

# Boş sella sendromu ve psödötümör serebriye sekonder izole altıncı sinir paralizisi

Bumin Dündar\*, Sevgi Kosacı Akdeniz\*, Nihal Dündar\*\*, Hasan Çetin\*,  
Serpil Demirci\*\*\*, Bahattin Baykal\*\*\*\*

\*Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Isparta

\*\* Gülkent Devlet Hastanesi, Isparta

\*\*\* Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji AD, Isparta

\*\*\*\*Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD, Isparta

## Özet

Boş sella sendromu (BSS) sella tursikanın beyin omurilik sıvısı ile parsiyel veya tam olarak dolması sonucunda basıya uğraması nedeniyle ortaya çıkan ve çocuklarda sık olarak gözlenmeyen anatomik bir durumdur ve açık bir beyin patolojisi olmadan kafa içi basınç artışı bulgularının olmasıyla karakterize klinik bir durum olan psödötümör serebri ile ilişkili olabilir. BSS'li ve psödötümör serebrili hastalarda görsel anormallikler bildirilmiştir ancak bu iki durumla ilişkili kranial sinir paralizisine bağlı şaşılık oldukça nadirdir. Burada kusma, baş ağrısı ve şaşılık nedeniyle hastanemize kabul edilen ve BSS ve psödötümör serebriye sekonder 6. kranial sinir paralizisi saptanan 4 yaşındaki erkek hasta sunulmaktadır.

**Anahtar kelimeler:** Boş sella; psödötümör serebri; altıncı sinir paralizisi

## Abstract

### Sixth cranial nerve paralysis secondary to empty sella syndrome and pseudotumor cerebri

Empty sella syndrome (ESS) which is uncommon in pediatric patients is an anatomical condition comprising sella turcica that is partially or completely filled with cerebrospinal fluid (CSF) and it can be associated with pseudotumor cerebri which is a clinical condition characterized by signs of raised intracranial pressure occurring in the absence of obvious brain pathology. Visual abnormalities have been reported in patients with ESS and pseudotumor cerebri but strabismus due to cranial nerve paralysis associated with these 2 conditions is very rare. Here, we present a 4 year-old boy who was admitted to our hospital because of vomiting, nausea, headache and strabismus and determined 6. cranial nerve paralysis secondary to pseudotumor cerebri and ESS

**Key words:** Empty sella, pseudotumor cerebri, sixth nerve paralysis

## Giriş

Boş Sella sendromu (BSS); idiyopatik veya intrakraniyal basınç artışı gibi durumlara sekonder olarak, genişlemiş veya deforme olmuş sella tursikanın kısmen veya tamamen serebrospinal sıvı ile dolu olduğu bir durumdur (1,2). Anatomik olarak da suprasellar subaraknoid boşluğun hipofize kompresyon yaparak intrasellar herniasyonu olarak tanımlanır (3). Çocuklarda nadir olarak görülse de özellikle hipotalamik hipofizer anormalliklerle beraberliği bildirilmiştir (4). BSS primer olarak anatomik bozukluklara bağlı olabileceği gibi, sıklıkla herhangi bir patoloji olmadan kafa içi basıncının artması ile seyreden psödötümör serebri gibi

bozukluklarla beraber görülebilir (5,6). BSS'li hastalarda özellikle psödötümör serebri ile beraber olanlarda baş ağrısı, bulantı, kusma gibi klinik bulguların yanında optik kiasmanın gerilmesine bağlı bulanık görme, renkli görmede bozulma, görme alanı defektleri ve fotofobi gibi görme bozuklukları % 20'lere varan oranlarda tanımlanmıştır, ancak; göz kasları ile ilgili kranial sinirlerin tutulmasına bağlı şaşılık durumuna ulaşabildiğimiz literatürler arasında rastlanılmamıştır (7,8)

Burada 4 yaşındaki bir erkek olguda saptanan, çocuklarda nadir görülen BSS ve psödötümör serebri ile ilişkili 6. sinir paralizisi sunulmuş ve son literatürler eşliğinde tartışılmıştır.

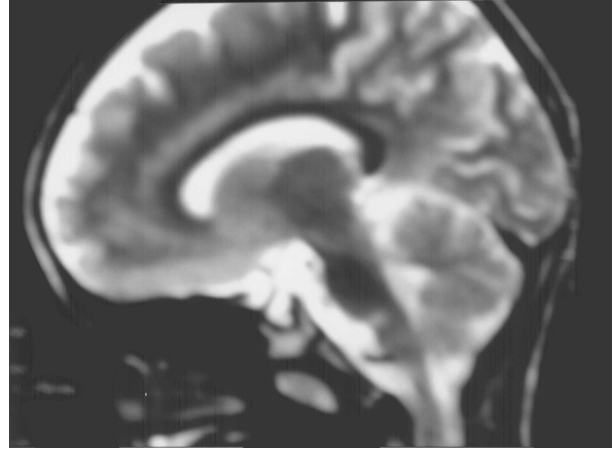
**Yazışma Adresi:** Dr. Bumin Dündar  
SDÜ Tıp Fakültesi Pediatrik Endokrin BD, Çünür/ISPARTA  
Tel: 0 246 211 22 76 Fax: 0 246 2112210  
E- posta: bdundar@med.sdu.edu.tr

