

# Ataksi: Çocukluk Çağı Posterior Fossa Tümörlerinde Yeri ve Önemi\*

Bayram Çırak\*\*, Mehmet Bahadır Güven\*\*, Nejmi Kıymaz\*\*, H. Serdar Işık\*\*, Murat Baş\*\*\*,

**Özet:** Ataksi bazı santral ve periferik sinir sistemi hastalıklarında önemli bir bulgudur. Küçük çapta iken ya da spinal seeding olmadan yakalanmış arka çukur tümörlerinde total ya da totale yakın rezeksiyon şansı daha fazla olmakta, bu da yaşam süre ve kalitesini artırmaktadır. Özellikle santral sinir sisteminin arka çukur tümörlerinde ataksi erken fark edildiğinde tanı ve tedaviyi çabuklaştırmaktadır. Bu yazıda ataksi bulgusu ile tedavi edilen 10 arka çukur tümörü tanımlanarak çocuk hasta tartışılarak, ataksinin çocukluk çağı arka çukur tümörlerindeki yeri ve önemi araştırılmıştır.

**Anahtar sözcükler:** Ataksi, Arka çukur tümörü

Ataksik gait serebellar hastalıklar ve posterior kolon hastalıkları olmak üzere iki ana bozukluk grubunda görülür. Başlıca posterior fossa tümörleri olmak üzere değişik hastalık gruplarında tanıya varmada önemli bulgulardandır (1-3). Bu çalışmada kliniğimize yürüyüş bozukluğu yakınması ile başvurup muayenesinde ataksi tesbit edilen ve posterior fossa tümörü tanısı ile tedavi ve takibi yapılan 10 hastayı değerlendirdik. Ataksinin posterior fossa tümörlerinin tanı ve takibindeki önemine dikkat çekmek istedik.

## Gereç ve Yöntem

Bu çalışmada Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Nöroşirürji, Pediatri ve Radyoterapi bölümlerince takip ve tedavileri yapılan 10 hasta kullanıldı. Hastalar ve klinik özellikleri tablo I'de özetlenmiştir. 10 hastadan 7'si erkek 3'ü kız çocuğu, ortalama yaş 8 ve ortalama takip süresi 13 ay olarak bulundu. Hastaların biri hariç tümünde başvuru şikayeti olarak baş ağrısı ve dengesini sağlayamama vardı. Tüm hastalarda muayene bulgusu olarak ataksi bulunurken hidrosefalisi olan hastalarda (4 hasta) papil ödemi bulundu. Biri hariç tüm hastalar acil şartlarda ameliyata alındı, bir hasta (1. vaka) ise acil şartlarda ventriküloperitoneal şant takılmasını takiben elektif olarak ameliyata alındı. Tüm hastalara postoperatif radyasyon tedavisi verildi, ek olarak hastalar CCNU, VEC protokollerini içeren değişik kemoterapi aldılar. Ortalama 13 aylık takip süresinde 5 hasta tümöre

bağlı sebepler nedeni ile kaybedildi, 5 hasta ise halen takiptedir.

## Tartışma

Gait veya yürüyüş biçimi bir kişinin duruş veya yürüyüş biçimidir. Her ne kadar efor gerektirmeyen otomatik bir hareketmiş gibi gözükse de, sinir sisteminin her seviyesinde kompleks entegre nöronal aktivitelere sonucudur (4,5). Yürüyüş ve duruş biçiminin tüm insanlarda parmak izi veya yüz görünümü gibi kişiye özgü olduğu bilinmektedir (6,7). Santral sinir sisteminin özel bazı yollarındaki hasarlarda gait bozukluğu görülür. Deneyimli bir klinisyen daha tam bir nörolojik muayeneye başlamadan hastanın yürüyüş ve duruş biçiminden büyük bilgiler elde edebilir. Bazı sık rastlanan duruş ve yürüyüş bozuklukları arasında; spastik hemiplejik yürüyüş, spastik paraparetik yürüyüş, stepaj yürüyüşü, yürüyüş apraksisi, parkinson yürüyüşü, histerik yürüyüşü ve ataksik yürüyüş sayılabilir (3,6,8-10). Ataksik yürüyüş ise serebellum ve arka kordonu tutan lezyonlarda izlenir. Serebellar atakside vermiş veya serebellar hemisferin tutulmasına göre değişiklik izlenir. Vermis lezyonlarında geniş kaideli, dengesiz sendeleyerek yürüme bazen başın ve veya vücudun titubasyonu vardır. Ani durmalarda daha belirginleşir. Serebellar ataksi göz kapalı da olsa, açık da olsa belirgindir. Hemisferik serebellar lezyonlarda ataksi daha az ciddidir. Tutulan tarafa doğru devamlı bir yalpalama ve yıkılma eğilimi vardır. Bir cisim etrafında dönmesi söylendiğinde hasta lezyonun yerine göre içe veya dışa doğru düşer. Genellikle serebellar hemisferik lezyon bulgusu olan dismetri, disdiadokinezi gibi bulgularla beraberdir (6,7,11). Posterior kolona gelen proprioseptif inputun bozukluğu durumlarında hasta ekstremitelerinin durumunu anlayamaz, ayaklarını yerden fazla kaldırmaz ve yere çarpar gibi adımlar. Karanlıkta

