

ÜVEİT İLE BİRLİKTE SEYREDEN BİR İDİOPATİK İNTRAKRANİYAL HİPERTANSİYON (PSEUDOTÜMÖR CEREBRİ) OLGUSU

Hatice MAVİOĞLU*, Tümay ÖRSEL**, Ahmet Can KULAN***

Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı*
İzmir SSK Hastanesi Göz Kliniği**
İzmir SSK Hastanesi Nöroloji Kliniği***

ÖZET

İdiopatik intrakranial hipertansiyon, daha çok obes kadınlarda görülen, baş ağrısı, papil ödemi, BOS basıncında artış, normal BOS içeriği ve normal görüntüleme bulguları ile karakterize bir klinik tablodur. Etiyopatogenezi halen tam olarak aydınlatılamamıştır. Biz sistemik bir hastalık olmaksızın üveit ile idiyopatik intrakranial hipertansiyon birlikteliğine yaptığımız literatür taramasında rastlamadık. İdiopatik intrakranial hipertansiyon ve birlikte üveiti olan bir olgu, bu birlikteliğin daha önce bildirilmemiş olması nedeni ile ilginç bulunarak sunulmuştur.

Anahtar sözcükler: İdiopatik intrakranial hipertansiyon, üveit.

SUMMARY

Idiopathic intracranial hypertension is a clinical picture, which is frequently seen in young and overweight women. It is characterised with severe headache, papilledema, increased intracranial pressure, normal cerebrospinal fluid and imaging findings. Its etio-pathogenesis is still unclear. As far as we know, its association with uveitis has not been described before. So this is the first report of a patient with idiopathic intracranial hypertension associated with uveitis.

Key words: Idiopathic intracranial hypertension, uveitis

“Pseudotümör Cerebri” veya “Benign İntrakranial Hipertansiyon” diye de adlandırılan İdiopatik İntrakranial Hipertansiyon (İİH), sıklıkla baş ağrısı, geçici veya kalıcı görme kaybı, daha seyrek olarak diplopi, kulak çınlaması, boyun ve omuz ağrısı, çok ender olarak da özellikle çocuklarda yüz felci ile ortaya çıkan bir hastalıktır (1). Nörolojik bakımda çoğunlukla iki taraflı, nadiren tek taraflı papil ödemi, görme alanında konsantrik daralma, kör noktada büyüme, görme keskinliğinde azalma, bazen 6. ve 3. kranial sinir tutuluşu, çocuklarda kranial üfürüm ve periferik fasial paralizisi saptanabilir (1). Yapılan tetkiklerde, BOS basın-

cında artış (250 mm H₂O üstünde) bulunur. Ancak BOS içeriği genellikle normaldir. Bazen protein düşük olabilir. BBT veya MRG görüntülemeleri normaldir, nadiren ventriküller küçük olabilir (1).

İİH, ilk kez 1897’de Quincke tarafından tanımlanmıştır (2). Genellikle doğurganlık çağındaki obes kadınlarda görülür (3,4). Genel popülasyondaki insidansı 1/100.000 dir. Bu oran doğurganlık çağındaki kadınlarda 19/100.000’e çıkar (5). Kadın/erkek oranı 8/1 dir (6).

OLGU

Olgu 30 yaşında, hafif obes, erkek hasta. İlk kez Nisan 1996 tarihinde İzmir SSK Nöroloji

