

Anna Krakowska, Anna Jander,
Marcin Tkaczyk

Received: 06.06.2012

Accepted: 19.06.2012

Published: 31.07.2012

Objaw pseudoguzu ośrodkowego układu nerwowego u pacjentki dializowanej otrzewnowo

Peritoneally dialysed patient with pseudotumour cerebri

Klinika Pediatrii i Immunologii z Pododdziałem Nefrologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi.

Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Krzysztof Zeman

Adres do korespondencji: Klinika Pediatrii i Immunologii z Pododdziałem Nefrologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi, ul. Rzgowska 281/289, 93-338 Łódź, tel.: 42 271 20 15, e-mail: annakrakowska@onet.pl

Praca finansowana ze środków własnych

Streszczenie

Wprowadzenie: Pseudoguz ośrodkowego układu nerwowego (idiopatyczne nadciśnienie śródczaszkowe) charakteryzuje się współwystępowaniem bólów głowy, obrzęku tarczy nerwu wzrokowego, wzmożonego ciśnienia płynu mózgowo-rdzeniowego (przy jego prawidłowym składzie) oraz braku jakichkolwiek zmian w badaniach obrazowych ośrodkowego układu nerwowego, które mogłyby tłumaczyć występujące zjawiska. **Cel pracy:** Przedstawiamy przypadek 16-letniej dziewczynki dializowanej otrzewnowo od 2011 roku z powodu przewlekłej choroby nerek na podłożu ogniskowego segmentalnego szklwienia kłębuszków nerkowych rozpoznanego w 2008 roku. Mimo zastosowanego leczenia (steroidoterapia, cyklofosfamid, inhibitory konwertazy angiotensyny, plazmaferezy) u dziewczynki mniej więcej po 3 latach rozwinęła się schyłkowa niewydolność nerek. W trakcie rutynowych badań wymaganych do kwalifikacji do przeszczepu nerki w konsultacji okulistycznej stwierdzono u dziewczynki obrzęk tarczy nerwu wzrokowego. Nie prezentowała ona żadnych objawów mogących sugerować nadciśnienie śródczaszkowe. W wykonanym rezonansie magnetycznym głowy nie uwidoczniło zmian ogniskowych. Po konsultacji z neurologiem, który zasugerował rozpoznanie pseudoguz ośrodkowego układu nerwowego, wdrożono leczenie przeciwobrzękowe acetazolamidem oraz obniżono ciśnienie tętnicze. Objaw obrzęku tarczy nerwu wzrokowego ustąpił po 3 miesiącach. **Wnioski:** Objawy pseudoguz mózgu dzieci dializowanych występują rzadko, ale mogą być przyczyną zmian na dnie oczu w badaniu okulistycznym i bólów głowy. Opisywane są pojedyncze przypadki w piśmiennictwie. Czynniki sprzyjającymi rozwojowi tego powikłania mogą być nieuregulowane nadciśnienie i przewodnienie.

Słowa kluczowe: pseudoguz ośrodkowego układu nerwowego, idiopatyczne nadciśnienie śródczaszkowe, dializa otrzewnowa, schyłkowa niewydolność nerek, dzieci

Summary

Introduction: Pseudotumour cerebri (idiopathic intracranial hypertension) is diagnosed when several symptoms coexist: headaches, papilledema, increased cerebrospinal fluid pressure (without any cytologic or chemical abnormalities in it). Neuroimaging shows no pathology either. **Aim:** The aim of this work is to present a case of 16-year-old girl who has been receiving peritoneal dialysis. End stage renal disease developed on the basis of focal segmental glomerulosclerosis. Despite of many therapeutic methods used (steroids, cyclophosphamide, angiotensin convertase inhibitors, plasmapheresis), after three years she required dialysis. Few month after commencing dialysis, in ophthalmologic consultation (routine one, which was required for renal transplantation qualification), papilledema was diagnosed. The patient did not report any symptoms that could suggest intracranial hypertension. The magnetic resonance did not reveal any focal pathology. Neurologist suggested the diagnosis of pseudotumour cerebri and applied acetazolamide with increased dose of antihypertensives. The papilledema resolved after 3 months. **Conclusions:** Pseudotumour cerebri symptoms are rare but can be the reason for such pathology as papilledema or headaches among dialysed children. There are single cases in the literature. Poorly regulated hypertension or fluid overload can be risk factors for idiopathic intracranial hypertension.

