

Psödotümör Serebride (İdiopatik İntrakranyal Hipertansiyon) Görme Kaybı

Erdoğan Cicik (*), Tahire Başerler (**), Hakan Özdemir (***), Emel Topçuoğlu (***), Remzi Tanıdır (***)

ÖZET

Psödotümör serebri (PS) intrakraniyel kitle veya hidrosefalus olmaksızın artmış kafa içi basıncı ve bunun belirti ve bulguları ile karakterize bir klinik tablodur. Beyin omurilik sıvısı (BOS) içeriği normaldir. Hastalığın tanısında modifiye Dandy kriterleri kullanılmaktadır. PS'li hastaların genelde görme prognozları iyi olmakla birlikte, hastalığın seyrinde herhangi bir safhada ciddi tek komplikasyon olan görme kaybı gelişebilir. Papilla ödeminin erken safhalarında görme kaybı geri dönüşümlü iken, geç safhalarda geri dönüşümü olmayan görme kayıpları gelişebilir. Görme kayıplarının özellikle sessiz ve asemptomatik oluşu nedeni ile görme alanının ve görme keskinliğinin uzun dönemde değerlendirilmesi gereklidir. PS'de tekrarlanan kantitatif perimetrik değerlendirme hastaların takipleri açısından önemli bir yöntemdir.

SUMMARY

Visual Loss in Pseudotumor Cerebri (Idiopathic Intracranial Hypertension)

Pseudotumor cerebri (PS) is a condition characterized by raised intracranial pressure with its associated symptoms and signs in the absence of an intracranial mass or hydrocephalus and normal cerebrospinal fluid. For the diagnosis of the condition, modified Dandy Criteria is used. The prognosis for vision in most patients with PS is excellent; however visual loss which is the only serious complication, may occur either early or late in the course of the disease. In the early stage of papilledema visual loss is reversible, but in the later stage it can be depressed irreversibly. Since the visual loss is insidious and often asymptomatic for long periods of time, visual disaster can only be anticipated by monitoring the visual fields and acuity. Repeated quantitative perimetry is the cornerstone of long term follow-up in patients with PS.

DERLEME

Psödotümör serebri (PS) beyin içi kitle veya ventriküler tıkanıklık olmaksızın beyin omurilik sıvısında (BOS) basınç artışı ve papilla ödemi gelişmesi ile karakterize bir klinik tablodur. Hastalığın seyrinde abduzens sinir felci dışında nörolojik bulgu izlenmez. İlk kez 1897 yılında Quinke tarafından tanımlanmıştır. Genellikle doğurgan ve şişman kişilerde görülür. Nadirde olsa ço-

cukluk çağında da görüldüğü bildirilmiştir. Hastalığın asıl komplikasyonu papilla ödeminin bağlı olarak gelişen ikincil optik atrofidir. Görme kaybı başlangıçta geriye dönüşümlüyse de, ciddi, geriye dönüşümü olmayan iki taraflı görme kaybının %4-10 arasında geliştiği saptanmıştır (1-3).

PS'de tanı modifiye Dandy kriterleri gözönüne alınarak konulmaktadır (1).

(*) Uzman. Dr., İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D.

(**) Prof. Dr., İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D.

(***) Asist. Dr., İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D.

Mecmuaya Geliş Tarihi: 09.02.2001

Düzeltilmeden Geliş Tarihi: 28.02.2001

Kabul Tarihi: 31.03.2001

- I. Artmış kafa içi basıncı belirti ve bulguları,
- II. Dış rektus felci dışında normal nörolojik muayene bulguları,
- III. Normal içerikli, artmış basıncılı BOS,
- IV. Görüntüleme yöntemlerinde kafa içi yer kaplayan lezyon veya ventriküllerde anormallikler bulunmaması.

PS'de hangi olgularda görme kaybının gelişeceği önceden tahmin edilemediğinden hastaların düzenli göz muayeneleri gerekmektedir.

ARTMIŞ KAFA İÇİ BASINCININ BELİRTİ VE BULGULARI

Hastalarda baş ağrısı, bulantı, kusma, yorgunluk hissi, bulanık görme, gelip geçici (10 saniye kadar) görme kaybı gibi belirti ve bulgular devamlı veya ara ara görülebilir. BOS basıncındaki artmanın objektif bulgusu ise çift taraflı (nadiren tek taraflı) papilla ödeminin gelişmesidir (1,4).