kliniğinde İHH ön tanısı ile yatırılarak incelenmiş. Öyküde, 1.5 yıldan beri süregelen, önce sol göz etrafında lokalize, sonra alına ve her iki göze yayılan, şiddetli, zonklayıcı, sürekli ve analjeziklere kısmen yanıt veren baş ağrısı tanımlanıyor. Sonra yakınmalarına gözlerde kızarıklık, yaşarma ve görme bulanıklığı da eşlik etmeye başlamış. Sürekli ilaç kullanımı, geçirilmiş bir hastalık öyküsü yokmuş. Bu yakınmalar ile nöroloji polikliniğine başvurduğunda sol gözde papil stazı saptanarak kliniğe yatırılmış. Nörolojik bakışında sol papil stazı dışında sağ gözde de kemozis gözlenmiş. Görme keskinliği her iki gözde tam bulunmuş. Görme alanında sol gözde kör noktada genişleme olduğu söylenmiş. Hastada başka hiçbir fokal nörolojik bulgu saptanmamış. Yapılan hemogram, AKŞ, böbrek, karaciğer, tiroid fonksiyon testleri, Ca, P normal, sedim 1/2 saatte 50, 1 saatte 100mm bulunmuş. BOS açılış basıncı 190 mm H₂O olarak saptanmış. BOS tetkikinde hafif protein artışı(%70mg) dışında patoloji saptanmamış. BBT, kranial MRG ve VEP normal bulunmuş. Göz konsültasyonunda sağ gözde kemozis ve silier hiperemi saptanmış ve tiroid oftalmopati olabileceği düşünülmüş. Tedavi olarak hastaya Naproksen sodyum ve trisiklik antidepressan verilerek periodik klinik takibe çağırılmış. Hasta taburcu olduktan 10 gün sonra her iki gözde görme bulanıklığı, kızarıklık ve ağrı nedeni ile göz kliniğine başvurmuş. Yapılan bakıda her iki gözde panüveit ve sol gözde papil stazı saptanmış. Görme keskinliği, Snellen eşeline göre sağda 0.1, solda 0.2 bulunmuş. Hastaya Per oral 60

mg/gün Fluocortolon başlanmış. Topikal ve subkonjonktival steroid uygulanmış. 1 ay sonra görme keskinliği her iki gözde normale dönmüş. Baş ağrısı geçmiş, üveit bulguları kaybolmuş, ancak sol gözdeki papil stazı devam ediyormuş. Kortizon 30mg/ güne düşülmüş. 2. ay sonundaki kontrolde yakınma yokmuş fakat sağ gözde de staz papillerin başladığı görülmüş, ve nöroloji konsültasyonu istenmiş. Tarafımızdan görülen hastada sol gözde belirgin, sağ gözde erken dönem staz papiller saptandı. Görme keskinliği her iki gözde tam bulundu. Otomatik perimetre (multi stimulus) ile yapılan görme alanı sağ gözde normal iken sol gözde kör noktada genişleme saptandı (Şekil I-II). Göz basıncı her iki gözde normal bulundu. Başka fokal nörolojik bulgu saptanmadı. Kortizon daha azaltıldı. Hasta 2,5 ay kontrole gelmedi. Bu süre sonundaki kontrolünde belirgin yakınma olmamasına rağmen sağ gözdeki papil stazının daha belirginleştiği saptandı. Görme keskinliği tamdı. Görme alanında her iki gözde kör noktada genişleme, periferik daralma ve sol göz alt nazal yarıda skotom saptandı. Görsel uyarılmış potansiyeller her iki gözde normal bulundu. Hasta tekrar yatırıldı. Lomber ponksiyonda BOS açılış basıncı 360 mm H₂O bulundu. BOS'ta protein % 60 mg saptandı, diğer rutin tetkikleri normaldi ve hücre yoktu. Daha önce yapılan tetkikler yinelendi ve ek olarak, ASO, CRP, RF, ANA, LE, TPHA, TORCH, grup agglutinasyonları bakıldı ve patoloji saptanmadı. Sedimentasyon normal bulundu. Dermatoloji konsültasyonu yapıldı. Pathergia testi negatif bulundu, öykü ve klinik ile Behçet hastalığı

düşünülmüdü. HLA-B5 ve HLA-B27 negatif çıktı. Sarkoidoz ve tüberküloz yönünden araştırıldı. Göğüs konsültasyonu sonucu sarkoidoz, tüberküloz lehine öykü, klinik ve radyolojik bulgu olmadığı saptandı. Kranial MRG tekrarlandı. Patoloji saptanmadı. Kortizon azaltılarak kesildi. Asetozolamid 750 mg /gün başlandı. Süregelen baş ağrısı olmadığı için buna yönelik tedavi başlanmadı. Diyet verilerek kilo vermesi önerildi. Hastanın 6 ayı diazomidli olmak üzere 2 yıllık takibinde görme alanı anormallikleri kademeli olarak düzeldi, ciddi baş ağrısı olmadı ancak papil stazında farkedilir bir gerileme gözlenmedi. Hastanın göz dibi fotoğrafları düzenek bozuk olduğu için başlangıçta çekilemedi. Asetozolamid başlandıktan sonraki 7. ayda bir başka merkezde çekildi (Şekil III ve IV).