Key words: pseudotumour cerebri, idiopathic intracranial hypertension, peritoneal dialysis, end stage renal disease, children

WSTĘP

Pseudoguz ośrodkowego układu nerwowego (idiopatyczne nadciśnienie śródczaszkowe, *idiopathic intracranial hypertension*, IIH) charakteryzuje się współwystępowaniem bólów głowy, obrzęku tarczy nerwu wzrokowego, wzmożonego ciśnienia płynu mózgowo-rdzeniowego (przy jego prawidłowym składzie) oraz braku jakichkolwiek zmian w badaniach obrazowych ośrodkowego układu nerwowego (OUN), które mogłyby tłumaczyć występujące zjawiska.

W piśmiennictwie można znaleźć podział na pierwotne i wtórne IIH. Pierwotne obserwowane jest głównie u otyłych kobiet. Wtórne może być konsekwencją wielu chorób lub efektem ubocznym stosowanych leków. Do najczęściej wymienianych potencjalnych czynników sprawczych należą:

- schorzenia endokrynologiczne (choroba Addisona, nadczynność i niedoczynność tarczycy, niedoczynność przysadki, niedoczynność przysadki);
- inne jednostki chorobowe (zakrzepica zatok żylnych, niedokrwistość, np. sierpowatokrwinkowa, przewlekła niewydolność nerek, nadciśnienie tętnicze, rodzinna gorączka śródziemnomorska, sarkoidoza, choroba z Lyme, przewlekła niewydolność oddechowa);
- ciąża;
- leki.

Patofizjologia tego procesu nie jest dokładnie poznana. Podejrzewa się wzrost ciśnienia w zatokach żylnych opony twardej (będącej konsekwencją obrzęku zewnątrzkomórkowego), a co za tym idzie utrudnione wchłanianie płynu mózgowo-rdzeniowego. Pojawiają się także hipotezy mówiące o roli zaburzeń w budowie zatoki poprzecznej, pod postacią jej stenozji. IIH obserwowane u otyłych kobiet (pacjentki te stanowią według danych epidemiologicznych około 90% wszystkich przypadków IIH) tłumaczy się zwiększonym ciśnieniem napływu krwi do serca, a co za tym idzie – utrudnionym spływem krwi żylniej z mózgu (żyły te nie posiadają zastawek).

Objawy pseudoguzi OUN wynikają z podwyższonego ciśnienia śródczaszkowego – bóle głowy, nudności, wymioty, zaburzenia widzenia (podwójne widzenie, zamglony obraz, fotofobia).

Kryteria diagnostyczne pozwalające rozpoznać IIH to: brak ogniskowych objawów neurologicznych (ewentualnie porażenie nerwu odwodzącego), podwyższone ciśnienie płynu mózgowo-rdzeniowego (w badaniach płynu mózgowo-rdzeniowego nie stwierdza się odchyleń w zakresie cytozy i składu biochemicznego), prawidłowy obraz komórek mózgu w badaniach neuroobrazowych (czasami komory te są nawet mniejsze, poza tym można zaobserwować puste siodło tureckie). Wykorzystywanym badaniem jest również tzw. wenografia rezonansu magnetycznego, w której można uwidocz-

