

Papil ödemsiz idiyopatik intrakraniyal hipertansiyon

Idiopathic intracranial hypertension without papilledema

Eylem Değirmenci, Çağdaş Erdoğan, Duygu Aras, Selma Tekin

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji AD., Denizli

Özet

İdiyopatik intrakraniyal hipertansiyon beyinde yapısal bir lezyon ve beyin omurilik sıvısında anormal bir bulgu olmaksızın KİBAS (Kafa içi basınç artış sendromu) belirti ve bulguları saptanan bir tablodur. Sabahları daha belirgin olan, öksürmekle ve hareketle artan baş ağrısıyla birlikte çift görme, görmede azalma, görme alanında daralma şeklinde şikayetlerle karşımıza çıkabilir. Klasik kitaplarda geçen ve hastalığın önemli bir bileşeni olan tek ya da iki taraflı papil ödem her vakada bulunmayabilir. Bu yazıda KİBAS bulguları olan, yapılan lomber ponksiyon sonucunda beyin omurilik sıvısı basıncı 200 mm H₂O'nun üzerinde saptanan ancak papil ödemi olmayan 3 olgu sunulmaktadır.

Pam Tıp Derg 2012;5(2):95-100

Anahtar sözcükler: İdiyopatik intrakraniyal hipertansiyon, papil ödem, baş ağrısı

Abstract

Idiopathic intracranial hypertension is a state in which there are clinical aspects of intracranial elevated pressure with the lack of a structural lesion or cerebrospinal fluid abnormality. Patients may admit with headache worsening in the morning, especially with cough or movement, diplopia, blurred vision and a concentric contracted visual field. Unilateral or bilateral papilledema, which is an important component of the disease, may not be detected in every case. Here we report three cases in whom the cerebrospinal fluid pressures were over 200 mmH₂O and who had symptoms of elevated intracranial pressure in the lack of papilledema.

Pam Med J 2012;5(2):95-100

Key words: Idiopathic intracranial hypertension, papilledema, headache

Giriş

İdiyopatik intrakraniyal hipertansiyon (İİH) beyin ve beyin omurik sıvısında (BOS) da herhangi bir anormal bulgunun olmadığı, beyin omurilik sıvısı basıncının 200 mmH₂O'nun üzerinde saptandığı klinik sendromdur [1]. Bulantı, kusma, tek ya da iki taraflı papil ödem şeklinde kafa içi basınç artışı sendromu (KİBAS) bulguları olan olgularda yapılan tüm incelemelere rağmen herhangi bir neden saptanamaz [2]. Bu yazıda, son literatür bilgileri eşliğinde üç olgu aracılığıyla papil ödemsiz İİH'li hastaların klinik özelliklerinin ve uyarıcı işaretlerinin vurgulanması planlanmıştır.