TARTIŞMA

İHH klinik olarak iyi tanımlanmış bir sendromdur. Ancak patofizyolojisi halen tam olarak aydınlatılamamıştır. Bir BOS dolanım bozukluğu olduğu konusunda ortak bir uzlaşma vardır. Fakat bunun hangi mekanizmalarla oluştuğu gösterilememiştir. Emiliminde bozukluk, üretiminde artma, serebral kan volümünde artma, BOS bileşiminde değişiklik, optik sinir trasesi boyunca subaraknoidal boşlukta kongenital varyasyonlar gibi birçok varsayım ileri sürülmüştür (7). Mekanizması bilinen bazı hastalıklarla birlikteliği patofizyolojiyi aydınlatmaya yönelik çalışmaların bu alanlarda yoğunlaşmasına neden olmuştur. Son yıllarda antifosfolipid sendromla İHH birlikteliğini (8) ve İHH'lu hastalarda antikardiolipin antikör

(9,10) ve diğer protrombotik anormalliklerin (9) varlığını bildiren çalışmalar yayınlanmaya başlamıştır.

Johnston (7) mekanizmanın aydınlatılabilmesi, tedaviye daha akılcı bir yaklaşım sağlamak ve atipik olgular aracılığı ile sendromun klinik, deneysel araştırmasını kolaylaştırmak amacı ile bir pseudo-tümör sendrom (PTS) klasifikasyonu önermiştir. Buna göre;

1-Primer PTS:

A- Bilinen neden yok (idiopatik). Tanımlanan tipik İHH özelliklerine uymaktadır. Obesite, menstrüel düzensizlik eşlik edebilir. Çalışmalarda endokrin bozukluk saptanamamıştır.

Bugün için nedeni tam olarak aydınlatılamamıştır.

B- Bilinen presipitan nedenler vardır. Bu grupta da klinik tablo aynıdır ek olarak eşlik eden, olası bir etyolojik faktör vardır. Bunlar; ilaçlar (örn;tetracycline, nalidixic asit, penicilline, steroid ve oral kontraseptifler, steroid kesimi vb) (1,7), metabolik-beslenme bozuklukları (enzim azlığı, vitamin A yüksekliği ve düşüklüğü, vitamin D düşüklüğü, kistik fibrozis, yoksunluk cüceliğinin hiperalimentasyonu, obesite, diabetik ketoasidozis) (1,7), endokrin (kortikosteroid azlığı, kortikosteroid yüksekliği, juvenil hipotiroidizm tedavisi, hipoparatiroidi, pseudohipoparatiroidi, pitüiter bozukluklar, Turner sendromu, adipsik hipernatremi, menstrüel anormallikler, gebelik) (1,7), hematolojik (anemi, polisitemia vera, paroksizmal nokturnal hemoglobüri, purpura, hemofili, enfeksiyöz mononukleosis, v.b), infeksiyon hastalıkları (Lyme hastalığı, viral, non-

spesifik enfeksiyonlar, akut romatizmal ateş, üst solunum yolu enfeksiyonu, sifiliz,vb), diğer (Sistemik lupus eritematozis, sarkoidoz, kafa travması, renal hastalıklar) gibi etyolojilerdir..

2-Sekonder PTS:

A-Kranial venöz dolaşım bozukluğu:

1-İntrakranial venöz sinüslerin enfeksiyon,kafa travması, tümör, hiperkoagülasyon hastalıkları, kraniosinestoz,cerrahi oklüzyon, Behçet, SLE gibi çeşitli hastalıklar ile tutulması sonucu ortaya çıkar.

2-Cerrahi bağlama, tümör, post kanülasyon uombozu sonucu ekstrakranial juguler venlerin dolaşımının bloke olması ile ortaya çıkabilir.

3- İntrakranial AVM, kalb yetmezliği, kronik solunum hastalıklarına bağlı olarak kranial venöz akım hipertansiyonu sonucu ortaya çıkabilir.

