

Bölüm 4

GÖRME KAYBININ NADİR BİR SEBEBİ: PSÖDOTÜMÖR SEREBRİ

Bora TETİK⁵

GİRİŞ

İdiopatik intrakranial hipertansiyon (IIHT) adıyla da bilinen psödotümör serebri sendromu (PTSS) radyolojik görüntüleme yöntemlerinde belirgin hidrosefali, ventrikülomegali, intrakranial kitle veya tümör olmadan beyin omirilik sıvısında (BOS) normal hücre ve protein içeriğinin izlendiği kafa içi basınç artışı bulgularının olduğu klinik bir tablodur (1). İlk olarak Dandy ve ark. tarafından 1937 yılında tanı kriterleri tanımlanmış, Smith ve arkadaşları tarafından 1985 yılında yeniden düzenlenerek Modifiye Dandy Kriterleri (MDK) adı altında yeniden tariflenmiştir (2). Son olarak 2013 yılında Friedman ve ark. MDK 'ni tekrar düzenleyerek günümüzde kullanılan son halini vermişlerdir (3). Psödotümör serebri sendromunun etyolojisinde BOS emiliminde ve/veya BOS üretiminde artış gibi hipotezler öne sürülmektedir (1). Çoğunlukla çocuk doğurma çağıdaki obez kadınlarda görülmekle birlikte her yaştaki kadın ve erkek etkilenebilir. Genel popülasyonda yıllık insidansı 0,9/100.000'dir (4). İntrakranial basınç artışına bağlı olarak değişen derecelerde baş ağrısı, bulantı, kusma, pulsatil tinnitus ve görme kayıpları en sık klinik başvuru nedenidir (1,4). PTSS 'nun en önemli muayene bulgusu papil ödemidir. Papil ödemi hastalarda değişen derecelerde görme kaybına neden olabilir (5). Papil ödemi tanısında en önemli tanı yöntemi oftalmolojik muayenedir (6). Etiyolojik faktörlerden bağımsız olarak PTSS' u kalıcı görme kaybına neden olabilir. Bu nedenle erken tanı ve tedavi edilmelidir. Tedavide temel prensip BOS üretimini azaltmak ve BOS drenajı ile artmış kafa içi basıncını azaltmaktır (1,3,7).

⁵ Doktor Öğretim Üyesi, İnönü üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, drborate-tik@hotmail.com

Asetozolamid kullanımına bağlı papil ödemde azalma gözlenmekle birlikte uzun süreli kullanımı sonrasında paraestezi, dizestezi, diyare, kusma, halsizlik ve depresyon gibi yan etkiler bildirilmiş ve bu nedenle uzun süreli kullanım da hastaların tolerasyonunda kısıtlanma gözlemlenmiştir (30). Hastalığın medikal tedavisinde kullanılan diğer ilaçlar zayıf bir karbonik anhidraz inhibitörü olan antiepileptik olarak kullanılan topiramat, steroidler ve furosemiddir (1,18,31). Psödötümör serebri ile obezite arasında doğrudan bir ilişki vardır. Kilolu bireylerde kilo azalmanın, idiyopatik intrakraniyal hipertansiyon seyrini iyileştirdiğine inanılmaktadır (1,90). Bu nedenle diyet ve egzersiz ile sağlıklı kilo kaybı hastalığın tedavisinde yer almaktadır. Son yıllarda ülkemizde de giderek sık uygulanan obezite cerrahisi ile daha hızlı kilo kaybı sağlanmaktadır. Obezite cerrahisi ile tedavi edilen idiyoptik intrakraniyal hipertansiyon hastalarında sistemik bir incelemesinde papil ödemde %100 rezolüsyon, baş ağrısında ise %90 a varan azalma bildirilmiştir (33).

Tıbbi tedaviye dirençli vakalarda ve hızlı ilerleyen görme kaybı olan hastalarda cerrahi tedavi esas tedavi seçeneğidir. Cerrahi tedavide cerrahın tercihine göre ventriküloperitoneal şant, lumboperitoneal şant ve hatta ventriküloatriyal şant ile bos drenajı prosedürler kullanılabilir. Bununla birlikte şant prosedürlerinin düşük basınç baş ağrıları, enfeksiyon, tıkanma, gibi revizyon gerektiren önemli komplikasyonları vardır (34). Daha az oranda subdural kanama , tonsiller herniasyon, siringomiyeli gibi komplikasyonlar da bildirilmiştir (34,35). Tecrübeli bir ekip tarafından dikkatli bir şekilde uygulanan şant prosedürleri günümüzde psödötümör serebri sendromunun cerrahi tedavisinde en etkili yöntemdir.