Olgu 1

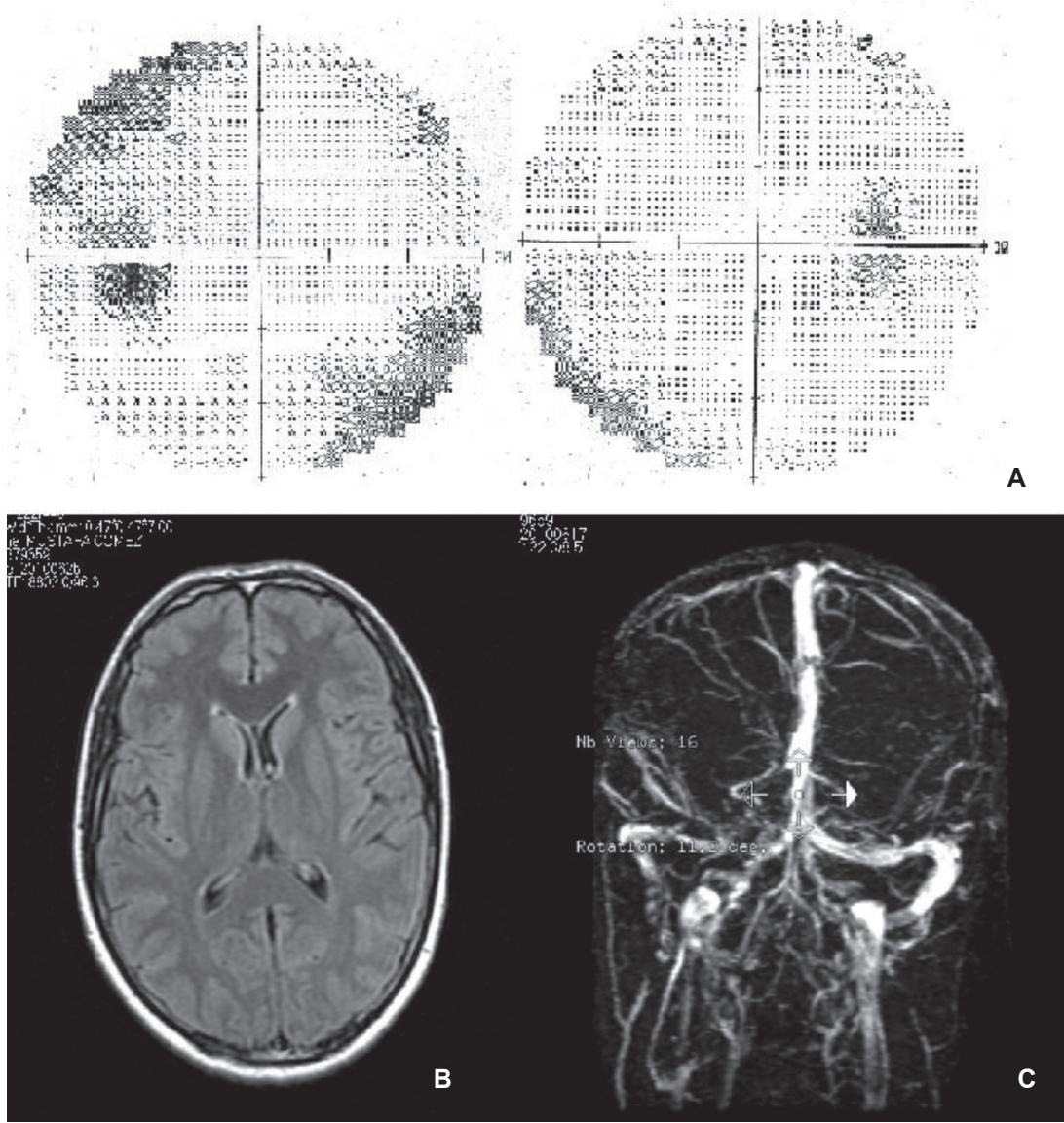
Otuz dört yaşında erkek hasta yaklaşık bir yıldır sağ kulakta daha belirgin olmak üzere, her iki kulakta çınlama şikayeti ile başvurdu. Beraberinde hareketle artan baş dönmesi olan hastanın bu şikayetlerine son 1,5 aydır ayaktayken daha belirgin olan, başın tepe kısmında, sıkıştırıcı özellikte baş ağrısı da eklenmişti. Özgeçmişinde herhangi bir özellik olmayan hastanın nörolojik muayenesinde anormallik saptanmadı. Görme keskinliği her iki gözde tamdı. Görme alanı incelemesinde bilateral minimal periferik konstantrik daralma (Resim 1a) izlenen olgunun kraniyal magnetik rezonans görüntülemesinde (MRG) bilateral

Eylem Değirmenci

Yazışma Adresi: Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji AD., Denizli
e-mail: edegirmenci@pau.edu.tr

