

Papil ödemi bulunmayan psödotümör serebri: bir vaka takdimi

Füsun Alehan¹, Koray Harmancı²

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Pediyatri Yardımcı Doçenti, ²Pediyatri Uzmanı

SUMMARY: Alehan F, Harmancı K. (Department of Pediatrics, Başkent University Faculty of Medicine, Ankara, Turkey). Pseudotumor cerebri without papilledema: a case report. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2002; 45: 246-248.

Pseudotumor cerebri is characterized by increased intracranial pressure in the absence of intracranial mass, obstructive hydrocephalus, hypertensive encephalopathy and infection. Endocrine and metabolic disorders, obesity, some drugs, hypervitaminosis A and sinus thrombosis have been demonstrated as etiologic factors. It should be included in the differential diagnosis of chronic headache, especially in obese patients. Papilledema, which is classically known as the most consistent sign of this syndrome, may not be present in all cases. We here describe an obese female patient who presented with chronic headache and was treated successfully with a diagnosis of pseudotumor cerebri without papilledema.

Key words: obesity, pseudotumor cerebri, papilledema, headache

ÖZET: Psödotümör serebri kafa içi kitle, obstrüktif hidrosefali ve enfeksiyon olmaksızın kafa içi basıncının artmasıdır. Etiyolojisinde endokrin sorunlar, obezite, bazı ilaçlar ve sinus trombozu bildirilmiştir. Özellikle kronik baş ağrısıyla başvuran obez hastalarda ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Hastalığın vazgeçilmez bir komponenti olarak klasik kitaplarda yer alan papil ödemi her vakada bulunmayabilir. Bu konuya dikkat çekmek amacıyla, kronik baş ağrısıyla başvuran ve papilödemini eşlik etmediği psödotümör serebri tanısı konularak başarıyla tedavi edilen obez bir kız hasta sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: obezite, papil ödemi, psödotümör serebri, baş ağrısı.

Psödotümör serebri beyin-omurilik sıvısındaki (BOS) normal hücre ve protein içeriği, normal ventrikül büyüklüğü ve pozisyonu ile beraber kafa içi basıncının artması sonucunda oluşan klinik sendromdur¹⁻⁴. Sendromun nedeni tam olarak aydınlatılamamıştır. BOS yapım fazlalığı, BOS absorpsiyonu azlığı, kafa içi venöz basınç yüksekliği, kafa içi kan hacminin artması sorumlu tutulmaktadır³. Etiyolojisinde endokrin ve metabolik sorunlar bazı ilaçlar, hipervitaminoz A ve sinus trombozu bildirilmiştir¹⁻⁴. Kafa içi basınç artışı tanısı BOS basıncının 200 mmH₂O 'yun üzerinde olması ile konular ve genelde papil ödemi sendroma eşlik eder^{1,2}. Bu yazıda kronik baş ağrısıyla getirilen ve papil ödemi bulunmamasına karşın yüksek BOS basıncı nedeniyle psödotümör serebri tanısı konulan obez bir genç kız sunulmuş ve psödotümör serebri düşünülen hastalarda

papil ödeminin şart olmadığı vurgulanmak istenmiştir.

Vaka Takdimi

Onbeş yaşında kız hasta 4-5 aydır süregelen şiddetli baş ağrısı nedeniyle hastanemize getirildi. Hikayesinden bu dönemde sinüzit ve migren ön tanılarıyla çeşitli ilaçlar kullandığı ancak fayda görmediği, baş ağrısının sürekli olduğu, gün içerisinde şiddetinin değiştiği, analjeziklerle geçmediği ve özellikle vertekse lokalize olduğu öğrenildi. Ayrıca hastanın baş ağrıları nedeniyle okula devamsızlık problemi ve okul başarısında bozulma tanımlanmaktaydı. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 70 kg (97. persentil üzeri), boy 155 cm (25-50. persentil), vücut kitle indeksi 136, kan basıncı 110/80 mmHg idi. Obezite dışında sistem muayeneleri normaldi. Fundoskopik

incelemede papil ödemi yoktu ve nörolojik muayenesi doğaldı. Görme keskinliği bilateral tamdı ve yapılan otomatik perimetrik incelemede görme alanı defekti yoktu. Laboratuvarında tam kan, sedimentasyon hızı, biyokimyasal testleri ve tiroid fonksiyonları normaldi. Kranial tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme patolojiye rastlanmadı. Elektroensefalografide belirgin paroksizmal aktivite saptanmadı.