PAPİLLA ÖDEMİNİN EVRELERİ (5)

A. Erken (başlangıç) papilla ödemi:

Görme keskinliği normaldir. Papilla hiperemik görünümündedir. Papilla kenarları ile peripapiller retinal sinir lifleri arasında sırasıyla nazal, üst, alt ve temporal kadrantlarda silikleşme görülür. Spontan venöz nabazan kaybolur.

B. Yerleşmiş (müspet) papilla ödemi:

Bu safhada kısa süreli gelip geçici görme kaybı izlenir. Görme keskinliği normal veya düşüktür. Papilla hiperemik ve kabarıktır. Küçük damarlar belirsizleşmiş, venler dolgun bir görünüm almıştır. Papilla çevresinde mum alevi tarzında kanamalar, yumuşak eksudalar ve retinada kırışıklıklar saptanır. Fovea bölgesinde kısa zamanda sert eksudalar gelişebilir. Fundus flöresean anjiyografide erken fazdaki dilate papilla kapillerlerinden geç fazda flöresean sızıntısı saptanır. Görme alanı muayenesinde kör noktada genişleme izlenir. Makula bölgesinin etkilenmesine paralel olarak parasantral veya santral skotomlar gelişir.

C. Uzun süreli papilla ödemi:

Görme keskinliği değişik derecelerde olabilir. Papilla mantar gibi vitreusa doğru kabarmıştır. Yumuşak eksuda ve kanamalar izlenmez. Papilla yüzeyinde optosilyer şantlar ve drusen benzeri kristal kesafetler görülebilir. Görme alanında kör noktada genişlemeye ilave

olarak nazal inferior kayıp ve periferik konsantrik daralma saptanır.

D. Atrofik papilla:

Görme keskinliği ciddi olarak gerilemiştir. Reaktif gliosisten dolayı papilla beyaz renkte, kabarıklığı kaybolmuş, sınırları belirsizleşmiş ve incelmış bir görünümündedir. Fovea bölgesinde retina pigment epitelinde ikincil değişimler izlenmektedir. Görme alanında genel bir depresyon ve ciddi isopter daralması saptanır.

PS'de görme kaybı optik sinir ve retina fonksiyonlarının bozulmasına bağlıdır. Artmış BOS basıncı aksoplazmik staz ve papilla ödeminin neden olmaktadır. İleri derecedeki ödem peripapiller retinayı kaldırarak nörosensoryel retina dekolmanı veya özellikle temporal bölgede koryoretinal katlantılara (folds) neden olmaktadır. Papillada şişmiş aksonların damarlara yaptığı bası sonucu akut veya subakut optik sinir iskemisi ve retina arterinin dallarında tıkanma gelişebilir. Damarsal düzensizlikler ile retina pigment epiteli benekleri (mottling), prelaminer kapillerlerin geçirgenliklerini arttırmakta ve sonucunda eksüdatif lipid birikimi ve kanamalar (koroidde, sinir lifi katında, vitreusta) gelişmektedir (1,5,6).

Görme alanında saptanan klasik defekt kör noktanın genişlemesidir. Genişlemiş kör nokta papilla ödeminin mekanik etkisine bağlı olarak papilla çevresindeki retina yapılarında görülen fonksiyon kayıplarına bağlanmıştır. Papilla ödeminin gerilemesiyle kör noktada küçülme izlenmesi bu görüşü doğrulamaktadır (1). Periferden gelen retina sinir lifleri lamina kribrozada alt kısmında, ekvator bölgesinden gelen lifler orta kısımda, makula bölgesinden gelen lifler ise en üst kısımda yer almaktadır (7). PS'de alt nazal görme alanı kaybı ve konsantrik görme alanı daralması papilladaki mekanik bası ve aksonlardaki iskemik hasar ile açıklanmaktadır. Gelişen görme alanı kayıpları bazen glokoma ait görme alanı kayıplarını taklit edebilir. Asimetrik görme alanı kayıpları olan hastalarda relatif afferent pupilla defekti görülebilir (1). Bir çok hastada otomatik perimetrik teknikler ile geriye dönüşümlü, çok ileri seviyelerde olmayan görme alanı kayıpları tespit edilmiştir. Hangi hastada görme kaybı gelişeceği önceden tahmin edilemeyeceğinden, olguların Goldmann veya otomatik perimetri ile görme alanı takipleri şarttır (8).