B-BOS bileşiminde değişiklik. Polio, Guillain Barre, spinal kord tümörleri, kronik bruselloz, kronik kriptokokal menengitte anormal BOS kompozisyonu ile benzer intrakranial hipertansiyon olguları bildirilmiştir. Kronik kulak hastalıkları ve Behçet'te de benzer durum olabileceği ileri sürülmüştür(7).

3-Atipik PTS:

A-Okkült PTS (papilla ödemi yok),

B-Normal basınçlı PTS, C-İnfanıl PTS

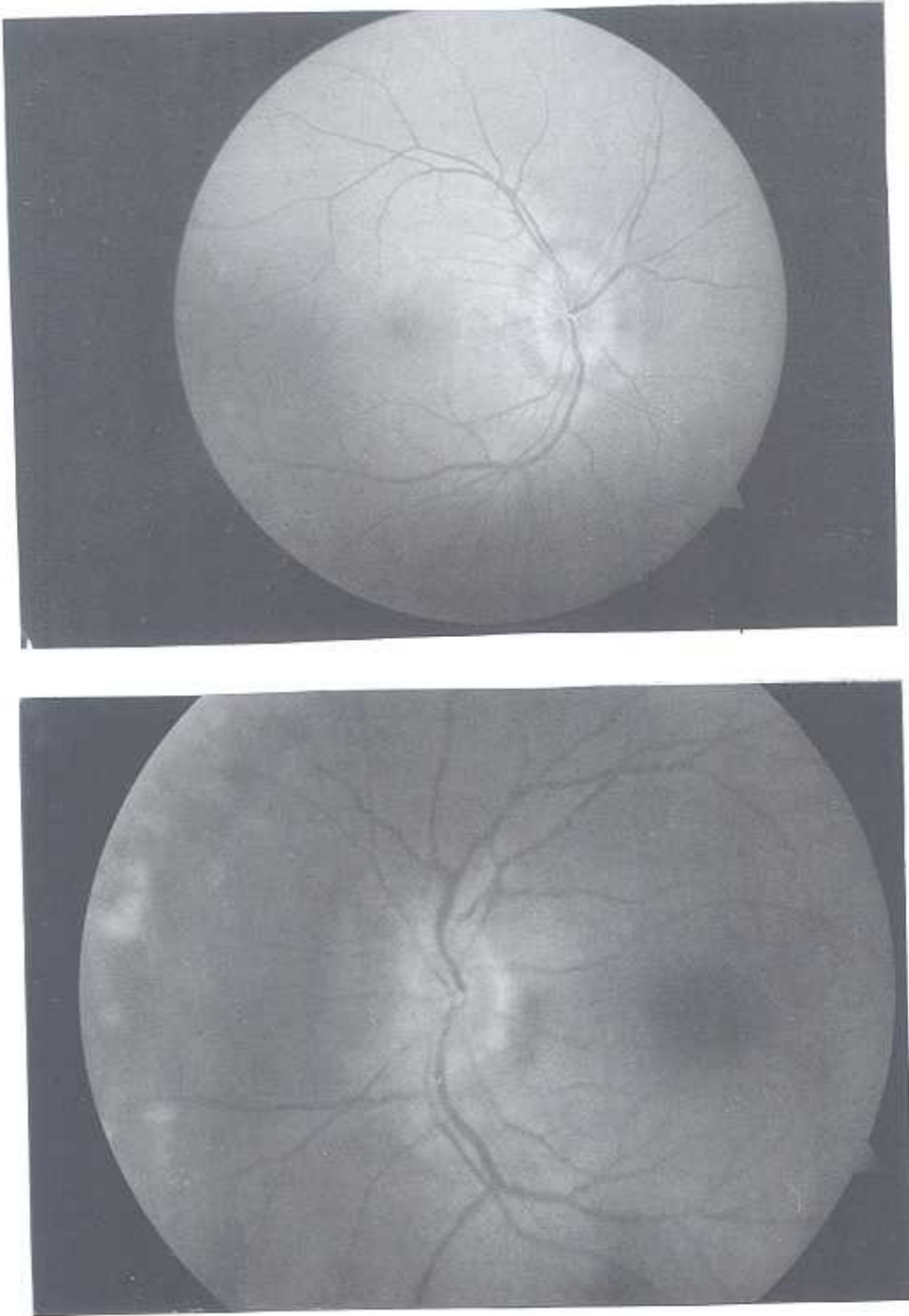
Üveit; uvea dokusunun iltihabı olarak bilinir. %30 olguda idiopatik olabilir. Bazı sistemik hastalıkların seyrinde ortaya çıkabilir. Bunlar; Ankilozan spondilit, Reiter's sendromu, psoriatik artrit, Behçet hastalığı, juvenil kronik artrit, ülseratif kolit, Crohn hastalığı, Whipple hastalığı, sarkoidoz, tüberküloz ve sifiliz, gonore gibi