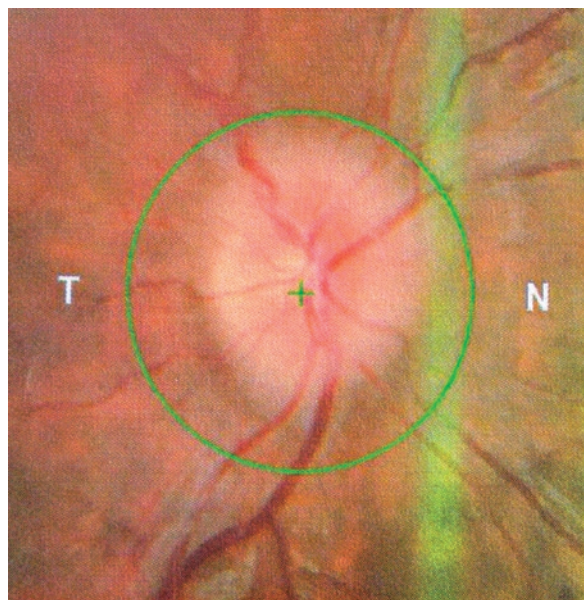
nić anomalie budowy zatoki poprzecznej. Ponadto w badaniu dna oka obserwowana jest tarcza zastoinowa, a w badaniu ultrasonograficznym (USG) gałek ocznych pogrubienie osłonki nerwu wzrokowego.

Diagnostyka różnicowa pseudoguzi OUN obejmuje: migrenę, rdzeniaki, wodogłowie, zakrzepicę zatok żylnych mózgu, tętniaki OUN, malformacje tętniczo-żylnie w obrębie OUN, aseptyczne zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych.

OPIS PRZYPADKU

Przedstawiamy przypadek 15-letniej pacjentki ze schyłkową niewydolnością nerek na podłożu ogniskowego segmentalnego szklwienia kłębuszków nerkowych (*focal segmental glomerulosclerosis*, FSGS). Dziewczynkę uprzednio leczono steroidami, cyklofosfamidem i plazmaferezami. Od 5 miesięcy była dializowana otrzewnowo, początkowo za pomocą wymian nocnych, potem z dodatkowymi wymianami dziennymi z powodu przewodnienia. Mimo tego pogorszyła się kontrola ciśnienia tętniczego, okresowo pojawiały się obrzęki, wzrosła masa ciała, zmniejszyła się także diureza (z 500 do około 300 ml na dobę).

Chora otrzymywała węglan wapnia – 3 g, amlodypinę – 5 mg, losartan – 50 mg, alfakalcydol – 0,75 µg, darbepoetynę alfa – 20 µg raz na tydzień. W ramach badań kwalifikacyjnych do zabiegu przeszczepienia nerki wykonano wymaganą konsultację okulistyczną. W badaniu dna stwierdzono wypełnioną, uwypukloną, o zartartych granicach tarczę n. II, wokół tarczy wybroczyny, co mogło odpowiadać stazie na dnie oka (rys. 1). Należy podkreślić, że chora nie miała żadnych niepokojących objawów ze strony narządu wzroku i ośrodkowego układu nerwowego.



Rys. 1. Przykładowy obraz dna odpowiadający stazie



Rys. 2. NMR – poszerzenie nerwów wzrokowych

Wyniki badań biochemicznych prezentowały się następująco: stężenie sodu w surowicy – 140 mmol/l, potasu – 5,3 mmol/l, wapnia zjonizowanego – 1,01 mmol/l, wapnia całkowitego – 2,21 mmol/l, fosforanów – 2,59 mmol/l, mocznika – 83 mg/dl, a kreatyniny – 6,1 mg/dl.

W wykonanym w trybie pilnym rezonansie magnetycznym głowy nie stwierdzono żadnych zmian ogniskowych, rezerwa płynowa była zachowana (rys. 2). Jedynym odchyleniem od stanu prawidłowego stanowiły pogrubione nerwy wzrokowe na odcinku wewnątrzoczodołowym (6 mm nerw prawy i 7 mm lewy, zwiększenie ilości płynu w pochewkach nerwów), nie stwierdzono zmian w odcinku wewnątrzczaszkowym i skrzyżowaniu nerwów wzrokowych. Podobny obraz uzyskano w USG gałek ocznych. Wobec charakterystycznego objawu w badaniu obrazowym, po konsultacji neurologicznej zastosowano acetazolamid w dawce 250 mg. Zmodyfikowano ponadto protokół dializy otrzewnowej, dodając jedną długą wymianę dzienną