Direkt oftalmoskopik muayenede papillanın kabarıklık derecesi papillanın net görülebilmesi için saptanan dioptrinin retinanın normal bir bölgesini seçebilmek için kullanılan diyopteriden farkı "3 dpt=1mm" gözönüne alınarak değerlendirilebilir. Gözdibi muayenesi ile papilla ödeminde kabarıklığın derecesinin takibi subjektiftir. Heildelberg Retina Tomografisi kullanılarak tara-

yıcı laser oftalmoskopi tekniği ile optik sinir başı topografik görüntüleri incelenebilmektedir. Mulhalland ve arkadaşları (3) 3'ü yeni, 2'si nüks ve 3'ü kronik toplam 8 PS'li hastada papilla ödemi Heidelberg Retina Tomografisi kullanarak 2 hafta-3 ay süreyle takip etmişlerdir. Ayrıca olguların 30-2 Humprey otomatik perimetri (6 olgu) ve Goldmann perimetri (2 olgu) tetkikleri yapılmıştır. Sonuçta tedavideki 5 olguda papilla ödemi gerilemesine rağmen, kronik 2 olguda papilla ödemi derecesinde fark edilebilir bir değişiklik gözlenmemiştir. Görsel semptomları ağırlaşan bir olguda lumboperitoneal şant operasyonu sonrası papilla ödemi ve görme alanı bulguları gerilemiştir. Görme kaybı için, papilla ödeminin derecesinden çok süresinin önemli olduğu ve en anlamlı görme kayıplarının altı aydan uzun süren papilla ödemli olgularda izlendiği vurgulanmıştır. Bu nedenle hasta takibinde görme alanı tetkiklerinin önemini koruduğunu bildirilmiştir.

NORMAL İÇERİĞİ OLAN BOS BASINCININ ARTIŞI

Lomber ponksiyonda normal kilodaki hastalarda açılış basıncının 200 mmH₂O'nun üstünde olması, şişman hastalarda ise 250 mmH₂O'nun üstünde olması anlamlı olarak kabul edilmektedir (9).

DIŞ REKTUS FELCİ DIŞINDA NORMAL NÖROLOJİK MUAYENE BULGULARI

PS'de tek veya çift taraflı dış rektus felcinin gelişmesi 6.sinirin anatomik yapısından kaynaklanmaktadır. Sinirin nukleusu ponda, 4. ventrikülün yanında bulunup buradan çıkan sinir 6-12 mm boyunda, 1-3 mm eninde osteofibrotik bir yapısı olan "Dorello kanalından" geçerek kavernoöz sinüse girmektedir. Bu nedenle selim seyirli BOS basıncı artışında dahi 6. sinir kanal içinde etkilenmektedir (10).

GÖRÜNTÜLEME YÖNTEMLERİ

Görüntüleme yöntemleri ile beyin içi kitleye veya ventriküllerde değişimlere rastlanmamaktadır. Brodsky ve arkadaşları (11) 1996-1997 tarihleri arasında yaşları 3 ile 66 arasında değişen 16'sı erişkin, 4'ü çocuk toplam 20 PS ve 20 kontrol hastasında manyetik rezonans (MR) sonuçlarını değerlendirmişlerdir. PS olgularındaki MR görüntülerinin özelliklerini şöyle özetlemişlerdir:

- Göz küresinin normal eğriliğinde göreceli olarak arka skleranın düzleşmesi (%80),
- IV Gadolinium uygulamasını takiben göz küresi içinde prelaminer optik sinirin belirginleşmesi (%50),

- Optik sinirin orbital parçasında dikey yönde kıvrım varlığı (%40),
- Optik siniri çevreleyen subaraknoidal boşluğun genişlemesi (%45),
- Hipofize bası açısından sellla içeriğinin değerlendirilmesinde empty sellla veya kısmi empty sellla izlenmesi (%70).

Sonuç olarak, çalışmacılar PS'de arka skleranın düzleşmesi ve prelaminer optik sinirin belirginleşmesini tanı için doğrulayıcı, diğer MR bulgularını ise fikir verici olarak kabul etmişlerdir.

