

Normal Basıncılı Psödotümör Serebri / Normal Pressure Pseudotumor Cerebri

Şölen Derici, Yeşim Beckmann, Yaprak Seçil, Deniz Yemenicioğlu, Mustafa Başoğlu
İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Nöroloji Kliniği, İZMİR

ABSTRACT

Normal Pressure Pseudotumor Cerebri

Pseudotumor cerebri is a disorder of unknown etiology. The primary problem is chronically elevated intracranial pressure, and the most important neurological manifestations are papilledema, which may lead to progressive optic atrophy and blindness and diplopia. We present a patient who developed pseudotumor cerebri without increased intracranial pressure. To our knowledge, this is the second report describing pseudotumor cerebri in a case without increased intracranial pressure.

ÖZET

Psödotümör serebri (PTS), nedeni bilinmeyen intrakraniyal basınç artışıdır. Tanısı modifiye edilmiş Dandy kriterleri ile konulan hastalığın semptomları görülme sıklığına göre artmış kafa içi basıncı nedeniyle baş ağrısı, geçici vizyon kaybı, bulanık görme ve diplopi şeklinde sıralanabilir. Bu çalışmada PTS klinik bulguları gösteren, ancak intrakraniyal basınç artışı saptanamayan bir olgu sunuyoruz. Literatürde benzer şekilde tanımlanan ikinci olgu olması nedeniyle sunulması uygun görülmüştür.

Keywords: pseudotumor cerebri, normal intracranial pressure

Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Dr. Şölen Derici
172 Sok. No.19 Basın Sitesi İZMİR
Tel: 0232 244 44 44 GSM: 0505 492 91 35
eren_md@yahoo.com.tr

Dergiye Ulaşma Tarihi/Received: 02.12.2008
Revizyon İstenme Tarihi/Sent for Revision: 19.01.2009
Kesin Kabul Tarihi/Accepted: 21.01.2009

Anahtar kelimeler: psödotümör serebri, normal intrakraniyal basınç

GİRİŞ

PTS, intrakraniyal yer kaplayıcı bir lezyon, meningeal enflamasyon veya venöz tıkanıklık gibi yapısal bir lezyonun yokluğunda kafa içi basıncının artmasını tanımlamak için kullanılır.¹⁻³ Kadınlarda, erkeklere oranla daha sık görüldüğü bilinmektedir. Kadın erkek oranı 2:1 ile 10:1 arasında değişir. Birçok çalışmada PTS'nin başlangıç yaşı 11 ile 58 arasında değişmekle birlikte, ortalama başlangıç yaşı 30 olarak rapor edilmiştir.^{4,5} İnsidansı 1/100000 olmasına karşın, vücut ağırlıkları normalin %10 üzerinde olan 20-44 yaş grubu kadınlarda 13-15/100000, %20 üzerinde olanlarda ise 19.3/100000'e kadar yükselmektedir.³⁻⁵

Etyoloji ve patogenezi tam olarak aydınlatılamamıştır. PTS oluşumunda toksinler, ilaçlar (tetrasiklinler, steroidler, oral kontraseptifler), hipo-hipervitaminozlar, lityum karbonat, obezite, gebelik, renal ve kollajen doku hastalıkları, endokrin ve hematolojik hastalıkların rol alabileceği düşünülse de PTS ile ilişkileri tam olarak kanıtlanamamıştır. Yapılan olgu kontrol çalışmalarında obezlerde, kadın cinsiyette, yakın zamanda aşırı kilo artışı olan kişilerde PTS'nin daha sık görüldüğü izlenmiştir. PTS'nin patogenezinde BOS emilim defektinin rol aldığı düşünülmektedir. Artmış BOS üretimi, beyin kan hacminin artması, BOS ve venöz sirkülasyon yollarının obstrüksiyonu gibi ileri sürülen mekanizmalar bugün için kabul görmemektedir.^{2,6-8}

PTS genellikle kendini sınırlayan bir klinik tablo olmakla birlikte, en önemli semptomları baş ağrısı, görme bulanıklığı, çift görme ve vizon kaybıdır. Atipik vakalar dışında görülen tek patolojik bulgu 6. kraniyal sinir parezsidir.^{5,9-11} PTS tanısı için yaygın olarak Modifiye Dandy kriterleri kullanılmaktadır. Bu kriterler:

