

Ventrikülo-Peritoneal Şant Disfonksiyonu Erken Bulgusu Parinaud Sendromu

Parinaud Syndrome as An Early Sign of Ventriculo-Peritoneal Shunt Dysfunction: Case Report

Uz.Dr. Murat ÇABALAR,^a
Uz.Dr. Betül TUĞÇU,^b
Uz.Dr. Musa ÇIRAK,^c
Dr. Anıl BULUT,^a
Uz.Dr. Vildan YAYLA^a

^aNöroloji Kliniği,
^bGöz Hastalıkları Kliniği,
^cNöroşirürji Kliniği,
Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 08.12.2011
Kabul Tarihi/Accepted: 17.02.2012

*Bu olgu sunumu özeti, 47. Nöroloji Kongresi
(25 Kasım-1 Aralık 2011, Antalya)'nde
sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Uz.Dr. Murat ÇABALAR
Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Nöroloji Kliniği, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
mcabalar@gmail.com

ÖZET Parinaud sendromu; yukarı bakış paralizisi, konverjans-retraksiyon nistagmusu ve pupiller ışık-yakın disosiyasyonu ile karakterize olup orta beyin lezyonlarına sekonder olarak gelişmektedir. Çalışmamızda, menenjit sonrası gelişen obstrüktif hidrosefali için ventrikuloperitoneal şant yerleştirilen ve komplikasyon olarak Parinaud sendromu gelişen, nadir olarak bildirilmiş bir olguyu sunduk. Bu komplikasyonun patofizyolojik mekanizması tartışıldı. Bu olguda ilginç bir şekilde radyolojik görüntüleme ve intrakraniyal basınç ölçümleri normal sınırlarda olup şant disfonksiyonunu desteklemiyordu. Takip sırasında olgumuzda hidrosefali gelişti ve ventrikuloperitoneal şant revizyonu yapıldı. Şant disfonksiyonunun tanısı deneyimli klinisyenler için bile zor olup yanlış değerlendirildiğinde kötü sonuçlara sebep olabilmektedir. Şant disfonksiyonu olgularında ventriküllerde dilatasyon olmadan da Parinaud sendromu gelişebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Göz hareket bozuklukları; ventrikuloperitoneal şant; hidrosefali

ABSTRACT Parinaud syndrome results from lesions of the midbrain is characterized by upward gaze palsy, convergence-retraction nystagmus and pupillary light-near dissociation. We present a rarely reported case in whom placement of ventriculoperitoneal shunt for obstructive hydrocephalus secondary to meningitis was complicated by Parinaud syndrome. The pathophysiological mechanism of this complication was discussed. Radiologic imaging studies and measurements of intracranial pressure were in normal limits and these findings were not supporting the diagnosis of shunt dysfunction. Hydrocephalus was developed in our case in the follow-up period and ventriculoperitoneal shunt revision was performed. The diagnosis of shunt dysfunction can be difficult even for the experienced clinician and may lead to disastrous circumstances when misinterpreted. The possibility of Parinaud syndrome in cases with shunt dysfunction without dilated ventricles should be kept in mind.

Key Words: Ocular motility disorders; ventriculoperitoneal shunt; hydrocephalus

Türkiye Klinikleri J Neur 2012;7(1):41-5

Ventrikülo-peritoneal (V-P) şant yöntemi, son yıllardaki teknolojik gelişmelere rağmen hidrosefali tedavisinde, halen en sık sorun oluşturan tedavi yöntemlerinden biri olmaya devam etmektedir. V-P şantın en önemli komplikasyonları arasında disfonksiyon ve enfeksiyon sayılabilir. Operasyonu takip eden ilk yıl içerisinde hastaların %30-40'ında şant fonksiyon bozukluklarına rastlanmaktadır.^{1,2}