\*1998 Ulusal Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Kongresi Ankara' da sunulmuştur.

\*\*Yüzüncü Yıl Üniv. Tıp Fakültesi Nöroşirürji AD. Van

\*\*\*Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyasyon Onkolojisi AD. Van

**Yazışma adresi:** Dr. Bayram Çırak

Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

Beynin ve Sinir Cerrahisi AD. VAN

Tablo I. Hastaların klinik özellikleri. (GBM: Glioblastome multiforme, KT: Kemoterapi, Rt: Radyoterapi, Post.fos.tm: posterior fossa tümörü)

	Yaş- Cins	Şikayeti	Bulgular	Tanı	Patoloji	Rt-Kt	Sonuç
1	3-E	Baş ağrısı Kusma Dengesizlik	Ataksi	Post.fos.tm. Hidrocefali	GrIII Ependimom	5400cG Kt aldı	12 aydır takipte
2	13-E	Baş ağrısı Kusma Dengesizlik	Ataksi	Post.fos.tm. Hidrocefali	Gr IV Medulloblastom	5400cG Kt aldı	1 yıldır takipte
3	15-E	Baş ağrısı Kusma	Ataksi	Post.fos.tm.	Medulloblastom	6000cG Kt aldı	18 aydır takipte
4	15-E	Dengesizlik	Ataksi Hemiparezi	Post.fos.tm.	Gr II Ependimom	5500cG Kt aldı	15ay,nüks Eksitus
5	4-E	Dengesizlik	Ataksi	Post.fos.tm.	GBM	5500cG Kt aldı	15ay,nüks Eksitus
6	5-K	Dengesizlik	Ataksi	Post.fos.tm.	Medulloblastom	5400cG Kt aldı.	6 ayda Eksitus
7	9-K	Kusma Dengesizlik	Ataksi	Post.fos.tm. Hidrocefali	Medulloblastom	6000cG Kt aldı.	20ay,nüks Eksitus
8	6-E	Baş ağrısı Dengesizlik	Ataksi	Post.fos.tm. Hidrocefali	GrIII Ependimom	5000cG Kt aldı.	19 ay, takipte
9	4-K	Dengesizlik	Ataksi	Post.fos.tm.	Medulloblastom	5400cG Kt aldı.	2 ay, Eksitus
10	8-E	Dengesizlik	Ataksi	Post.fos.tm.	Medulloblastom	5500cG Kt aldı.	12 aydır takipte

dengeyi daha da bozulur. Yürürken hep bastığı yerlere doğru bakarak dengesini sağlamaya çalışır. Gözlerini kapatıp düz durması istendiğinde (Romberg testi) düşer (3,12).

Arka çukur tümörleri serebellumu infiltrate etmesi ya da bası neticesinde ya hemisferik ya da vermal belirti ve bulgulara sebep olurlar. Bizim hastalarımızın tamamında önceden yürüme bozukluğu veya dengesizlik problemi yok iken dengesizlik başlamış ve yürürken düşmeler ortaya çıkmıştır. 4 hastamızda sadece dengesizlik başvuru şikayeti olarak görülmüş ve ayrıntılı değerlendirme ile tümör tanısı konulmuştur. Çocukluk yaş grubunda arka çukur tümörlerinin erken tanı ve tedavisi hem peroperatif hem de postoperatif morbidite ve mortaliteyi azaltması nedeni ile önemlidir. Daha küçük çapta iken ya da spinal seeding olmadan yakalanmış arka çukur tümörlerinde total ya da totale yakın rezeksiyon şansı daha fazla olmakta, bu da yaşam süre ve kalitesini artırmaktadır. Bu nedenle çocukluk yaş grubunda arka çukur tümörü bulgu ve belirtilerinin tanınması önemlidir. Ataksi özellikle yürümeye yeni başlamış ya da başlamamış çocuklarda farkedilmesi zor olan bir bulgudur. Ayrıca günlük yaşamdaki aşırı hareketlilikleri, oyunlar sırasında sık düşmeler nedeni ile ataksin fark edilmesi güç olabilir.