venereal hastalıklardır. Ayrıca, H.zoster, H.simpleks, sitomegalovirüs, kızamık, influenza gibi viral enfeksiyonlar, histoplazmozis, kandidiazis, koksidioidomikozis gibi fungal enfeksiyonlar, toksoplazmozis, toksoserkiazis, onkoserkiazis gibi parazitik enfestasyonlarla birlikte görülebilir. Bunların dışında spesifik üveitler ve diğer göz hastalıkları ve maligniteleri ile birlikte görülen üveitler vardır (11).

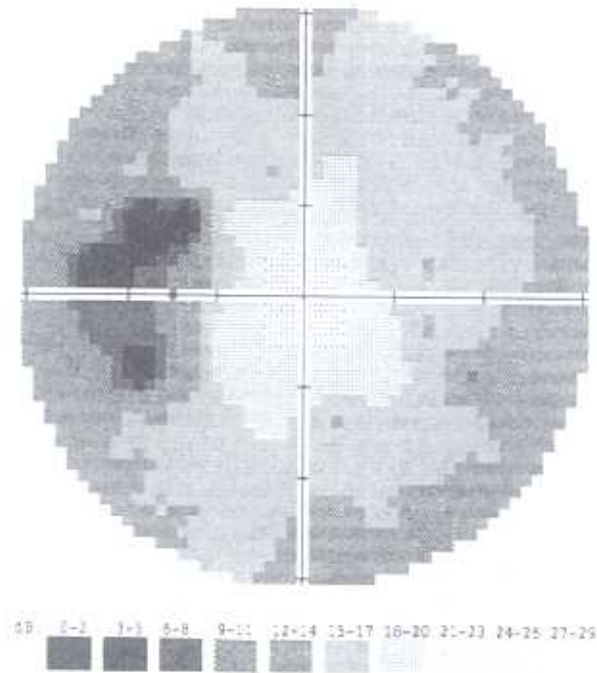
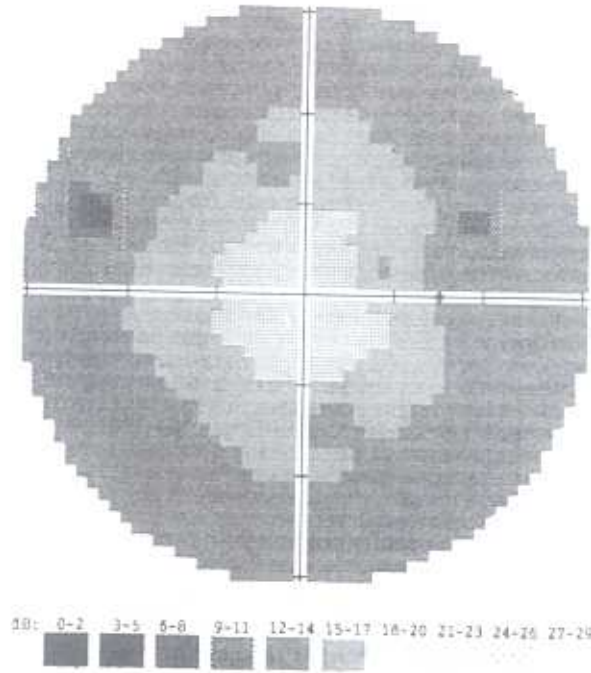
Görüldüğü gibi İHH ile üveitin bilinen etyolojilerinde sarkoidoz, Behçet, sifiliz, viral enfeksiyonlar gibi ortak hastalıklar vardır. Her ikisinin de fizyopatolojisi tam olarak bilinmemektedir. Bizim hastamızda olası İHH tanısı konulduktan kısa bir süre sonra her iki gözde üveit bulguları ortaya çıkmıştır. Ayrıca ilk yatığında sedimentasyonun yüksek çıkması, BOS'ta hafif bir protein yüksekliği olması öncelikle aseptik menenjite de neden olan Behçet ve diğer kollagenözleri akla getirmiştir. Bunun üzerine, SLE, Behçet, Sarkoidoz ve diğer kollagenözler ve sifiliz, toxoplazma, sitomegalovirus, herpes gibi enfeksiyöz hastalıklara yönelik araştırmalar yinelenmiş ve derinleştirilmiştir. Hastamızda bu hastalıklara yönelik tetkiklerde pozitif bulgu saptanmamıştır. Daha sonra tekrarlanan sedimentasyonlar normal bulunmuştur. Hastanın 2 yıllık takibinde bu hastalıklara yönelik klinik bulgu ve laboratuvar bulgusu gözlenmemiştir. Son 27 yılın index medicus'u taranarak, başka bir hastalık olmadan üveit ve İHH birlikteliğini bildiren yazı araştırılmış böyle bir bildiriye rastlanmamıştır. Bizim olgumuzdaki bu birliktelik rastlantısal

