olarak tanımlanmış ve ortalama %60-90 arası olguda bildirilmiştir (4,7,25). Ülkemizde yapılan bir çalışmada Per ve ark. (4) baş ağrılarının akut, kronik günlük, akut tekrarlayan veya kronik tekrarlayan tarzda olabileceğini bildirmiştir. Hastalarımızın tümünde var olan papilödem muayenede tespit edilebilen önemli klinik bulgudur. Genellikle iki taraflıdır ancak nadiren tek taraflı da olabilir, çalışmamızda da sadece bir hastada papilödem tek taraflıydı. Ayrıca literatürde ilk başvuru sırasında çocukların %10-16'sında değişken derecelerde görme keskinliğinde azalma olabileceği bildirilmiştir (26). Çalışmamızda da benzer şekilde %20 olguda görme keskinliğinde azalma tespit edildi.

Sekonder psödötümör serebri nedenleri arasında hipoparatiroidizm, Addison hastalığı, büyüme hormonu/tiroksin/anabolik steroid kullanımı, obezite, A vitamini eksikliği, hipervitaminöz A, ağır demir eksikliği anemisi, lösemi, böbrek yetmezliği, sistemik lupus eritematozus, Behçet hastalığı, Turner sendromu, Down sendromu, Guillain-Barre sendromu, ailesel Akdeniz ateşi, Chiari malformasyonu, tetrasiklin/nalidiksik asit/florokinolonlar/lityum kullanımı, arteriyovenöz fistüller ve serebral sinus ven trombozu yer alır (1-9). Çalışmamızdaki hastaların %60'ında altta yatan etiyolojik bir neden bulundu ve en sık neden büyüme hormonu kullanımı olarak tespit edildi. Ülkemizde yapılan geniş bir seride Per ve ark. (4) yaklaşık %29 hastada sekonder nedenler tespit etmiştir ve en sık nedenler ailevi Akdeniz ateşi ve travma sonrası psödötümör serebri olarak bildirilmiştir. Başka bir çalışmada Değerliyurt ve ark. (25) %43 hastada sekonder nedenler tespit ederken en sık nedeni serebral sinüs ven trombozu olarak bildirmiştir. Çalışmamızda daha önce literatürde etiyolojik/komorbit nedenler arasında mevcut olmayan MODY tip 3 hastalığının, obezitesi olan bir hastamıza eşlik ettiğini tespit ettik.

Hastalarımızın %53'ünde hafif düzeyde D vitamini eksikliği ve %27'sinde hafif düzeyde demir eksikliği anemisi saptandı. Daha önceki çalışmalarda psödötümör serebri ile D vitamini eksikliği arasında ilişki bildirilmiş ancak daha çok D vitamini eksikliği sonucu oluşan hipokalsemi ve malnütrüsyona bağlanmıştır (27). Çoğu çalışmada D vitamini eksikliğininsin koincidental olduğu ve etiyolojik bir faktör olmadığı kabul edilmiştir. Ayrıca çalışmamızda hiçbir hastada tiroid fonksiyon testlerinde, tiroid otoantikörlerinde, hipofizer hormon düzeylerinde ve sistemik lupus eritematozusa yönelik antikörlerinde patolojik bulgu saptamadık.

Psödötümör serebrili hastalarda nörogörüntüleme bulgularında tümör, apse, ödem veya diğer lezyonlar gibi yer kaplayan lezyonlar dışlanmalıdır. Tanıda ipucu sağlayan en sık nörogörüntüleme bulguları içerisinde boş sella, optik sinir kıvrımlılığında artış, optik sinir kılıfında genişleme ve posterior skleral düzleşme yer alır (11). Çalışmamızda da birer hastada boş sella ve optik sinir kılıfında genişleme tespit edildi. Çalışmamızda nörogörüntüleme bulgularının hafif ve nadir olmasının hastanemize ulaşılabilirliğin kolay olması ve erken tanı nedeniyle klinik şiddetin hafif olmasıyla ilişkili olabileceğini düşündük.

Tanısız LP sırasında BOS açılış basıncı lateral dekübit pozisyonda ölçülmeli ve basınç ölçümü hasta gevşemiş ve bacaklar uzatılmış şekilde yapılmalıdır. BOS analizi protein, glukoz ve hücre sayımını içermeli, enfeksiyon kanıtı olmaksızın normal olmalıdır. Tekrarlayıcı LP yapılarak BOS basıncı düşürülmesi yaklaşımı tartışmalıdır çünkü BOS basıncının birkaç saat içinde LP öncesi seviyelerine döndüğü tespit edilmiştir (28). Çalışmamızda sadece bir hastada klinik belirti ve bulguların progresyon göstermesi nedeniyle 2 hafta sonra LP tekrarı yapılmıştır ve tedavi değişikliğine gidilmiştir. Öte yandan Tibusek ve ark. (7) daha invaziv yaklaşımları önlemek için tedaviye yanıt vermeyen, şiddetli klinik bulgulara sahip hastalarda tekrarlayıcı LP yapılmasını önermiştir. Per ve ark. (4) geniş sayılı pediatrik kohort çalışmasında %40,5 hastaya tekrarlayan LP uygulamış ve %37,5 hastada etkili bulmuştur.