Şant fonksiyon bozuklukları; V-P şant uygulaması sonrası ilk 5 ay içinde olursa erken, 9 aydan sonra olursa geç yetmezlik olarak kabul edilmektedir. Erken yetmezlikte bulantı, kusma, bilinç azalması, fontanelde ka-

barıklık ve eritem gibi bulgular daha çok görülürken, geç dönem yetmezlikte ise bilinç düzeyinde azalma ile davranış ve yeteneklerde bozukluklar görülmektedir.³ Şant disfonksiyon bulguları sıklıkla baş ağrısı, halsizlik, bulantı, kusma, mizaç ve davranış değişiklikleri, abduzens sinir paralizisi, yürüyüş bozukluklarıdır. Şant disfonksiyon olgularında nadir olarak yukarı bakış felci ve Parinaud sendromu (PS) görülmektedir.^{4,5}

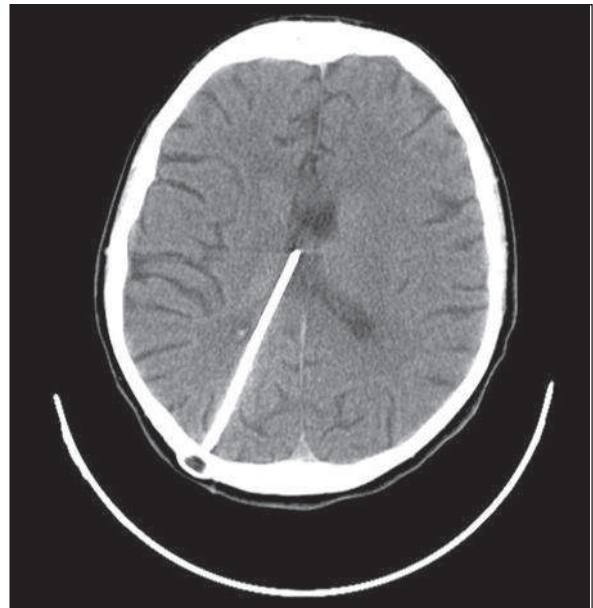
PS, konjuge yukarı bakış paralizisi, yukarı bakışta konverjans ve retraksiyon, primer bakışta göz kapağı retraksiyonu, skew deviasyon ve pupiller ışık-yakın disosiyasyonu ile karakterizedir. Alttan yatan patofizyolojik mekanizmanın mezensefalik tektum, superior kollikulus, III. kranial sinir ve Edinger-Westphal çekirdeğinin hasarı sonrası geliştiği ileri sürülmektedir. PS'nin etiolojisinde sıklıkla çocukluk çağında pineal gland veya orta beyine ait beyin tümörleri, erişkinlerde demyelinizan hastalıklar ve yaşlılarda üst beyin sapını ilgilendiren serebrovasküler hastalıklar bildirilmektedir. PS'ye yol açabilen diğer nedenler arasında hidrosefali, travma, enfeksiyon, metabolik hastalıklar sayılabilir.⁶

Bu yazıda, şant disfonksiyonuna bağlı olarak nadir olarak gelişen PS'li bir olguyu sunmak istedik. Bu olguda ilginç bir şekilde hastanın başlangıçta radyolojik görüntüleme değerlendirmesi ve intrakraniyal basınç ölçümleri normal sınırlarda olup bu bulgular şant disfonksiyonunu desteklemiyordu. Bu nedenle PS'ye yol açabilen nedenler tartışılarak nadir de olsa şant disfonksiyonunun erken bulgusu olarak gözlenebileceği bu olgu sunumu ile klinisyenlere vurgulanmak istendi.