olabileceği gibi gelecekte ana bulguları ortaya çıkacak bir kollajenozun ön yansımaları da olabilir. Ya da henüz açıklanamayan ortak bir

patofizyolojiyi yansıtıyor olabilir. Bu konuda yapılacak çalışmalara bir ipucu olabileceği düşünülerek olgu sunulmuştur.



Şekil 1-2: Hastanın sağ (üst) ve sol (alt) gözlerine ait görme alanları.



Şekil 3-4: Hastanın sağ (üst) ve sol (alt) gözlerine ait göz dibi fotoğrafları

KAYNAKLAR

1. Corbett JJ. Diagnosis and management of idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). American Academy of Ophthalmology. Focal points 1989, Clinical modules for ophthalmologist. Vol VII, Module 3: 1-12.
2. Quincke H. Ueber meningitis serosa und verwandte Zustände. Dtsch Z Nerv 1897;9:149-168.
3. "Johnston I, Hawke S, Halmagyi M, Teo C. The pseudotumor cerebri. Disorders of cerebrospinal fluid circulation causing intracranial hypertension without ventriculomegaly. Arch Neurol 1991; 48:740-747" den alınma.
4. Johnston I, Paterson A. Benign intrakranial hypertension. II. CSF pressure and circulation. Brain 1974; 97: 301-312.
5. Rush JA. Pseudotumor cerebri: clinical profile and visual outcome in 63 patients. Mayo Clin Proc 1980; 55:541-546.
6. Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M. The incidence of pseudotumor cerebri. Arch Neurol 1988; 45: 875-877.
7. Corbett JJ. Problems in the diagnosis and treatment of pseudotumor cerebri. Can J Neurol Sci 1983; 10:221-229.
8. Johnston I, Hawke S, Halmagyi M, Teo C. The pseudotumor cerebri. Disorders of cerebrospinal fluid circulation causing intracranial hypertension without ventriculomegaly. Arch Neurol 1991; 48: 740-747.
9. Orifice G, De Joanna G, Coppola M, Brancaccio V, Ames PR. Benign intracranial hypertension: a non-thrombotic complication of the primary antiphospholipid syndrome? Lupus 1995;4:324-326.
10. Sussman J, Leach M, Greaves M, Malia R, Davies-Jones GA. Potentially prothrombotic abnormalities of coagulation in benign intracranial hypertension. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1997; 62:229-233.
11. Leker RR, Steiner I. Anticardiolipin antibodies are frequently present in patients with idiopathic intracranial hypertension. Arch Neurol 1998; 55:817-820.
12. Kaski JJ. Uveitis and endophthalmitis. Ed by Kaski JJ. Clinical ophthalmology. Second edition. London. Butterworths 1987; pp:6.2-6.26.