1. Kafa içi basıncı artışı sendromu (KIBAS) belirti ve bulgularının olması
2. Bilinci açık ve konfüzyonu olmayan bir hastada lokalizasyon gösteren nörolojik bulgu tespit edilmemesi
3. Beyin omurilik sıvısının mikroskopik incelemesi normalken, BOS basıncının 250 mmH₂O veya daha yüksek olması

4. Intrakraniyal venöz sinüs basıncının yapısal ya da sistemik bir nedenle yükselmesi haricinde basınç yüksekliğini açıklayacak başka bir neden bulunamaması
5. Boş sella ya da küçük ventriküller dışında nöro-görüntülemenin normal olması
6. Görme bozukluğu dışında klinik seyirin selim olmasıdır.^{10,11}

Nöroradyolojik incelemeler PTS'nin tanısına katkısı olan laboratuvar incelemeleridir. Bu olgularda beyin tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) normal olabildiği gibi, beyin ödemeine bağlı olarak ventriküllerde basılma izlenebilir.¹² Intrakraniyal basınç artışı ve buna bağlı gelişen baş ağrısı, görme bozukluğu ve papilödem venöz sinüs trombozlarında sık görülmesi nedeniyle ayırıcı tanı açısından hastalara mutlaka MR venografi incelemesi yapılmalıdır.¹³

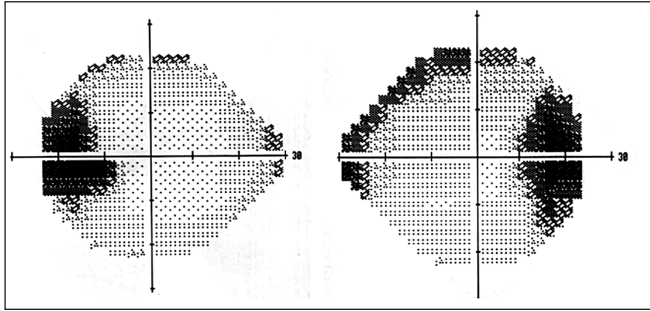
PTS tedavisindeki amaç BOS üretimini azaltmaktır. Bu nedenle olgulara asetazolamid tedavisi uygulanır.^{2,3} Medikal tedaviye yanıt vermeyen olgularda ise lumboperitoneal shunt veya optik sinir fenestrasyonu uygulanmaktadır.^{5,6}

Bu yazıda PTS klinik bulguları gösteren, ancak intrakraniyal basınç artışı saptanamayan bir olgu sunuyoruz. Hasta, 18 ay boyunca belirli aralıklar ile izlendi. PTS semptomları olan baş ağrısı, bulanık görme, vizüel kayıp ve disk ödemi olması nedeniyle klasik PTS tedavisi uygulanan hastanın yakınmalarında düzelme olduğu görüldü.

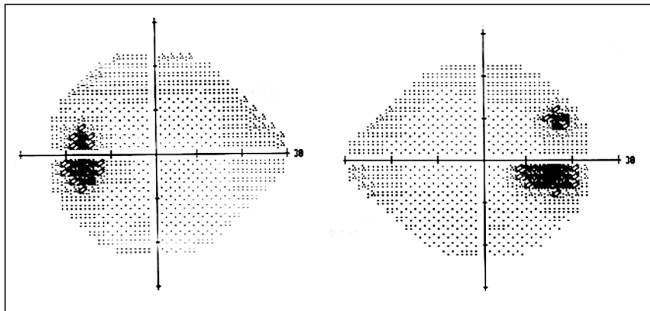
OLGU

Yirmi sekiz yaşında kadın hasta; iki haftadır olan baş ağrısı ve bulanık görme şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Baş ağrısı künt vasıfta, sabah saatlerinde en yoğun olup ağrı kesicilere yanıt vermiyordu. Olgunun vücut ağırlığı 111 kg, boyu 174 cm olup vücut kitle indeksi (VKI) 36.7 kg/m² olarak hesaplandı ve obez olarak kabul edildi. Öyküsünden iki yıldır oral kontraseptif kullandığı, son altı ayda 40 kg kadar kilo aldığı, bir yıl önce altı ay kadar süren