Çalışma grubunda mortalitenin yüksek olmasının sebebi, tümörlerin yüksek morbidite ve

mortaliteye sahip malign hastalıklar olmasından kaynaklanmaktadır. Çünkü 1 yıldan fazla takibi olan 3 hastada (4.,5.,7. vakalar) spinal seeding izlenmiştir. Bu üç hasta da takiplerinde kaybedilen hastalardır.

Çocukluk çağı arka çukur tümörlerinde sadece inspeksiyon ile dahi fark edilebilecek olan bazı bulgular bizi tanıya götürmekte yardımcı olacaktır. Önceden düzgün yürürken yürümesi bozulan, yürüme yaşı gelmesine rağmen yürümeye karşı isteksizlik, veya devamlı aynı tarafa olan düşmeler, önceden oturabilen çocuğun otururken dengesini sağlayamaması veya devamlı düşmesi, yürürken çocuğun ayaklarını çok yukarı doğru kaldırması veya devamlı ayaklarına bakarak yürümesi, çocuğun karanlıkta daha çok düşmesi, serebellum veya arka kordonu ilgilendiren bir patoloji olabileceğini akla getirmelidir. Bu tip durumlarda, ek muayene bulguları olmasa da detaylı olarak tetkik edilmelidir.

### The importance and place of the ataxia in childhood posterior fossa tumors

**Abstract:** Ataxia is a very important sign in some central and peripheral nervous system diseases. When the tumor is small or there is not spinal seeding curability rate increases. This will cause increased life quality and decreased mortality. Because of this ataxia is a very important sign

*especially in the posterior fossa tumors and it has a very important role in the early diagnosis and treatment. In this article, we discussed the importance and role of ataxia in the childhood posterior fossa tumors a propos of ten cases we have had treated*

**Key words: ataxia, posterior fossa tumor**

#### **Kaynaklar**

1. Cochrane DD, Gustavsson B, Poskitt KP, Steinbok P, Kestle JR: The surgical and natural morbidity of aggressive resection for posterior fossa tumors in childhood. *Pediatr Neurosurg* 20 (1):19-29, 1994.
2. Donnet A, Graziani N, Njee BT, Vincentelli F, Grisoli F: Ataxic hemiparesis associated with ipsilateral cerebellar syndrome caused by a paracentral gyrus lesion. *Neurosurgery* 29(2):257-258, 1991.
3. Arai H, Tomioka K, Nakazato Y: Central nervous system lymphoma presenting with ataxic hemiparesis: a case report. *Clin Neurol Neurosurg* 95(2):147-149, 1993.
4. Comi AM, Backstrom JW, Burger PC, Duffner PK: Clinical and neuroradiologic findings in infants with intracranial ependymomas. *Pediatric Oncology Group. Pediatr Neurol* 18(1):23-29 , 1998.
5. Diener HC, Dichgans J, Guschlbauer B, Bacher M, Rapp H, Klockgether: The coordination of posture and voluntary movement in patients with cerebellar dysfunction. *T Mov Disord* 7(1):14-22, 1992.
6. Gieron-Korthals MA, Westberry KR, Emmanuel PJ: Acute childhood ataxia: 10-year experience. *J Child Neurol* 9(4):381-384, 1994 Oct.
7. Koelfen W, Schultze C, Varnholt V: Unusual symptoms in brain tumors in childhood. *Monatsschr Kinderheilkd* 141(2):133-136, 1993.
8. Kompoliti K, Pappert EJ, Goetz CG, Ford B, Wood NW.: Progressive cognitive decline with truncal/limb ataxia and ballistic movements. *Mov Disord* 12(6):1075-1084, 1997.
9. Lefbom BK, Parker GA J: Ataxia associated with lymphosarcoma in a dog. *Am Vet Med Assoc* 1;207(7):922-923, 1995.
10. McGlynn ET, Govoni AF: A 15-year-old girl with recent onset of ataxia and visual disturbances. *Clin Imaging*;15(4):302-306, 1991.
11. Rengachary S.S.: Gait and station examination of coordination. In *Neurosurgery*, by Wilkins RH, Rengachary SS. 2 nd ed. 1996, pp:133-138.
12. Snyder J H, Robinson K, Shah D, Brennan R, Handrigan M: Signs and symptoms of patients with brain tumors presenting to the emergency department. *Emerg Med* 11(3):253-258, 1993.