OLGU SUNUMU

Sekiz yıl önce menenjit sonrası gelişen hidrosefali nedeni ile V-P şant takılan ve ardından birkaç kez şant revizyonu yapılan 14 yaşında erkek hasta; dengezsizlik ve özellikle geriye doğru düşme, yukarı bakamama, uykuya meyil, bulantı-kusma ve birkaç dakika süren bilinç kaybı şikâyetleri ile acil polikliniğe başvurdu. Yapılan fizik muayenesine TA: 130/70 mm Hg, kalp tepe atımı: 64/dk, ateş: 36,5°C idi. Şantın proksimal ve distal ucunda cilt altında enfeksiyon bulgusu yoktu ve pompa basmakla do-

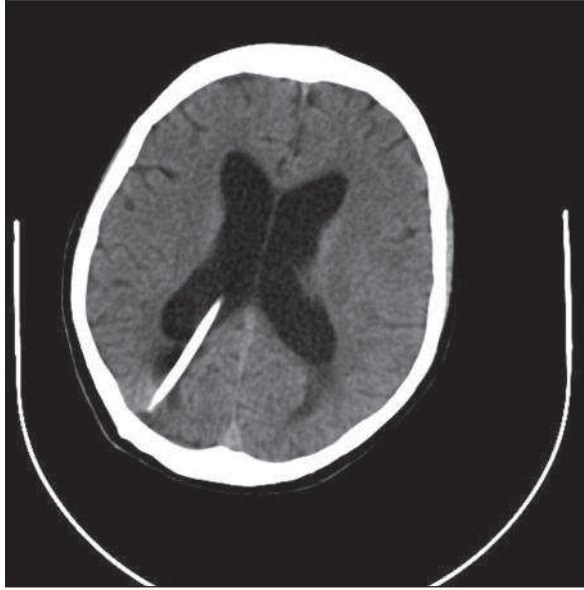
luyordu. Nörolojik muayenesinde bilinç açık ve koopere idi. Serebellar testler normaldi. Piramid ve ekstrapiramidal sistem muayenelerinde özellik yoktu. Kranial sinir muayenesinde yukarıya bakamamaya bağlı başını zaman zaman ekstansiyona getirerek görmeyi kompanse etmeye çalıştığı izlendi. Göz kliniğince yapılan oftalmolojik muayenesinde bilateral görme tashihle tam idi. Her iki pupillanın ışığa cevabı zayıf iken pupillanın yakın reaksiyonu korunmuş idi (uzak yakın ışık disosiyasyonu). Primer pozisyonda kayması olmayan hastada, konjuge yukarı bakış felci vardı. Göz hareketleri diğer yönlerde serbest idi. Yukarı bakışta konverjans ve kapaklarda retraksiyon tespit edilen hastanın fundus muayenesinde her iki optik diskin nazalinin sınırlarının net seçilmeyip hafif kabarıklık olduğu saptandı. Bu bulgular eşliğinde hastaya klinik olarak şant disfonksiyonuna bağlı hidrosefali ve PS ön tanısı konularak acil kranial bilgisayarlı tomografi (BT) ve eş zamanlı nöroşirürji konsültasyonu istendi. Nöroşirürji kliniği; şantın komponentlerinde bir sorun olmadığını ve kranial BT'de radyolojik olarak hidrosefali bulgularının bulunmadığını ifade ederek cerrahi girişim düşünmedi (Resim 1). Ancak kranial manyetik rezonans (MR) ve beyin omurilik sıvısı (BOS) dinamiği incelemelerinin yapılmasının uygun olacağını önerdi. Yapı-



RESİM 1: Çekilen ilk kranial BT.

lan kraniyal MR ve BOS dinamiği de normal olan hasta takibe alındı.

Hasta, 3 ay sonra özellikle uyku hali, bulantı, dengesizlik şikâyetlerinin arttığını ifade ederek acil olarak tekrar başvurdu. Klinik muayenesi sonrası çekilen kontrol kraniyal BT'sinde akut hidrosefali ile uyumlu görünüm ve ventriküllerde ileri derecede dilatasyon tespit edildi (Resim 2). Göz muayenesinde pupillalar middilate ve ışığa reaksiyon zayıf idi. Primer bakış pozisyonunda her iki gözde 15° hipotropya (batan güneş bulgusu) ve konjuge yukarı bakış felci tespit edildi (Resim 3). Her iki gözde görme keskinliği tashihle 0,7 idi. Fundoskopide her iki optik diskte nazal sınırlar silik tespit edildi. Nöroşirürji kliniği tarafından acil olarak operasyona alındı. Operasyon esnasında şantın



RESİM 2: Şant revizyon öncesi kraniyal BT.