PS'de ana komplikasyon papilla ödemi ve bunu takiben gelişen görme kaybıdır. Corbalt ve arkadaşlarının (1) çalışmasında en az 5, en fazla 41 yıl takiplerini yaptıkları 57 PS'li hasta grubunda ciddi derecede görme kaybı olan 14 hasta saptanmıştır. Bu olgulardan 7'sinde görme kaybının ilk semptomlardan aylar, yıllar sonra ortaya çıktığı ve ilk semptom olarak baş ağrısının en sık (%81) izlendiği ve bunu gelip geçici (10 saniyeden az süren) görme kaybının (%72) takip ettiği vurgulanmıştır. 6. sinir felcine bağlı olarak gelişen diplopinin 19 hastada ilk bulgu olduğu ve tümünde kendiliğinden gerilediği saptanmıştır. Bilateral papilla ödemi hemen hemen tüm olgularda görülmesine rağmen takiplerde ciddi görme kaybının olmadığı izlenmiştir. Sonuç olarak, görme kaybının uzun süre asemptomatik kalabileceği nedeniyle özellikle görme alanı takiplerinin gerekliliği vurgulanmış ve tedavi edilen olguların %80'den fazlasında BOS basıncının yüksek kalabileceği söylenmiştir. Ayrıca sistemik hipertansiyonun görme kaybı için tek istatistiksel risk faktörü olduğu, sistemik kortikosteroid tedavisinin göz içi basıncını yükseltme potansiyeli ile ek bir risk faktörü olabileceğini bildirilmiştir.

Wall ve arkadaşlarının (12) 1990'da yaptıkları çalışmada 19 PS'li olgunun görme keskinliği, kontrast duyarlılık, renkli görme, otomatik ve Goldmann perimetrik tetkikleri 1982-1989 yılları arasında takibe alınmıştır. Daha sonraki dönemde Wall ve arkadaşlarının (13) başka bir çalışmasında olgu sayısını 50'ye çıkarılmış ve bu grup içinde ilk bulgu olarak %22 anormal (snellen) görme keskinliği, %20 anormal renk görme, %50 kontrast duyarlılık azalması, %87 Goldmann görme alanı anormallikleri, %92 otomatik görme alanı anormallikleri tespit edilmiştir. Ayrıca en sık rastlanan görme alanı defekti kör noktada genişleme, alt nazal kayıp ve genel konsantrik daralma olarak kaydetmiştir.

PS sendromunda görme kaybını önlemek için medikal ve cerrahi müdahale uygulanmaktadır. Liu ve arkadaşları (8) PS'li olgularda subtemporal veya suboksipital kranyal dekompresyonun değerini yitirken kortikoste-

roid, acetazolamide, digoksin, glycerol, furasemide kullanımı ile kilo verilmesinin gündeme geldiğini, medikal tedaviye rağmen ciddi görme kaybı olan olgularda lumboperitonel şant veya optik sinir kılıf dekompresyonunun gerekli olduğunu bildirmişlerdir. Çalışmalarında tedavi protokolünü şöyle özetlemişlerdir:

1. Görme kaybı olmayanlarda semptomatik tedavi,
2. Kör noktada genişleme veya minör görme alanı depresyonu olanlarda acetazolamide (500mgX2 gün),
3. Akut ciddi görme kaybı (20/30 dan kötü) veya belirgin görme alanı kaybı olan hastalarda IV methylprednisolone (250 mgX4/gün) + acetazolamide (500mgX2/günde) ve ranitidine (150 mgX2/gün) 5 gün boyunca ve takiben 6-8 haftada doz azaltılarak prednisone (80mg/gün),
4. Takipte;
 - a) Papilla ödemi geriledikten sonra dahi acetazolamide tedavisinin devamı,
 - b) 5 gün içinde görme fonksiyonları düzelmeyen, ağırlaşan olgularda cerrahi müdahale (optik sinir kılıf dekompresyonu).