Gönderilme tarihi: 29.02.2012

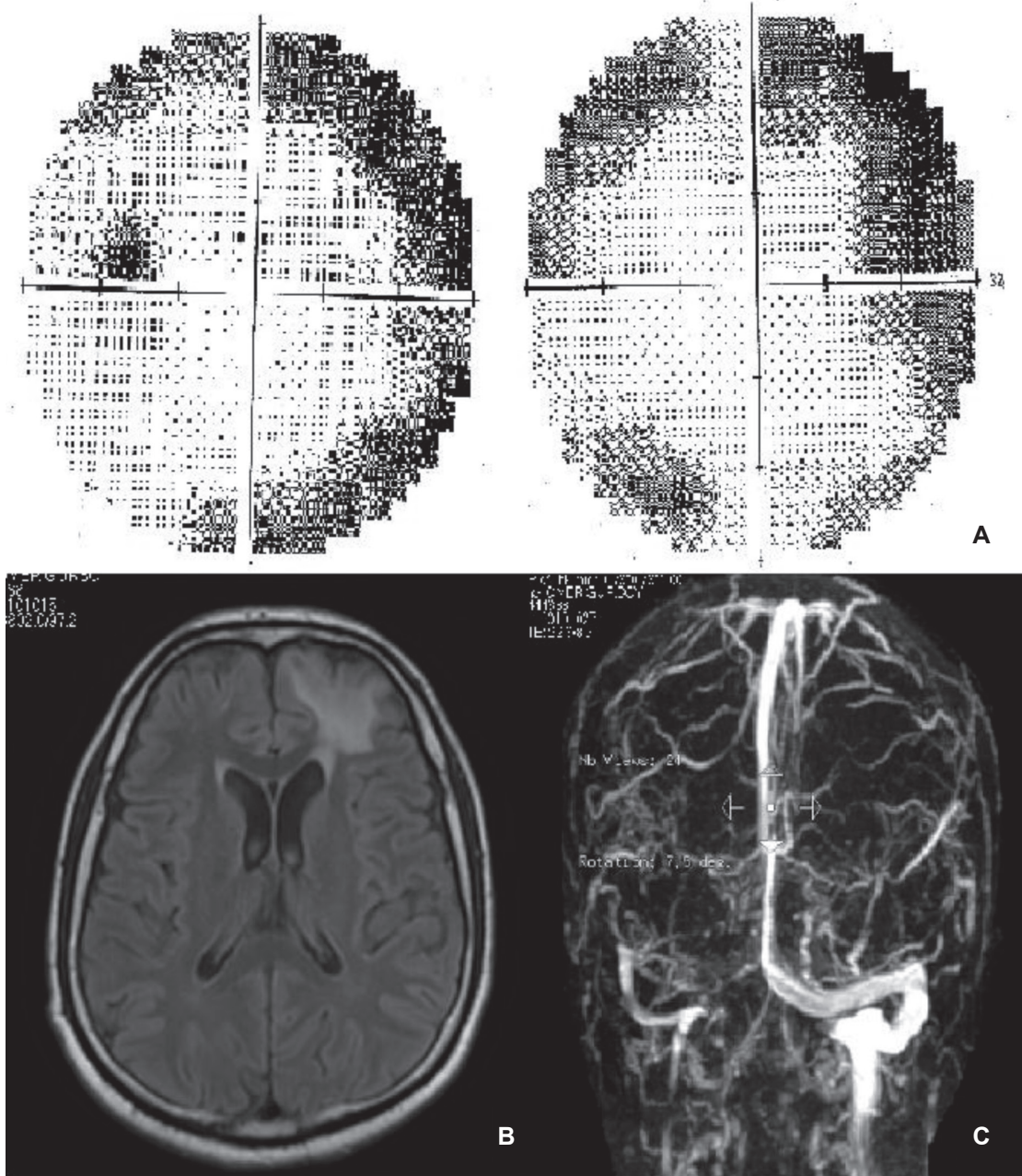
Kabul tarihi: 11.05.2012



Resim 1. (A) Görme alanı; bilateral minimal periferik konsantrik daralma, **(B)** Kraniyal MRG, T2 FLAIR görüntüler; bilateral sentrum semiovale ve periventriküler derin beyaz cevherde hiperintens nonspesifik nodüler lezyonlar, **(C)** Kraniyal MRV görüntüsü; normal venöz sistem

sentrum semiovale ve periventriküler derin beyaz cevherde çok sayıda T2A hiperintens nonspesifik nodüler görünüm izlenmesi üzerine servisimize yatırıldı (Resim 1b). MR-venografisi (MRV) normal olarak değerlendirildi (Resim 1c). İncelenen Borrelia, VDRL, Brucella, HIV, hepatit belirteçleri negatif olarak saptanan hastanın ANA nükleolar ve sitoplazmik atipik paternde 1/100 titrede pozitif olarak saptandı. Diğer vaskülit belirteçleri negatif olarak sonuçlandı. Romatoloji bölümü tarafından değerlendirilen hastada vaskülit düşünülmeyi belirtildi. Yapılan lomber ponksiyonda (LP) BOS açılış basıncı 260 mmH₂O, kapanış basıncı 160 mmH₂O saptandı. BOS biyokimyası, direk