RESİM 3: Şant revizyon öncesi batan güneş manzarası.

proksimal ucuna basıldığında distal ucundan çok yavaş bir şekilde BOS geldiği, proksimal uçta da pompanın çok yavaş dolduğu gözlemlendi. Distal uçtaki fibrotik dokular temizlendi. Her iki ucun da revize edilmesine karar verilerek yeni kateter ve pompa yerleştirildi.

Olgumuzun revizyon sonrası 6. ayındaki kontrol muayenesinde görme sağ gözde tashihle 0,9, sol gözde tam idi. Pupillalar izokorik ve ışık reaksiyonu normal idi. Bilateral optik diskler doğal görünümde idi. Görme alanı bilateral normal sınırlarda idi. Primer pozisyonda daha önce var olan hipotropya ortadan kalkmış olup yukarı bakış felci azalmış olarak devam ediyordu. Sol gözde, hastanın revizyon sonrasında geliştiğini ifade ettiği dışa kayma saptandı (Resim 4). Yakın görmeye diplopi olan ve kayma miktarı yakında daha fazla (yakın 35 PD, uzak 15PD) olan hastada konverjans yetmezliği geliştiği düşünüldü. Hastanın ortoptik tedavisi ve takibi devam etmektedir.

TARTIŞMA

Şant disfonksiyonu pediatrik nöroşirürjide en sık rastlanılan klinik problemlerden biridir. Şant disfonksiyonu tanısının zamanında konulamaması kalıcı nörolojik hasar ve ölüm ile sonuçlanabilmektedir. Tanısı, deneyimli klinisyenler için bile zor ve karmaşık olabilmektedir. Farklı etiyojolojiye sahip hidrosefali olgularında farklı hidrodinamik olaylara sahip olması şant disfonksiyonu tanısındaki karmaşıklığa sebep olabilmektedir. Şant disfonksiyonu tanısını koymak için bazı olgularda sadece MR görüntüleme yöntemleri yetmeyebilir. Bu nedenle tanı koyabilmek için ek tetkiklerden (transkraniyal ponksiyon, intrakraniyal basınç monitörizasyonu, BOS analizi) faydalanılmaktadır. Buna rağmen tanı koyamadıkları zor olgularda ise hastanın uzun süre gözlem altında tutulması veya cerrahi eksplorasyonu gerekebilmektedir.⁷

Şant disfonksiyonlarında en sık karşılaşılan sebepler diskonneksiyon, migrasyon ve tıkanmalardır. Ayrıca şant cihazında mekanik yetmezlik (ventriküler veya abdominal uç obstruksiyonu) ve pompada fonksiyonel yetmezlik gelişebilir. V-P şant disfonksiyonlarında ventriküler uç tıkanması



RESİM 4: Şant revizyon sonrası sol ekzotropya

en sık rastlanan yetmezlik sebebidir. Ventriküler kateter; koroid pleksus, kan, inflamatuvar hücreler, tümör hücreleri ve doku artıkları tarafından tıkanabileceği gibi ameliyat esnasında kateterin doğru yerleştirilmemesine veya ventriküllerin çökmesine bağlı olarak ucunun parankim içinde kalmış olması sonucu da tıkanabilir.⁸ Sgouros ve ark. yaptıkları çalışmalarında; sodyum, klor ve kalsiyumun pompa içinde çökerek pompanın çıkışını daraltan bir film tabaka oluşturduğunu ve bu tabakanın daha ilk haftalarda elektron mikroskopisi ile görülebildiğini ileri sürmektedirler.⁹ Olgumuzda yapılan görüntüleme şant ucunun yerinde olduğu görüldü. Yapılan şant revizyon operasyonunda ise; proksimal uçta pompaya basıldığı distal uçtan yavaş bir şekilde BOS geldiği için pompada fonksiyonel yetmezlik ve distal uçta tıkanıklık olduğu düşünülerek her iki uç ve pompa revizyonu yapıldı.