PS'de artmış BOS basıncında henüz tam kesinlik kazanmamasına rağmen ya ventriküler sistemde aşırı üretim ya da araknoid kıvrımlardan dış akımın azalması veya artmış serebral kan hacminin rol oynayabileceği bildirilmektedir. Kortikosteroidler bilinmeyen bir mekanizmayla araknoid kıvrımlarda BOS emilimini artırır. Acetazolamide bir karbonik anhidraz inhibitörü olarak BOS yapısını azaltmaktadır. Liu'in çalışmasında olgularda kısa süreli steroid kullanımında akne dışında kilo alımı veya göz içi basıncında artış gibi komplikasyonlara rastlanmamıştır. Dozun azaltımı süresinde hiç bir olguda nöks gözlenmemiştir (8).

Cinciripini ve arkadaşları (9) puberte öncesi çocuk PS'li, yaşları 1.9 ile 11.3 arasında (ort 7.3±3.2) değişen 4'ü kız, 6'sı erkek toplam 10 olgunun tedavisini şöyle özetlemişlerdir:

- Acetazolamide (25 mg/kg/gün) (yalnızca bir olgu tolere edememiştir)
- Prednisone (15 mgX2/gün) oral, 3 hafta
- Dexamethasone (16 mg/IV /3 gün) sonra oral 3 hafta
- Dexamethasone (4mgIVX4/gün) cerrahi müdahaleye kadar
- Dexamethasone (1mgX4/gün) 4 ay
- Cerrahi müdahale (lumboperitonel şant) sadece

bir olguda uygulanmıştır. Neticede papilla ödeminin çekilmesi ortalama 4.7±2.6 ay, 6.sinir felcinin düzelmesi 1.6±1.2 ay olarak saptamıştır.

Sonuç olarak diyebiliriz ki, PS sendromunda görme kaybı olgularda erken veya geç dönemde gelişebilir. Görme kaybı başlangıçta dönüşümlüyse de, papilla ödeminin kronik evresinde gelişen ikincil optik atrofide dönüşümü olmayan bir safhaya girer. Tanı konulan olgularda gözdibi tetkiki yanında gerek tedavi öncesinde ve gerekse tedavi sırasında periodik Goldmann veya otomatik perimetrik tetkiklerin yapılması büyük önem taşımaktadır.

KAYNAKLAR

1. Corbett JJ, Savino PJ, Thompson HS, et al: Visual loss in pseudotumor cerebri. Arch Neurol 1982;39:461-474.
2. Huseman CA, Torkelson RD: Pseudotumor cerebri following treatment of hypothalamic and primary hypothyroidism. AJDC 1984;138:927-931.
3. Mulholland DA, Craig JJ, Rankin SJA: Use of scanning laser ophthalmoscopy to monitor papilloedema in idiopathic intracranial hypertension. Br J Ophthalmol 1998;82:1301-1305.
4. Sher NA, Wirtschafter J, Shapiro SK, See C: Shapiro I. Unilateral papilloedema in "benign" intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). JAWA 1983;250:2346-2347.
5. Kanski JJ: Neuro-ophthalmology. In Clinical Ophthalmology, Fourth ed. Butterworth-Heinemann, Oxford, 1999:598-602.
6. Baker RS, Buncic R: Sudden visual loss in pseudotumor cerebri due to central retinal artery occlusion. Arch Neurol 1984;41:1274-1276.
7. Kanski JJ: The Glaucomas. In Clinical Ophthalmology, Fourth ed. Butterworth-Heinemann, Oxford, 1999:194.
8. Liu GT, Glaser JS, Schatz NJ: High-dose methylprednisolone and acetazolamide for visual loss in pseudotumor cerebri. Am J Ophthalmol 1994;118:88-96.
9. Cinciripini GS, Donahue S, Borchert MS: Idiopathic intracranial hypertension in prepubertal pediatric patients: Characteristics, treatment and outcome. Am J Ophthalmol 1999;127:178-182.
10. Umansky F, Elidan J, Valarezo A: Dorello's canal: A microanatomical study. J Neurosurg 1991;75:294-298.
11. Brodsky MC, Vaphiades M: Magnetic resonance imaging in pseudotumor cerebri. Ophthalmology 1998;105:1686-1693.
12. Wall M: Sensory visual testing in idiopathic intracranial hypertension: Measures sensitive to change. Neurology 1990;40:1859-1864.
13. Wall M, George D: Idiopathic intracranial hypertension. A prospective study of 50 patients. Brain 1991;114:155-161.