### Olgu Sunumu

Öncesinde herhangi bir şikayeti olmayan dört yaşında erkek hasta bir haftadır süren bulantı, kusma ve baş ağrısı şikayeti ile hastanemize getirildi. Hikayesinden baş ağrısı ve kusmasının sabahları daha şiddetli olduğu ve yakın zamanda herhangi bir enfeksiyon geçirmediği ve ilaç kullanmadığı öğrenildi. Hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 18 kg (75. persentil), boy 109 cm (95. persentil), kan basıncı 110/70 mmHg, nabız 88/dakika ve solunum sayısı 22/dakika idi. Yapılan nörolojik muayenesinde sol göz laterale bakışta kısıtlılık (Şekil 1), fundoskopik muayenesinde bilateral papil ödemi saptanan ve lateralize edici muayene bulgusu olmayan hastanın diğer sistemik muayene bulguları normaldi. Laboratuvarında tam kan sayımı, biyokimya testleri, tiroid fonksiyonları ve hipofiz fonksiyonlarını değerlendirmek için gönderilen kortizol ve adrenokortikotropik hormon (ACTH) düzeyleri normal olarak bulundu. Takipte büyüme hormonu uyarı testi yapılması planlandı. Çekilen kranial manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) empty sella ile uyumlu görünüm saptandı (Şekil 2).



Şekil 1: Olguda saptanan 6. kranial sinir paralizisine bağlı sol gözde laterale bakış kısıtlılığı



Şekil 2 : Kranial MRG'de boş sella görünümü

Hastada öykü, fizik muayene, laboratuvar incelemeleri ve görüntüleme yöntemleri ile psödötümör serebri ve buna sekonder BSS olabileceği düşünüldü. Hastaya tanı ve tedavi amaçlı lomber ponksiyon yapıldı. Beyin omurilik sıvısı (BOS) giriş basıncı 300 mmH<sub>2</sub>O olarak saptandı ve yaklaşık 10 mlc BOS boşaltımı sonrasında çıkış BOS basıncı 80 mmH<sub>2</sub>O ölçüldü. Alınan BOS'un direkt bakısında hücre görülmezken, BOS protein ve şekeri normal sınırlarda idi. Viral ve sitolojik incelemelerde patoloji saptanmadı. Görme fonksiyonunu değerlendirmek amaçlı yapılan Flash visual evoked potensiyel sonuçları normal olarak değerlendirildi. Kranial venografisi planlanan ve BOS boşaltımı sonrasında kliniğinde belirgin iyileşme gözlenen hasta poliklinik takibine alındı.

### Tartışma

BSS çocuklarda nadir saptanan bir durum olarak bilinse de, yapılan çalışmalarda değişik nedenlerle tetkik edilen 1- 18 yaş arası çocuklarda % 1-58 gibi oranlarda görüldüğü bildirilmiştir. (1,3,4). Ancak genelde hipotalamik hipofizer veya nörolojik bozukluklar gibi belli bir hastalığı olan çocukların kranial görüntülemelerinde tesadüfen saptandığı için çocuklarda gerçek insidans belli değildir. BSS, primer veya sekonder olabilir. Primer form idiyopatik olarak ta adlandırılırken, sekonder form hipofiz cerrahisi, dopamine agonistleri ile tedavi ve psödötümör serebri gibi durumlarla ilişkilendirilmiştir (3,9). Psödötümör serebri; etyolojisinde endokrin sorunlar, obesite, bazı ilaçlar ve sinus trombozu gibi durumların rol oynadığı; kafa içi kitle, obstrüktif hidrosefali ve enfeksiyon olmaksızın kafa içi basıncının artması olarak tarif edilmektedir ve genellikle baş ağrısı, papilla ödemi ve intrakranial

basınç artışı belirtileri gibi klinik bulgular gösterir (10). Kraniyal tomografi ve MRG ile kafa içi basınç artışına yol açan nedenler ayırt edildikten sonra lomber ponksiyonla tanı konulur.