ve boyalı bakışı, kültür sonuçları negatif olan hastada intrakraniyal hipertansiyon tespit edildi. İntrakraniyal hipertansiyonun etiolojisi açısından çekilen MR venografi normal saptanırken, incelenen ACTH, TFT, kortizol, prolaktin, parathormon değerleri normal sınırlardaydı. Görme keskinliği, görme alanı takiplerinde herhangi bir anormallik gözlenmeyen hastada intrakraniyal hipertansiyona yol açabilecek diğer ayırıcı tetkiklerinde de bir anormallik saptanmadı. Yapılan 2. lomber ponksiyon sonrasında da BOS basıncı 250 mmH₂O ölçülen hastanın asetazolamid tedavisiyle şikayetlerinde düzelme gözlemlendi ve poliklinik takipleriyle izlemine karar verildi.

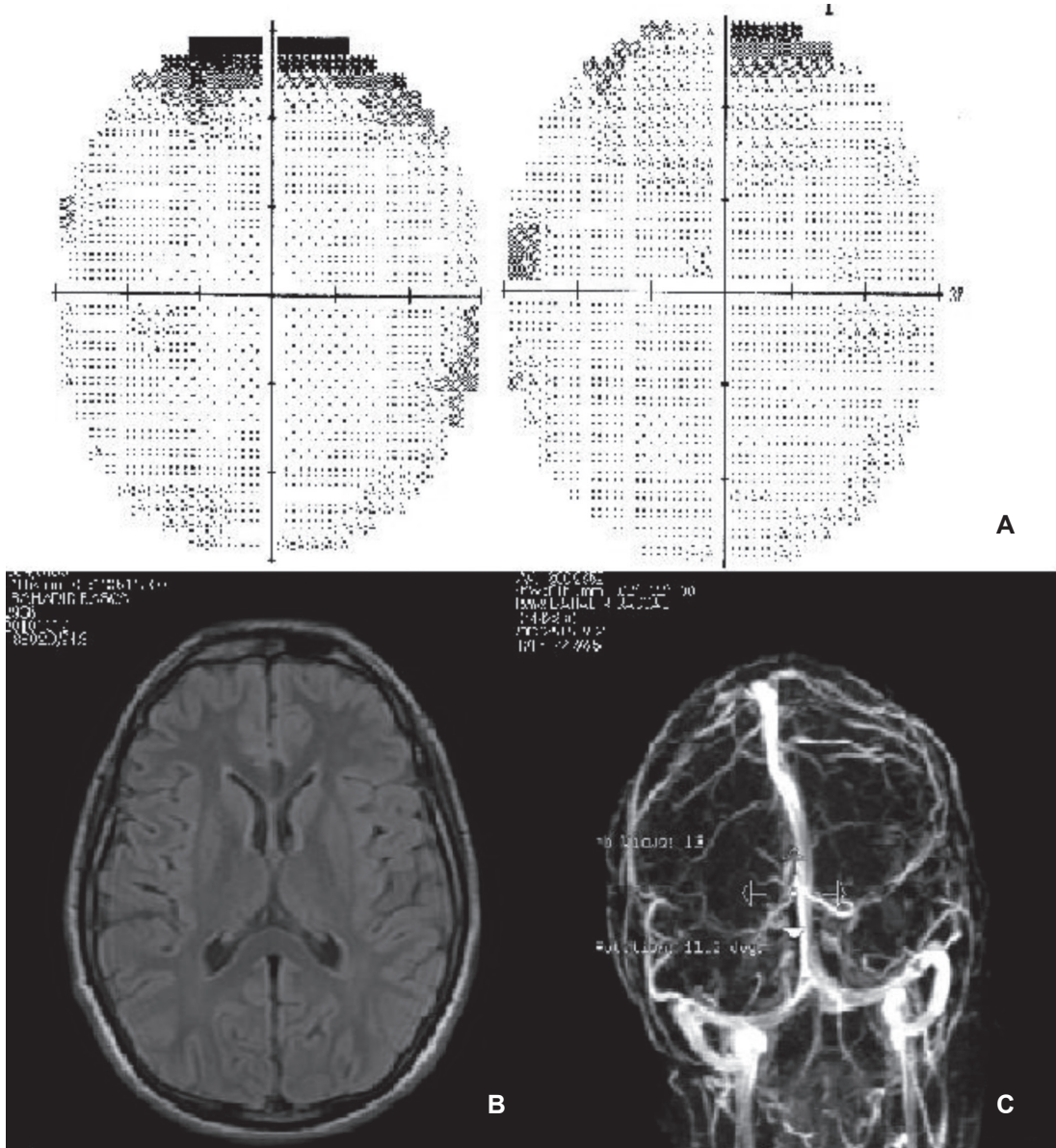


Resim 2. (A) Görme alanı; bilateral periferik konsantrik daralma, **(B)** Kraniyal MRG, T2 FLAIR görüntüler; bilateral orta frontal loblarda ensefalomalazik değişiklikler ve komşu beyaz cevherde gliotik alanlar, **(C)** Kraniyal MRV görüntüsü; sağda hipoplazi dışında normal venöz sistem

Olgu 2

Kırk dört yaşında erkek hasta yaklaşık iki ay önce başlayan çift görme şikayeti ile başvurdu. Ayrıca son iki haftadır başının her tarafında, sıkıştırıcı tarzda, ağrı kesiciyle kısmen hafifleyen, sabahları daha belirgin olan baş ağrısı şikayetinin ortaya çıktığı öğrenildi. Özgeçmişinde geçirilmiş araç dışı kafa travması ve astım dışında herhangi bir hastalığı olmayan hastanın nörolojik muayenesinde bilateral periferik konsantrik daralma ve sağda minimal dışabakışkısıtlılığı dışında anormallik saptanmadı