Çalışmamızda literatürle benzer şekilde ilk tercih edilen ilaç asetazolamid ve ardından topiramattı (12,13). Her iki ilaç da BOS üretimini azaltarak baş ağrılarının şiddetini ve papilödem riskini azaltır ve görme fonksiyonunu stabilize eder (5,7,29,30). Tüm hastalarımız ilk tercih olarak asetazolamid tedavisi aldı ve sadece bir hastada (%6,7) yeterli klinik yanıt alınamadı. Bu hastaya tekrar LP yapılarak BOS boşaltıldı ve tedaviye topiramatt eklendi. Mevcut tedavi ile klinik bulgularda düzelme tespit edildi. Öte yandan, önemli görme kaybı veya görme fonksiyonunun azaldığına dair kanıtlar olduğunda lumboperitoneal şant, ventriküloperitoneal şant veya optik sinir fenestrasyonu gibi cerrahi müdahaleler tedavi seçenekleri arasındadır (31).

Çalışmamızda hiçbir hastanın cerrahi müdahaleye ihtiyacı olmamıştır.

Psödötümör serebri nüks oranı %6-22 arasında bildirilmiştir ve bu durum oftalmolojik değişikliklerin nüksü açısından tedavi sonrası da izlemeyi gerektirir (15-17). Çalışmamızda takip süresi içerisinde %60 hastada tam iyileşme izlendi ve tedavileri sonlandırıldı. İlaç tedavisi kesilen veya devam eden hiçbir hastamızda nüks tespit edilmedi. Bu durumun göreceli kısa takip süremizle ilişkili olabileceği düşünüldü. Psödötümör serebrili çocuklarda görme kaybı genellikle hafif yada orta şiddettedir ve sıklıkla geri dönüşümlüdür, ancak nadiren kalıcı görme kaybı veya görme alanı defektleri %20 kadar hastada ortaya çıkabilmektedir (15,16,29,32). Çalışmamızda başlangıçta üç hastada görme keskinliğinde azalma tespit edilirken hiçbir hastada görme alanı defekti izlenmedi, görme kaybı her üç hastada geri dönüşümlüydü ve hiçbir hastada kalıcı görme kaybı ve görme alanı defekti gelişmedi. Bu durumun hastanemize ulaşılabilirliğin kolay olması nedeniyle erken tanıyla şiddetli klinik bulgular ortaya çıkmadan erken dönemde tedaviye başlanmasından kaynaklı olduğunu düşündük.

Sonuç

Bu çalışmanın temel kısıtlılıkları tedavi rejimlerinin sistematik değerlendirilmesini kaçınılmaz olarak engelleyen retrospektif tasarımı ve örneklem büyüklüğünün göreceli olarak küçük olmasıdır. Ancak çalışmamız altta yatan çeşitli etyolojik nedenlerin bir arada sunulmuş olması nedeniyle dikkat çekicidir.

Etik

Etik Kurul Onayı: Çalışma geriye dönük analiz olduğundan dolayı etik kurul onayı alınmamıştır.

Hasta Onayı: Çalışma geriye dönük analiz olduğundan dolayı hasta onayı alınmamıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulunun dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Finansal Destek: Yazar tarafından finansal destek almadığı bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology*. 2013;81:1159-1165.
2. Mosquera Gorostidi A, Iridoy Zulet M, Azcona Ganuza G, et al. Pseudotumour cerebri in children: Aetiology, clinical features, and progression. *Neurologia (Engl Ed)*. 2019;34:89-97.
3. Aylward SC, Waslo CS, Au JN, et al. Manifestations of Pediatric Intracranial Hypertension From the Intracranial Hypertension Registry. *Pediatr Neurol*. 2016;61:76-82.
4. Per H, Canpolat M, Gümüş H, et al. Clinical spectrum of the pseudotumor cerebri in children: etiological, clinical features, treatment and prognosis. *Brain Dev*. 2013;35:561-568.
5. Spennato P, Ruggiero C, Parlato RS, et al. Pseudotumor cerebri. *Childs Nerv Syst*. 2011;27:215-235.