Anahtar kelimeler: Psödötümör serebri, baş ağrısı, görme kaybı

KAYNAKLAR

1. Friedman DI. The pseudotumor cerebri syndrome. *Neurol Clin.* 2014 May;32(2):363-96. [PubMed: 24703535]
2. Smith JL. Whence pseudotumor cerebri?. *Journal of Clin Neuroophthalmol* 1985;5:55-6.
3. Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013;81:1159-65.
4. Phillips PH, Sheldon CA. Pediatric Pseudotumor Cerebri Syndrome. *J Neuroophthalmol.* 2017 Sep;37 Suppl 1:S33-S40. [PubMed: 28806347]
5. Markey KA, Mollan SP, Jensen RH, et al. Understanding idiopathic intracranial hypertension: mechanisms, management, and future directions. *Lancet Neurol* 2016;15:78-91.
6. Wraige E, Chandler C, Pohl KR. Idiopathic intracranial hypertension: Is papil edema inevitable? *Arch Dis Child* 2002;87:223-4.
7. McGeeney BE, Friedman DI. Pseudotumor cerebri pathophysiology. *Headache* 2014;54:445-458
8. A.K. Ball, C.E. Clarke, Idiopathic intracranial hypertension, *Lancet Neurol.* 5, (2006), 433–442.
9. Hayes KC, McCombs HL, Faherty TP. The fine structure of vitamin A deficiency II: arachnoid granulations and CSF pressure. *Brain* 1971; 94: 213–24.
10. 10. Kasarkis EJ, Bass NH. Benign intracranial hypertension induced by deficiency of vitamin A during infancy. *Neurology* 1982; 32: 1292–95.

11. Kesler A, Goldhammer Y, Hadayer A, et al. The outcome of pseudotumor cerebri induced by tetracycline therapy. *Acta Neurol Scand* 2004; 110: 408–11.
12. Greer M. Benign intracranial hypertension II: following corticosteroid therapy. *Neurology* 1963; 13: 439–41.
13. Giuseffi V, Wall M, Siegel P, Rojas P. Symptoms and disease associations in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumour cerebri): a case-control study. *Neurology* 1991; 41: 329–44.
14. Durcan F, Corbett J, Wall M. The incidence of pseudotumour cerebri: population studies in Iowa and Louisiana. *Arch Neurol* 1988; 45: 875–77
15. Kesler A, Hadayer A, Goldhammer Y, Almog Y, Korczyn AD. Idiopathic intracranial hypertension: risk of recurrences. *Neurology*, 2004; 63: 1737–39
16. Wall M, George D. Idiopathic intracranial hypertension: a prospective study of 50 patients. *Brain* 1991; 114: 155–80.
17. Galvin J, Van Stavern G. Clinical Characterisation of idiopathic intracranial hypertension at the Detroit medical centre. *J Neurol Science*, 2004; 223: 157–60.
18. Portelli M, Papageorgiou PN. An update on idiopathic intracranial hypertension. *Acta Neurochir (Wien)*. 2017 Mar;159(3):491-499. [PubMed: 28013373]
19. Gjerris F, Soelberg Sorensen P, Vorstrup S, et al. Intracranial pressure, conductance to cerebrospinal fluid outflow, and cerebral blood flow in patients with benign intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). *Ann Neurol* 1985; 17: 158–62.
20. Wall M. Idiopathic intracranial hypertension. *Neurol Clin*. 2010 Aug;28(3):593-617. [PMC free article: PMC2908600] [PubMed: 20637991]
21. Wall M, Kupersmith MJ, Kieburz KD, et al., NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group. The idiopathic intracranial hypertension treatment trial: clinical profile at baseline. *JAMA Neurol*. 2014 Jun;71(6):693-701. [PMC free article: PMC4351808] [PubMed: 24756302]
22. Degnan AJ, Levy LM (2011) Pseudotumor Cerebri: brief review of clinical syndrome and imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 32(11):1986–1993
23. Riggeal BD et al (2013) Clinical course of idiopathic intracranial hypertension with transverse sinus stenosis. *Neurology* 80(3):289–295.
24. Zouaoui A, Hidden G (1988) Cerebral venous sinuses: anatomical variants or thrombosis? *Acta Anat (Basel)* 133(4):318–324
25. Torbey MT et al (2004) Utility of CSF pressure monitoring to identify idiopathic intracranial hypertension without papilledema in patients with chronic daily headache. *Cephalalgia* 24(6):495–502
26. Warden KF et al (2011) Short-term continuous intraparenchymal intracranial pressure monitoring in presumed idiopathic intracranial hypertension. *Journal of Neuroophthalmol* 31(3):202–205
27. Mollan SP et al (2009) Idiopathic intracranial hypertension associated with Iron deficiency Anaemia: a lesson for management. *Eur Neurol* 62(2):105–108
28. Johnston I, Paterson A. Benign intracranial hypertension II: CSF pressure and circulation. *Brain* 1974; 97: 301–12.
29. Wall M et al (2014) Effect of acetazolamide on visual function in patients with idiopathic intracranial hypertension and mild visual loss: the idiopathic intracranial hypertension treatment trial. *Jama* 311(16):1641–1651
30. ten Hove MW et al (2016) Safety and tolerability of acetazolamide in the idiopathic intracranial hypertension treatment trial. *J Neuroophthalmol*, 36(1):13–19
31. Aylward SC, Way AL. Pediatric intracranial hypertension: A current literature review. *Curr Pain Headache Rep* 2018;22:14.
32. Kupersmith M, Gamell L, Turbin R, et al. Effects of weight loss on the course of idiopathic intracranial hypertension in women. *Neurology* 1998; 50: 1094–98.
33. Manfield JH et al (2017) Bariatric surgery or non-surgical weight loss for idiopathic intracranial hypertension? A systematic review and comparison of meta-analyses. *Obes Surg* 27(2):513–521
34. Rosenberg MM, Corbett JJ, Smith C, et al. Cerebrospinal fluid diversion procedures in pseudotumour cerebri. *Neurology* 1993; 43: 1071–72.
35. Lueck CJ, McIlwaine GG. Idiopathic intracranial hypertension. *Pract Neurol* 2002; 2: 262–71.