(Resim 2a). Görme keskinliği her iki gözde tam olarak değerlendirildi. Kraniyal MRG'de bilateral verteks, sentrum semiovale ve korona radiata düzeylerinde derin beyaz cevherde milimetrik boyutlu kronik mikroanjyopatik değişikliklerle uyumlu kontrast tutulumu göstermeyen nodüler, T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens görünümler ve bilateral orta frontal loblarda ve gyrus rektusta sekel kistik ensefalomalazik değişikliklerle komşu beyaz cevherde gliotik değişiklikler izlendi (Resim 2b). MR-angiografisi normal olan ve MRV görüntülemesinde sağ sigmoid sinüs ve vena jugularis internada sola göre



Resim 3. (A) Görme alanı; normal, **(B)** Kraniyal MRG, T2 FLAIR görüntüler; normal, **(C)** Kraniyal MRV görüntüsü; normal venöz sistem

ince kalibrasyon ve sağ transvers sinüste hipoplazisi (Resim 2c) olan hastaya lomber ponksiyon yapıldı ve BOS açılış basıncı 270 mmH₂O, kapanış basıncı 170 mmH₂O saptandı. Asetazolamid tedavisi başlanan hastada ayırıcı tanı açısından vaskülitler, enfeksiyonlar, koagülopatiler, endokrinopatiler, hematolojik maligniteler araştırıldı. Kuru göz saptanan hastanın yapılan tükrük bezi biyopsinin sonucu normal olup, romatoloji bölümü tarafından vaskülit düşünülmediği belirtildi. Yapılan ayırıcı tetkikler sonucunda mevcut kliniğin; hastanın astım nedeniyle kullanmakta olduğu inhaler steroid ve obezite ilişkili olabileceği düşünüldü. Diyetisyen kontrolü ve astım tedavisinin düzenlenmesi amacıyla göğüs hastalıkları

bölümüne yönlendirilen hastanın izleminde asetazolamid tedavisiyle birlikte şikayetlerinin azaldığı gözlemlendi.