Öyküsü, fizik ve laboratuvar incelemeleri ile psödötümör serebri düşünülerek hastaya uygun sedasyonundan sonra lomber ponksiyon yapıldığında açılış BOS basıncının 210 mmH₂O olduğu görüldü ve işlem sırasında BOS boşaltılarak basınç 130 mmH₂O'ya indirildi. Rutin BOS incelemeleri normal bulundu. Hastanın öyküsünde A vitamini, akne ilacı, steroid gibi ilaç alımı öyküsünün bulunmaması; yine öykü, fizik muayene, laboratuvar ve görüntüleme bulgularıyla sinüzit, otit, sinüs trombozu gibi durumların saptanmaması nedeniyle, obeziteye sekonder psödötümör serebri tanısıyla hastaya asetozolamid başlanarak zayıflama diyeti önerildi. İzleminde 13 kg veren hastanın baş ağrıları giderek kayboldu ve tedavinin üçüncü ayında asetozolamid kesildi. Dokuz aylık izleminde hastamızın baş ağrılarının hiç olmadığı öğrenildi.

Tartışma

Baş ağrısı, erişkinler kadar çocuklarda da sık görülmekte ve bazı serilerde özellikle adölesan dönemindeki çocukların yaklaşık %90'ının yaşamlarında en az bir kez baş ağrısı atağı geçirdiği bildirilmektedir⁵. Baş ağrısı çoğu hastada klinik olarak önemsizken, bazı hastalarda hem altta yatan ciddi bir hastalığın belirtisi olarak ortaya çıkması hem de okul başarısızlığına neden olması nedeniyle erken tanısal girişim ve tedavi büyük önem taşır.

Sıklıkla genç ve şişman kişilerde görülen psödötümör serebri veya benign kafa içi basınç artışı sendromu kronik baş ağrısı etiyolojisinde düşünülmesi gereken durumlardan biridir⁶. Bir çalışmada psödötümör serebrili hastaların %90'ının obez olduğu saptanmış, aynı zamanda ideal ağırlığın %20'sinden fazla olanlarda da psödötümör serebri insidansının 20 kat arttığı bildirilmiştir⁷. Obez kişilerde intraabdominal basıncın artmasıyla, kardiyak ve pleval dolma

basıncının da arttığı ve buna sekonder olarak beyinden gelen venöz dönüşe direnç oluşmasıyla intrakranial hipertansiyona neden olduğu düşünülmektedir^{3,8,9}.

Bizim hastamızda olduğu gibi kronik baş ağrısı olan obez hastalarda diğer hastalıkların yanısıra psödötümör serebrinin de akılda bulundurulması gerekir. Kranial tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme ile kafa içi basınç artışına yol açan nedenler ayırt edildikten sonra lomber ponksiyonla tanı konulur¹⁻⁴. Klasik olarak papil ödemi sendromun vazgeçilmez bir bulgusu olarak tanımlanmakla beraber son yıllarda papilödemin eşlik etmediği vakalar da bildirilmeye başlanmıştır¹⁰⁻¹⁴. Başlangıçta tek tek vaka olarak bildirilirken son yıllarda papilödemi eşlik etmeyen psödötümör serebri serileri bildirilmiştir. Mathew ve arkadaşlarının¹³ yaptıkları bir araştırmada 85 psödötümör serebrili hastanın 12'sinde papilödemi bulunmadığını belirtmiştir. Marcelis Silber Stein¹¹ de 10 hastalık papilödemi bulunmayan bir seri yayımlamışlardır. Jones ve arkadaşlarının¹² çalışmalarında bu oran 11/52 (%21) olarak bulunmuştur.