Normal ventriküler boyutları ile birlikte seyreden şant disfonksiyonu varlığı literatürde bildirilmiştir.^{10,11} Bu olgularda kronik drenaja bağlı olarak gelişen ventriküllerin zayıf elastikiyeti nedeniyle ventrikül boyutlarının normal sınırlarda kaldığı düşünülmektedir. Ayrıca beyin ve ependima dokularının biyomekanik ve biyolojik özelliklerinde oluşan değişimlerin sonucunda ventriküllerin genişlemediği ileri sürülmektedir.¹⁰⁻¹² Literatürde şant disfonksiyonu tanısı ile revizyon yapılan 100 olgunun retrospektif olarak incelendiği bir çalışmada; 100 olgunun 33'ünde MR görüntülemenin normal sınırlarda olduğu ve tanıyı desteklemediği tespit edilmiştir.⁷

Literatürde şant disfonksiyonu sonucu PS gelişen çok az olguya rastladık. Yomo ve ark. bir ol-

guda şant takıldıktan 4 ay sonra PS'ye ek olarak parkinsonizm ve 6. sinir paralizisinin geliştiğini bildirmişlerdir. Bu olguda, bizim olgumuzdan farklı olarak slit ventrikül sendromu vardı; sifon etkisi ile şant valvi yetmezliğine bağlı olarak aşırı BOS drenajı intrakraniyal hipotansiyon, ventriküler duvarın kolapsı nedeniyle de aralıklı olarak proksimal kateterde tıkanıklık ile intrakraniyal hipertansiyon gelişmiştir. Bu olguda, uzun süreli kompresyona bağlı olarak orta beyinde nöral doku hasarının geliştiği öne sürülmüş ve ayrıca 3 ay sonra ventriküllerde dilatasyon ile birlikte kognitif bozulma nedeniyle şant revizyonu yapılmıştır. Hastanın revizyonundan 6 ay sonra PS ve bradikinezinin devam ettiği bildirilmiştir.¹³ Maroulis ve ark. da benzer şekilde şantın aşırı drenajına bağlı olarak gelişmiş slit ventriküller ve PS'li 2 olgusunda şant revizyonu ile bulguların düzelmiş olduğunu bildirmişlerdir.⁴ Literatürden farklı olarak, şant disfonksiyonuna bağlı olarak gelişen olgumuzda ise, radyolojik görüntüleme ventriküller normal boyutlarda ve ölçümlerde intrakraniyal basınç normal sınırlarda idi.

PS'de klasik olarak tümör ve hidrosefali tedavisi ile birlikte oküler bulgularda parsiyel düzelme görülmektedir.¹⁴ Literatürde V-P şant uygulaması sonrası düzelme gelişen olgular ile sebep ortadan kaldırıldıktan sonra yavaş düzelme gösteren olgular bildirilmiştir.¹⁵ Pineal tümör olgulu 6 olgunun V-P şant sonrası uzun dönem (ortalama 4,2 yıl takip süresi) takip sonuçlarının bildirildiği bir çalışmada en çok düzelenin 4. ayda geliştiği ve uzun vadede rezidüel göz bulgularının devam ettiği saptanmıştır. Üstelik bu olgularda bulguların ortaya çıkışı ile tedavi arasındaki süre 1 aydan az olmasına rağmen kalıcı hasar ve kalıcı semptom ve bulgular gelişmiştir.¹⁶ Olgumuzda PS ortaya çıktıktan 3 ay sonra şant revizyonu yapılmasına rağmen bulgularında kısmi düzelme gözlenmiş olup 6. ay kontrolünde sekel bulgular devam etmekteydi.