Olgu 3

Onsekiz yaşında erkek hasta bilinç kaybı atakları nedeniyle başvurdu. İlk defa bir ay önce aniden tüm vücutta tonik-klonik kasılma, bilinç kaybı tablosu gelişen hastaya dış merkezde epilepsi tanısı konarak antiepileptik tedavi başlanmış. Bir ay içinde sık aralıklarla tekrarlayan nöbet ve hafif baş ağrısı şikayetiyle acil servise başvuran hastada nöbet etiyolojisi araştırılmak üzere servise yatırıldı. Özgeçmişinde on yaşında geçirilmiş menenjit dışında özellik yoktu. Nörolojik muayenede görme keskinliği

de dahil herhangi bir anormallik saptanmayan hastanın görme alanı incelemesi de normal sınırlardaydı (Resim 3a). Olası kraniyal patolojik süreçler ve venöz sinus trombozu açısından çekilen beyin MRG ve MR-venografisi normal olarak değerlendirildi (Resim 3b ve 3c). Kan tetkiklerinde lökositöz saptanan hastaya MSS enfeksiyonu açısından lomber ponksiyon yapıldı ve BOS açılış basıncı 260 mmH₂O, kapanış basıncı 170 mmH₂O saptandı. Hastanın BOS biyokimya, direkt-boyalı bakı, enfeksiyöz belirteçleri, BOS kültür ve sitoloji sonuçları normal saptandı. İntrakraniyal hipertansiyon açısından ayırıcı tanı tetkikleri gönderildi ve tetkiklerde anlamlı bir anormallik saptanmadı. Yatışı süresince yeni nöbeti olmayan hasta, antiepileptik ve asetazolamid tedavisine devam edilmek üzere, poliklinik kontrollerinde izleme alındı.

Tartışma

İdiopatik intrakraniyal hipertansiyonlu hastalarda papil ödem asimetrik veya unilateral olabileceği gibi hiç izlenmeyebilir [1]. Bu olgularda optik sinir çevresindeki subaraknoid boşluğun anatomik kompartman yapısının BOS basınç gradientini sinirin retrorolaminal parçasından durdurması, optik disk ödeminin ortaya çıkmasını engellediği bildirilmiştir [2,3]. Ancak bu durumda durmuş olan BOS akımı sinirin bir retrobulbar optik nörit yaratması da söz konusu olabilir. Bu nedenle bizim olgularımızdan olgu 3'de olduğu gibi çok ciddi baş ağrısı veya görme alanı bozukluğu olmayan olgularda bile tedavi ve yakın izlemin önemi göz ardı edilmemelidir. Papil ödemsiz İİH için öne sürülen diğer olası nedenler ise beyin kompliyans değişiklikleri, kanaliküler optik sinirin konjenital varyasyonları ve BOS basıncının intermitant değişiklikleridir [2].

Papil ödemsiz ve papil ödemli İİH hastalarının klinik belirti ve bulguların özelliklerini karşılaştıran bir çalışmada papil ödemsiz İİH hastalarının açılış basınçlarının papilödemli hastalardan daha düşük olduğu bildirilmiştir [2]. Bizim olgularımızın da hepsinde açılış basınçları görece olarak düşük saptanmıştı. Fotopsi ve venöz pulsasyonların papil ödemsiz İİH olgularında daha fazla, VI. kraniyal sinir paralizisinin ise daha az olduğu bildirilmiştir. Bizim olgularımızdan olgu 2'de ise VI. kraniyal sinir paralizisiyle uyumlu muayene bulguları mevcuttu. Papil ödemsiz İİH hastalarında olgu 1'in ana yakınması olan vertigo, %75 oranında bildirilirken, yine olgu 1'in yakınmalarından olan pulsatil tinnitus %33 oranında bildirilmiştir [2]. İlk başvuruda papil ödemsiz İİH hastalarının

papil ödemli İİH hastalarına oranla daha fazla normal görme alanına sahip oldukları bildirilmiştir. Görme alanı defektleri açısından ise; papil ödemsiz İİH hastalarında en sıklıkla non-fizyolojik görme alanı daralması izlenirken, papil ödemli hastalarda kör noktada genişleme izlendiği bildirilmiştir [2,4]. Bu sonuçlarla uyumlu olarak olgularımızdan olgu 3 normal görme alanına sahipken, olgu 1 ve 2'de görme alanında daralma şeklinde görme alanı defektleri tespit edilmişti.