Olgumuzda MRG bulguları ile BSS tanısı konduktan sonra; bulantı, kusma ve başağrısı gibi klinik bulguların olması ve BSS'yi açıklayacak başka bir neden olmaması nedeniyle psödotümör serebri ve buna sekonder BSS düşünülmüştür. BSS ve psödotümör serebri birlikteliği literatürde sıkça bildirilmiştir. Costigan ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada (2); boş sella saptanan 4 pediatrik vakanın birinde santral puberte prekoks, ikincisinde psödotümör serebri, üçüncüsünde bromokriptin tedavisi sonrası sekonder boş sella sendromu ve dördüncüsünde ise herhangi bir patoloji saptanamamıştır. Başka bir çalışmada ise primer boş sella sendromu ile birlikte psödotümör serebri bulguları olan 8 hasta bildirilmiştir (11) . Yapılan lomber ponksiyon sonucu BOS basıncının artmış bulunması ile beraber başka patoloji saptanamaması tanımızı desteklemiştir. Psödotümör serebri tedavisinde öncelikle predispozan faktörlerin eliminasyonu, asetazolamid, furosemid ve boşaltıcı lomber ponksiyonlar uygulanmaktadır. Olgumuzda da sadece boşaltıcı lomber ponksiyon ile klinikte düzelleme sağlanması tanımızı desteklemektedir. BSS ister primer, ister pseudotümör serebri gibi bir nedene bağlı olsun olgularda kiasmadaki gerilme veya kiasmal damarlara bası nedeniyle bulanık görme, görme alanı defektleri, renkli görmeye bozulma ve fotofobi gibi görme fonksiyonu ile ilgili bozukluklara neden olabilmektedir (7,8,12). BSS saptanan çocuklarda da %6 oranında görme bozuklukları bildirilmiştir (7). Bizim olgumuzda görme fonksiyonu ile ilgili bir patoloji saptanamazken, sol gözde 6. sinir paralizisine bağlı şaşılık tespit edilmiştir. Muhtemelen BSS ve psödotümör nedeniyle oluşan basıya bağlı olduğunu düşündüğümüz bu bulgu ile ilgili literatür bilgisine ulaşabildiğimiz literatürlerde rastlayamadık. BSS'li olgularda çocukluk yaş grubunda puberte prekoks, diabetes insipitus, büyüme hormonu eksikliği, panhipopitüitarizm gibi endokrin anormalliklere sık rastlanılmaktadır (3,8,13). Biz olgumuzun tiroid hormonu ve kortizol düzeylerini normal saptadık. Büyüme hormonu ve pubertal değerlendirme ile diğer endokrin fonksiyon değerlendirmeleri için yakın takibe almayı planladık.

## Kaynaklar

1. Takanashi J, Suzuki H, Nagasawa K, Kobayashi K, Saeki N, Kohno Y. Empty sella in children as a key for diagnosis. *Brain Dev* 2001; 23:422-3.
2. Costigan DC, Daneman D, Harwood-Nash D, Holland FJ. The "empty sella" in childhood. *Clin Pediatr (Phila)* 1984; 23:437-40.
3. Cacciari E, Zucchini S, Ambrosetto P, Tani G, Carla G, Cicognani A, Pirazzoli P, Sganga T, Balsamo A, Cassio A, et al. Empty sella in children and adolescents with possible hypothalamic-pituitary disorders. *J Clin Endocrinol Metab* 1994; 78:767-71.
4. Shulman DI, Martinez CR, Bercu BB, Root AW. Hypothalamic-pituitary dysfunction in primary empty sella syndrome in childhood. *J Pediatr* 1986; 108:540-4.
5. Suzuki H, Takanashi J, Kobayashi K, Nagasawa K, Tashima K, Kohno Y. MR imaging of idiopathic intracranial hypertension. *Am J Neuroradiol* 2001; 22:196-9.
6. Suzuki H, Takanashi J, Nagasawa K, Kobayashi K, Tomita M, Tamai K, Kohno Y. Clinical and MRI findings in childhood idiopathic intracranial hypertension. *No To Hattatsu* 2001; 33:319-22.
7. Buckman MT, Husain M, Carlow TJ, Peake GT. Primary empty sella syndrome with visual field defects. *Am J Med* 1976; 61:124-8.
8. Cupps TR, Woolf PD. Primary empty sella syndrome with panhypopituitarism, diabetes insipidus, and visual field defects. *Acta Endocrinol (Copenh)* 1978; 89:445-60.
9. Foresti M, Guidali A, Susanna P. Primary empty sella. Incidence in 500 asymptomatic subjects examined with magnetic resonance. *Radiol Med (Torino)* 1991; 81:803-7.
10. Sümer M, Öztekin MF, Öztekin N, Özbakır Ş. Psödotümör serebri: Klinik bulgular, tedavi ve prognoz. *Türkiye Klinikleri Tıp Bilimleri* 1996; 16:427-9.
11. Foley KM, Posner JB. Does pseudotumor cerebri cause the empty sella syndrome? *Neurology* 1975; 25:565-9.
12. Dahlstrom R, Acers TE. Chiasmatic arachnoiditis and empty sella: report and discussion of a case. *Ann Ophthalmol* 1975; 7:73-6.
13. Nass R, Engel M, Stoner E, Pang S, New MI. Empty sella syndrome in childhood. *Pediatr Neurol* 1986; 2:224-9.