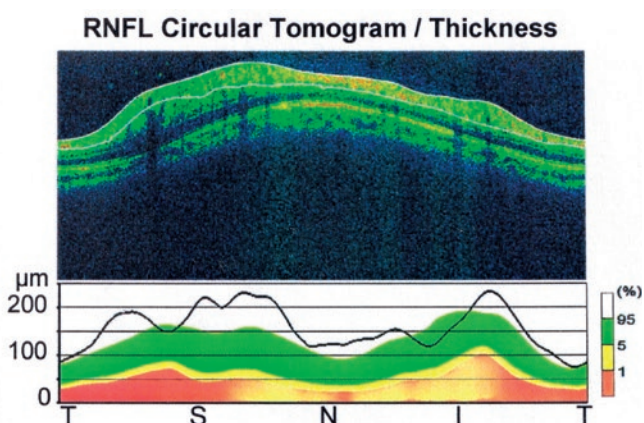
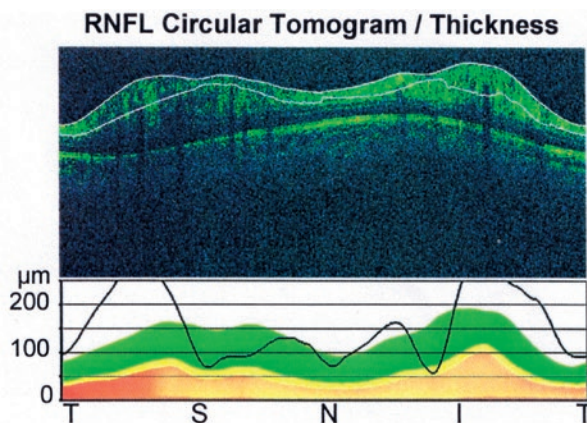
(1 litr), i zintensyfikowano farmakoterapię nadciśnienia tętniczego – zastosowano trzy leki: enalapryl, nifedypinę i bisoprolol.

Wykonano dodatkowo optyczną koherentną tomografię (OCT), w której morfologia plamki była bez zmian, uwidoczniono pogrubienie włókien nerwowych okołotarczowo (rys. 3). Przewodzenie w nerwach wzrokowych wykazywało cechy opóźnienia, wynikało to jednak prawdopodobnie z posterydowej zaćmy podtorebkowej, którą u dziewczynki także stwierdzono. Pole widzenia było prawidłowe, podobnie jak ciśnienie wewnątrzgałkowe. Utrzymano leczenie acetazolamidem, pacjentkę poddawano kontrolom okulistycznym. W tym czasie wystąpiły u niej silne objawy alergiczne na skórze wymagające podania steroidów i odstawienia acetazolamidu. Kontrola okulistyczna po 3 miesiącach wykazała regresję zmian na dnie oka. Pacjentka czuła się dobrze, ciśnienie tętnicze poprawiło się (stosowano monoterapię).

OMÓWIENIE

W piśmiennictwie można znaleźć pojedyncze doniesienia na temat idiopatycznego nadciśnienia śródczaszkowego u pacjentów z przewlekłą chorobą nerek lub u osób po przeszczepie nerki⁽¹⁻⁴⁾. Za każdym razem są to przypadki objawowe, współwystępują bóle głowy, nudności, wymioty, a przede wszystkim zaburzenia widzenia. Trudno jest ocenić, czy w opisywanym przypadku rzeczywiście nastąpił u pacjentki wzrost ciśnienia śródczaszkowego, ponieważ nie została wykonana punkcja lędźwiowa. Jednakże obraz w badaniach dodatkowych i dobra reakcja na leczenie może za tym przemawiać. Być może dzięki planowej konsultacji okulistycznej chorą zdiagnozowano w okresie bez objawów neurologicznych.