Bu yazıda, V-P şant disfonksiyonuna bağlı nadir olarak geliştiği bildirilmiş PS'li bir olgu sunduk. Olgumuzdaki şant disfonksiyonunun nedeni laboratuvar ve radyolojik bulgularla açıklanamadı. Şant disfonksiyonlarında ventriküllerde dilatasyon olmadan da PS gelişebileceği akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

- Pollack IF, Pang D, Albright AL. The long-term outcome in children with late-onset aqueductal stenosis resulting from benign intrinsic tectal tumors. *J Neurosurg* 1994;80(4):681-8.
- Dere Günel Y, Erdoğan D, İzdeş OM, Karaman İ, Karaman A, Çavuşoğlu YH, et al. [Recurrent pseudocyst formation following ventriculoperitoneal shunt application: case report]. *Turkiye Klinikleri J Pediatr* 2008;17(4): 296-9.
- Garton HJ, Kestle JR, Drake JM. Predicting shunt failure on the basis of clinical symptoms and signs in children. *J Neurosurg* 2001;94(2): 202-10.
- Maroulis H, Halmagyi GM, Heard R, Cook RJ. Sylvian aqueduct syndrome with slit ventricles in shunted hydrocephalus due to adult aqueduct stenosis. *J Neurosurg* 2008;109(5):939-43.
- Piatt JH Jr, Garton HJ. Clinical diagnosis of ventriculoperitoneal shunt failure among children with hydrocephalus. *Pediatr Emerg Care* 2008;24(4):201-10.
- Aguilar-Rebolledo F, Zárate-Moysén A, Quintana-Roldán G. [Parinaud's syndrome in children]. *Rev Invest Clin* 1998;50(3):217-20.
- Iskandar BJ, McLaughlin C, Mapstone TB, Grabb PA, Oakes WJ. Pitfalls in the diagnosis of ventricular shunt dysfunction: radiology reports and ventricular size. *Pediatrics* 1998; 101(6):1031-6.
- Kestle JR, Garton HJ, Drake JM. Treatment of hydrocephalus with shunts. In: Albright AL, Pollack IF, Adelson PD, eds. *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. 1st ed. New York: Thieme; 1999. p.75-89
- Sgouros S, Dipple SJ. An investigation of structural degradation of cerebrospinal fluid shunt valves performed using scanning electron microscopy and energy-dispersive x-ray microanalysis. *J Neurosurg* 2004;100(3):534-40.
- Børgesen SE, Gjerris F. Relationships between intracranial pressure, ventricular size, and resistance to CSF outflow. *J Neurosurg* 1987;67(4):535-9.
- Engel M, Carmel PW, Chutorian AM. Increased intraventricular pressure without ventriculomegaly in children with shunts: "normal volume" hydrocephalus. *Neurosurgery* 1979; 5(5): 549-52.
- Oi S, Matsumoto S. Morphological findings of postshunt slit-ventricle in experimental canine hydrocephalus. Aspects of causative factors of isolated ventricles and slit-ventricle syndrome. *Childs Nerv Syst* 1986;2(4): 179-84.
- Yomo S, Hongo K, Kuroyanagi T, Kobayashi S. Parkinsonism and midbrain dysfunction after shunt placement for obstructive hydrocephalus. *J Clin Neurosci* 2006;13(3):373-8.
- Cho BK, Wang KC, Nam DH, Kim DG, Jung HW, Kim HJ, et al. Pineal tumors: experience with 48 cases over 10 years. *Childs Nerv Syst* 1998;14(1-2):53-8.
- Keane JR. The pretectal syndrome: 206 patients. *Neurology* 1990;40(4):684-90.
- Goldenberg-Cohen N, Haber J, Ron Y, Kornreich L, Toledano H, Snir M, et al. Long-term ophthalmological follow-up of children with Parinaud syndrome. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2010;41(4):467-71.