depresif bir duygu durumu olduğu, ancak herhangi bir psikiyatrik tedavi almadığı öğrenildi. Nörolojik muayenesinde; görme keskinliği sağda 0.7, solda 0.8 olarak saptandı, göz dibi bakısında bilateral papilödem mevcuttu, bunun dışında patolojik bulgu saptanmadı. Ayırıcı tanı açısından istenen tetkiklerden manyetik rezonans venografi (MRV) normal sınırlarda olup, kraniyal MRG'de ventriküllerde küçülme dışında patolojik bulgu saptanmadı. Perimetride bilateral konsantrik daralma saptanan hastada ön tanı olarak PTS düşünüldü (Şekil 1). Bunun üzerine hastaya yatar pozisyonda lomber ponksiyon (LP) yapılarak manuel olarak basınç ölçüldü. Ölçülen BOS basıncının normal sınırlarda (140 mmH₂O) olması üzerine 3 kez daha BOS basıncı ölçüldü. Yapılan tüm ölçümlerde BOS basıncı normal (140-150 mmH₂O) saptandı. BOS biyokimyası ve hücre sayısı normaldi. Yapılan LP'ler sonrasında, baş ağrısında azalma, bulanık görme yakınmasında kısmi düzelme oldu. Asetazolamid 1000 mg/gün verildi. Bir haftalık tedavinin ardından hastanın baş ağrısı ve bulanık görme yakınmalarında belirgin düzelme oldu ve tedaviye devam edildi. PTS bulgu ve semptomları görülen, klasik PTS tedavisinden fayda gören ancak



Şekil 1. Tedavi öncesi yapılan perimetride bilateral konsantrik daralma saptandı.



Şekil 2. Tedavi sonrası yapılan perimetride belirgin düzelme izleniyor.

yapılan seri LP'lerde BOS basıncında yükseklik saptanmayan olguda normal basınçlı PTS düşünüldü. 12 ay boyunca takip edilen hastanın semptomları tamamen geriledi. Görme keskinliği tamamen düzelmişti, göz dibi bakısında papilödem kaybolmuştu ve perimetrik muayenesinde belirgin düzelme olduğu görüldü (Şekil 2).

TARTIŞMA

PTS, intrakraniyal yer kaplayıcı bir lezyon, meningeal enflamasyon veya venöz tıkanıklık gibi yapısal bir lezyon olmaksızın kafa içi basıncının artışıdır.¹⁻⁴ PTS'deki fizyopatolojik değişiklikler, araknoid villuslarda BOS absorpsiyonunda azalma ve serebral kan volümünde artışa bağlı intrakraniyal basınç artışı olarak özetlenebilir.^{6,8}

1991 yılında Johnston ve arkadaşları, bazı vakaların kabul edilen diagnostik kriterlerin bir veya daha fazlasını bütünüyle karşılamamasına rağmen PTS'ye benzemesine dikkati çekmiştir. Bu araştırmacılar diğer atipik formları da kapsamak için PTS kavramını genişletmeyi önermişlerdir. Bu atipik formlardan bir tanesi de normal basınçlı PTS'dir.¹⁴ 1996 yılında Green ve arkadaşları klinik depresyon ve baş ağrısı semptomları bulunan, tetkik ve tedavi sonucunda normal basınçlı PTS düşündükleri bir hasta bildirmişlerdir.¹⁵ Olgunun semptom ve bulguları PTS düşündürmesine rağmen, yapılan seri LP'lerde BOS basıncı hep normal sınırlarda bulunmuştur. Asetazolamid tedavisinden belirgin fayda görmemesi üzerine optik sinir kılıfı fenestrasyonu yapılan hastanın semptom ve bulgularında belirgin düzelme saptanmıştır. Bizim olgumuz da PTS'nin klasik semptom ve bulguları (baş ağrısı, bulanık görme, vizüel kayıp ve disk ödemi) ile kliniğimize başvurdu. Yapılan perimetrik muayenede kör nokta genişlemesi ve konsantrik daralma saptandı. Ayırıcı tanı açısından yapılan tetkiklerde kafa içi basınç artışına neden olabilecek bir patoloji saptanmadı. Yapılan seri LP'lerde BOS basıncı normal olarak bulundu ve uygulanan PTS tedavisi ile hastanın kliniğinde belirgin düzelme izlendi. Olgumuz normal sınırlarda intrakraniyal basınç saptanması dışında Modifiye Dandy kriterlerini

karşılması ve PTS tedavisinden fayda görmesi nedeniyle normal basınçlı PTS olarak düşünüldü.