Psödötümör tedavisinde öncelikle predispozan faktörlerin eliminasyonu, asetozolamid, furosemid, boşaltıcı lomber ponksiyonlar uygulanmaktadır. Dirençli vakalarda lumboperitoneal şant yapılmakta, ancak konservatif tedaviye rağmen ilerleyici görme kaybı veya görme alanında bozukluk varsa öncelikle optik sinir fenestrasyonu yapılması önerilmektedir^{2,15}. Optik sinir fenestrasyonu ile görme kaybının durdurulabileceği veya düzelebileceği bildirilmekle birlikte çocuklarda bu konuda deneyim sınırlıdır^{16,17}. Halen izlemde olan hastamızda kilo verme ve asetozolamid tedavisine iyi yanıt alınmış ve hastanın semptomu ortadan kalkmıştır.

Sonuç olarak kronik baş ağrısı ile başvuran obez hastalarda papil ödem olmasa da ayırıcı tanıda mutlaka psödötümör serebri düşünülmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Soler D, Cox T, Bullock P, Colver DM, Robinson RD. Diagnosis and management of benign intracranial hypertension. Arch Dis Child 1998; 78: 89-94.
2. Goddard-Finegold J. Cerebrospinal fluid physiology, examination, and composition in specific disorders. In: Berg BO (ed). Principles of Child Neurology New York: McGraw-Hill, 1997: 707-728.

3. Fishman RA. The pathophysiology of pseudotumor cerebri: an unsolved puzzle. *Arch Neurol* 1984; 41: 257-260.
4. Brazis PW, Lee AG. Elevated intracranial pressure and pseudotumor cerebri. *Curr Opin Ophthalmol* 1998; 9: 27-32.
5. Passchier J, Orlebeke JF. Headaches and stress in schoolchildren: an epidemiological study. *Cephalalgia* 1985; 5: 167-170.
6. Aysun S, Yetuk M. Clinical experience on headache in children: analysis of 92 cases. *J Child Neurol* 1998; 13: 202-210.
7. Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M. Incidence of pseudotumor cerebri: population studies in Iowa and Louisiana. *Arch Neurol* 1988; 45: 857-877.
8. Bray GA. Complications of obesity. *Ann Int Med* 1985; 103: 1052-1062.
9. Stauss R. Childhood obesity. *Curr Probl Pediatr* 1999; 29: 1-29.
10. Huff AL, Hupp SL, Rathrock JF. Chronic daily headache with migrainous features due to papilledema negative idiopathic intracranial hypertension. *Cephalalgia* 1996; 16: 451-452.
11. Marcellis J, Silberstein SD. Idiopathic intracranial hypertension without papilledema. *Arch Neurol* 1991; 48: 392-399.
12. Jones SJ, Nevai J, Freeman MP, McNinch DE. Emergency department presentation of idiopathic intracranial hypertension. *Am J Emerg Med* 1999; 17: 517-521.
13. Mathew NT, Ravishankar K, Sanin LC. Coexistence of migraine and idiopathic intracranial hypertension without papilledema. *Neurology* 1996; 46: 1226-1230.
14. Winner P, Bello L. Idiopathic intracranial hypertension in a young child without visual symptoms or signs. *Headache* 1996; 36: 574-576.
15. Schoeman JF. Childhood pseudotumor cerebri: clinical and intracranial pressure response to acetazolamide and furosemide treatment in a case series. *J Child Neurol* 1994; 9: 130-133.
16. Goh KY, Schatz NJ, Glaser JS. Optic nerve sheath fenestration for pseudotumor cerebri. *J Neuroophthalmol* 1997; 17: 86-91.
17. Kelman SE, Heaps R, Wolf A, Elman MJ. Optic nerve decompression surgery improves visual function in patients with pseudotumor cerebri. *Neurosurgery* 1992; 30: 391-395.