U dziecka z PChN, u którego pojawiają się nagle problemy z widzeniem, należy podejrzewać IIIH i bezzwłocznie podjąć działania diagnostyczno-terapeutyczne ze względu na możliwość szybko postępującego uszkodzenia nerwu wzrokowego^(2,3). Początkowo stosuje się



174 Rys. 3. OCT – pogrubienie włókien nerwowych

WNIOSKI

leczenie zachowawcze – inhibitor anhidrozy węglanowej (acetazolamid w dawce 25 mg/kg/dobę), który zmniejsza wytwarzanie płynu mózgowo-rdzeniowego, dzięki czemu obniża się jego ciśnienie. Można także zastosować steroidy (prednizon w dawce 2 mg/kg/dobę). Ponadto pacjent powinien przestrzegać diety niskosodowej, a jeżeli jest otyły – wymagana jest redukcja masy ciała. Powinno się także usunąć inne czynniki ryzyka, tj. przewodnienie i nadciśnienie.

Według danych z literatury najskuteczniejszą metodą leczenia zaawansowanych postaci choroby jest dekompresja nerwu za pomocą przecięcia jego osłonki⁽³⁾. Jedną z trzecia tych zabiegów może się jednak zakończyć poważnymi powikłaniami, takimi jak oftalmoplegia, diplopia, neuropatia nerwu wzrokowego⁽⁴⁾. W przypadkach opornych na leczenie zachowawcze możliwym rozwiązaniem terapeutycznym jest także zastawka lędźwiowo-otrzewnowa lub lędźwiowo-opłucnowa⁽⁴⁾. U naszej pacjentki zastosowaliśmy acetazolamid z dobrym efektem klinicznym, choć z objawami niepożądanymi⁽⁴⁾. Dodatkowo korzystny wpływ na regresję zmian mogło mieć podawanie glikokortykosteroidów z powodu uogólnionej pokrzywki.

Godny podkreślenia jest fakt, że pseudoguz OUN u dzieci dializowanych opisywany jest bardzo rzadko, może on być przyczyną bólów głowy i zmian na dnie oczu w badaniu okulistycznym. Czynniki sprzyjającymi rozwojowi tego powikłania mogą być nieuregulowane nadciśnienie tętnicze i przewodnienie. Możliwość takiego powikłania uzasadnia konieczność regularnej, częstszej niż zwykle kontroli okulistycznej, szczególnie u dzieci dializowanych z cechami przewodnienia i nadciśnieniem tętniczym.

PIŚMIENNICTWO:

BIBLIOGRAPHY:

1. Chang D., Nagamoto G., Smith W.E.: Benign intracranial hypertension and chronic renal failure. *Cleve. Clin. J. Med.* 1992; 59: 419-422.
2. Sheth K.J., Kivlin J.D., Leichter H.E. i wsp.: Pseudotumor cerebri with vision impairment in two children with renal transplantation. *Pediatr. Nephrol.* 1994; 8: 91-93.
3. Mourani C.C., Mallat S.G., Moukarzel M.Y. i wsp.: Kidney transplantation after a severe form of pseudotumor cerebri. *Pediatr. Nephrol.* 1998; 12: 709-711.
4. Alrifai M.T., Al Naji F., Alamir A., Russell N.: Pseudotumor cerebri in a child receiving peritoneal dialysis: recovery of vision after lumbo-pleural shunt. *Ann. Saudi Med.* 2011; 31: 539-541.



9th Warsaw International Medical Congress for Young Scientists

9-12 May 2013, Warsaw
www.wimc.wum.edu.pl

Studenckie Towarzystwo Naukowe Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego,
 Oddział Warszawa IFMSA Poland, Oddział Warszawski EMSA Poland
 oraz Samorząd Studentów Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego mają zaszczyt zaprosić Państwa na
9th Warsaw International Medical Congress for Young Scientists.

Jest to jedna z największych konferencji dla studentów i absolwentów uczelni medycznych
 – międzynarodowe wydarzenie, które cieszy się uznaniem
 Przedstawicieli Świata Medycyny i Nauki.

9th Warsaw International Medical Congress for Young Scientists
 odbędzie się w dniach 9-12 maja 2013 roku w Warszawie.

Serdecznie zapraszamy!