Johnston ve arkadaşları intraserebral basınçta yükseklik olmadan papilödem bulunmasına ilişkin iki açıklama öne sürmüştür.¹⁴ Bunlardan ilki normal basınçlı hidrosefalide olduğu gibi BOS basıncında anormallik gösterilmeden BOS volümünün drenaj yoluyla ortadan kaldırılmasında ve BOS sirkülasyonunda anormallik olabileceğidir. İkinci hipotez ise basınç ölçümünün yapıldığı subaraknoid aralığa yansımaya göreceli olarak normal intraserebral basınca izin veren optik sinir kılıfının bulunduğu bölgede papilödem oluşmasına sebep olan bölgesel bir anormalliğin olabileceğidir. Muhtemelen her iki varsayım da hastalığın kliniğinde rol oynamaktadır.

Intrakraniyal basınç normal sınırlarda olmasına rağmen PTS semptom ve bulgularının görülmesini ise; bazı bireylerin normalde daha düşük intrakraniyal basınca sahip oldukları ve hafif bir yükselmeye bile diğer bireylerden daha duyarlı oldukları, bu nedenle de ölçülen intrakraniyal basınç normal sınırlarda olsa dahi bu kişiler için hafif basınç yüksekliği söz konusu olduğunu ve bunun da o birey için PTS semptom ve bulgularının ortaya çıkması için yeterli olabileceği şeklinde açıklamışlardır.¹⁴

Sonuç olarak intrakraniyal basınç artışı semptom ve bulguları ile gelen hastalarda, KİBAS'a neden olabilecek nedenler dışlandıktan sonra, LP ile intrakraniyal basınç artışı gösterilerek PTS tanısı koyulur. Yapılan LP ile basınç yüksekliği saptanamıyor ise, BOS basıncının gün içinde fluktuasyon göstermesi nedeni ile LP tekrarlanmalıdır. Tekrarlayan LP'lere rağmen intrakraniyal basınç artışı saptanamıyor ve hasta da PTS tedavisinden fayda görüyor ise, PTS'nin atipik formu olan normal basınçlı PTS akla gelmelidir.

KAYNAKLAR

1. Binder DK, Horton JC, Lawton MT, McDermott MW. Idiopathic intracranial hypertension. *Neurosurgery* 2004;54:538-51.

2. Brazis PW. Pseudotumor cerebri. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2004;4:111-116.
3. Friedman DI, Jacobson DM. Idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol* 2004;24:138-45.
4. Kesler A, Gadoth N. Epidemiology of idiopathic intracranial hypertension in Israel. *J Neuroophthalmol* 2001;21:12-4.
5. Friedman DI. Papilledema and pseudotumor cerebri. *Ophthalmol Clin North Am* 2001; 14:129-147.
6. Wang SJ, Silberstein SD, Patterson S, et al. Idiopathic intracranial hypertension without papilledema: A case-control study in a headache center. *Neurology* 1998;51:245-9.
7. Ireland B, Corbett JJ, Wallace RB. The search for causes of idiopathic intracranial hypertension: a preliminary case-control study. *Arch Neurol* 1990;47:315-320.
8. Galvin JA, Van Stavern GP. Clinical characterization of idiopathic intracranial hypertension at the Detroit Medical Center. *Neurol Sci* 2004;223:157-60.
9. Digre KB. Idiopathic intracranial hypertension headache. *Curr Pain Head Rep* 2002;6:217-25.
10. Bandyopadhyay S, Jacobson DM. Clinical features of late-onset pseudotumor cerebri fulfilling the modified Dandy criteria. *J Neuroophthalmol* 2002;22:9-11.
11. Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2002;59(10):1492-5.
12. Brodsky MC, Vaphiades M. Magnetic resonance imaging in pseudotumor cerebri. *Ophthalmology* 1998;105(9):1686-93.
13. Biousse V, Ameri A, Bousser MG. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology*. 1999;53(7):1537-42.
14. Johnston I, Hawke S, Halmagyi M, Teo C. The pseudotumor syndrome: disorders of cerebrospinal fluid circulation causing intracranial hypertension without ventriculomegaly. *Arch Neurol* 1991;48:740-7.
15. Green J. P, Newman N.J, Stowe Z.N. and Nemeroff C.B. 'Normal Pressure' Pseudotumor Cerebri. *J. Neuroophthalmology* 1996;16(4):241-6.