Bazı çalışmalarda papil ödemsiz İİH olgularının büyük çoğunluğunda MVR'de sinüs stenozu bulunduğu ve bu nedenle İİH'nin papil ödem olmasa bile serebral sinüs stenozu ile ilişkili olabileceği bildirilmiştir [5]. Bizim olgularımızın hepsinde MRV planlanmış ve venöz sistemlerde stenoz veya akım değişikliği izlenmemiştir. Bu nedenle özellikle kronik baş ağrısı olan olgularda, MVR normal olsa bile papil ödemsiz İİH dışlanamayacağından ponksiyon ile BOS basıncının ölçümü tanı için çok önemlidir. İİH'li hastaların yaklaşık %5'inde papil ödem izlenmeyebileceğinden bu hastalarda tanıyı kesinleştirmek oldukça önemli olabilir. Çünkü her ne kadar görsel bozukluklar papil ödemsiz İİH hastalarında daha ender olsa da görme kaybıyla sonuçlanan papil ödemsiz olgular da bildirilmiştir [2,6]. Ayrıca olgu sayısı yüksek olan baş ağrısı merkezlerinin verilerine göre kronik günlük baş ağrısı olan hastaların %15'inde, kronik migren hastalarının ise %10'unda papil ödem olmaksızın BOS basınç yüksekliği saptandığı ve migrenli olgularda BOS basıncı yüksekliğinin en önemli prediktörünün obezite olduğu bildirilmiştir [3,4]. Bu nedenle tedaviye dirençli, kronik baş ağrılı olgularında papil ödem olmasa bile İİH akılda tutulmalıdır. Böyle bir olguda görme alanı defektinin olması durumunda ise olayın fizyolojik olduğunu öne sürmeden önce BOS basıncının ölçülmesi ve papil ödemsiz İİH tanısının dışlanması gerektiği görüşündeyiz.

Genel olarak papil ödemsiz İİH tedavisi papil ödemli İİH tedavisinden farklılık göstermese de, papil ödemsiz İİH ile ilişkili baş ağrısının standart medikal tedaviye daha dirençli olduğunu bildiren yayınlar bulunmaktadır [2,4,7,8]. Bizim olgularımızda ise standart medikal tedaviye yanıt alınmıştı.

Sonuç olarak, papil ödemsiz İİH tanısı ancak tanı akılda tutulduğunda konabilir. Özellikle kronik baş ağrısı olgularında akla gelmesi ve görme alanı değişikliklerinin sorgulanması, olası İİH olgularının bulunması ve gelişebilecek görme kayıplarının engellenmesi açısından

önemlidir.

Çıkar ilişkisi: Yazarlar çıkar ilişkilerinin olmadığını beyan etmiştir.

Kaynaklar

1. Chari C, Rao NS. Benign intracranial hypertension—its unusual manifestations. *Headache* 1991;31:599-600.
2. Digre KB, Nakamoto BK, Warner JE, Langeberg WJ, Baggaley SK, Katz BJ. A comparison of idiopathic intracranial hypertension with and without papilledema. *Headache* 2009;49:185-193.
3. Huff AL, Hupp SL, Rothrock JF. Chronic daily headache with migrainous features due to papilledema-negative idiopathic intracranial hypertension. *Cephalalgia* 1996;16:451-452.
4. Mathew NT, Ravishankar K, Sanin LC. Coexistence of migraine and idiopathic intracranial hypertension without papilledema. *Neurology* 1996;46:1226-1230.
5. Quattrone A, Bono F, Fera F, Lavano A. Isolated unilateral abducens palsy in idiopathic intracranial hypertension without papilledema. *Eur J Neurol* 2006;13:670-671.
6. Thurtell MJ, Newman NJ, Biousse V. Visual loss without papilledema in idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol* 2010;30:96-98.
7. Wall M. Idiopathic intracranial hypertension. *Neurol Clin* 1991;9:73-95.
8. Kansu T. Papilledema and idiopathic intracranial hypertension (Pseudotumor Cerebri). *Türkiye Klinikleri J Surg Med Sci* 2006;2:8-11.