6. Dessardo NS, Dessardo S, Sasso A, et al. Pediatric idiopathic intracranial hypertension: clinical and demographic features. *Coll Antropol.* 2010;34 Suppl 2:217-221.
7. Tibussek D, Schneider DT, Vandemeulebroecke N, et al. Clinical spectrum of the pseudotumor cerebri complex in children. *Childs Nerv Syst.* 2010;26:313-321.
8. Digre KB. Idiopathic intracranial hypertension headache. *Curr Pain Headache Rep.* 2002;6:217-225.
9. Pearce JM. From pseudotumour cerebri to idiopathic intracranial hypertension. *Pract Neurol.* 2009;9:353-356.
10. Görkem SB, Doğanay S, Canpolat M, et al. MR imaging findings in children with pseudotumor cerebri and comparison with healthy controls. *Childs Nerv Syst.* 2015;31:373-380.
11. Kohli AA, Vossough A, Mallery RM, et al. Magnetic Resonance Imaging Findings in Pediatric Pseudotumor Cerebri Syndrome. *Pediatr Neurol.* 2019;99:31-39.
12. Matthews YY. Drugs used in childhood idiopathic or benign intracranial hypertension. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2008;93:19-25.
13. Ahmad SR, Moss HE. Update on the Diagnosis and Treatment of Idiopathic Intracranial Hypertension. *Semin Neurol.* 2019;39:682-691.
14. Hamedani AG, Thibault DP, Revere KE, et al. Trends in the Surgical Treatment of Pseudotumor Cerebri Syndrome in the United States. *JAMA Netw Open.* 2020;3:e2029669.
15. Phillips PH, Repka MX, Lambert SR. Pseudotumor cerebri in children. *J AAPOS.* 1998;2:33-38.
16. İncecik F, Hergüner MO, Altunbaşak S. Evaluation of sixteen children with pseudotumor cerebri. *Turk J Pediatr.* 2011;53:55-58.
17. Standridge SM. Idiopathic intracranial hypertension in children: a review and algorithm. *Pediatr Neurol.* 2010;43:377-390.
18. Kesler A, Fattal-Valevski A. Idiopathic intracranial hypertension in the pediatric population. *J Child Neurol.* 2002;17:745-748.
19. Ravid S, Shahar E, Schif A, et al. Visual Outcome and Recurrence Rate in Children With Idiopathic Intracranial Hypertension. *J Child Neurol.* 2015;30:1448-1452.
20. Soberman U, Stolovitch C, Balcer LJ, et al. Idiopathic intracranial hypertension in children: visual outcome and risk of recurrence. *Childs Nerv Syst.* 2011;27:1913-1918.
21. Greener DL, Akarca D, Durnford AJ, et al. Idiopathic Intracranial Hypertension: Shunt Failure and the Role of Obesity. *World Neurosurg.* 2020;137:e83-e88.
22. Faz G, Butler IJ, Koenig MK. Incidence of papilledema and obesity in children diagnosed with idiopathic "benign" intracranial hypertension: case series and review. *J Child Neurol.* 2010;25:1389-1392.
23. Sheldon CA, Paley GL, Xiao R, et al. Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension: Age, Gender, and Anthropometric Features at Diagnosis in a Large, Retrospective, Multisite Cohort. *Ophthalmology.* 2016;123:2424-2431.
24. Burkett JG, Ailani J. An Up to Date Review of Pseudotumor Cerebri Syndrome. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2018;18:33.
25. Değerliyurt A, Teber S, Karakaya G, et al. Pseudotumor cerebri/idiopathic intracranial hypertension in children: an experience of a tertiary care hospital. *Brain Dev.* 2014;36:690-699.
26. Barmherzig R, Szperka CL. Pseudotumor Cerebri Syndrome in Children. *Curr Pain Headache Rep.* 2019;23:58.
27. Zaki SA, Lad V, Abdagire N. Vitamin D deficiency rickets presenting as pseudotumor cerebri. *J Neurosci Rural Pract.* 2013;4:464-466.
28. Mollan SP, Davies B, Silver NC, et al. Idiopathic intracranial hypertension: consensus guidelines on management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2018;89:1088-1100.
29. Babikian P, Corbett J, Bell W. Idiopathic intracranial hypertension in children: the Iowa experience. *J Child Neurol.* 1994;9:144-149.
30. Hacifazlıoğlu Eldes N, Yılmaz Y. Pseudotumour cerebri in children: etiological, clinical features and treatment modalities. *Eur J Paediatr Neurol.* 2012;16:349-355.
31. Spitze A, Malik A, Lee AG. Surgical and endovascular interventions in idiopathic intracranial hypertension. *Curr Opin Neurol.* 2014;27:69-74.
32. Acheson JF. Idiopathic intracranial hypertension and visual function. *Br Med Bull.* 2006;79-80:233-244.