

İdyopatik İntrakranyal Hipertansiyon: Klinik, Laboratuvar Özellikleri ve Prognoz

Idiopathic Intracranial Hypertension: Clinical, Laboratory Features And Prognosis

Nilüfer BÜYÜKKOYUNCU, Kemal BALCI, Talip ASİL

Başvuru tarihi / Submitted: 15.11.2005 **Kabul tarihi / Accepted:** 28.11.2005

Amaç: Bu çalışmada idyopatik intrakranyal hipertansiyon (İİH) olgularının klinik semptom ve bulguları, demografik özellikleri ve prognozları araştırıldı.

Hastalar ve Yöntemler: Modifiye Dandy kriterlerine göre idyopatik intrakranyal hipertansiyon tanısı almış, on yıllık bir süredir izlenen 21 hasta (18 kadın, 3 erkek; ort. yaş 34.9; dağılım 16-50) çalışmaya alındı. Bütün hastaların başvuru yakınmaları, tıbbi öyküleri, hemogram, biyokimya ve görüntüleme incelemeleri, göz dibi bakıları kaydedilerek değerlendirildi.

Bulgular: En sık gözlenen yakınma baş ağrısıydı (%85.7), bunu vizüel semptomlar (%47.6), tinnitus (%19.0) ve bulantı-kusma (%38.1) izliyordu. Hastaların 15'inde (%71.4) papilla ödemi, dördünde (%19.0) optik diskte nazal veya temporal siliklik saptandı, kalan iki hastada (%9.5) fundus muayenesi normaldi. Sekiz hastada (%38.1) beyin ödemi saptandı. Görsel uyandırılmış potansiyel kaydı yapılan 16 hastanın dördünde (%25) P100 latansında uzama gözlemlendi. Ortalama sekiz aylık takip süresinin sonunda hastaların baş ağrısı ve vizüel semptomlarında belirgin düzelme oldu.

Sonuç: Sonuç olarak, İİH genellikle benign karakterli bir tablodur ancak nadiren kalıcı görme kaybına da neden olabilir. Bu nedenle baş ağrısı, görme ve işitme bozukluğu yakınmalarıyla başvuran genç, kilolu kadın hastalarda İİH tanısı da akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar Sözcükler: Baş ağrısı; intrakranyal hipertansiyon/tanı/eti-yoloji; obesite.

Objectives: In this study, we evaluated the clinical symptoms and findings, demographic features and prognosis of patients with idiopathic intracranial hypertension (IIH).

Patients and Methods: Twenty-one patients (18 women, 3 men; mean age 34.9 years; range 16 to 50 years) who fulfilled the modified Dandy's diagnostic criteria for IIH and were followed in the last 10 years, were included in the study. The presenting complaints, medical history, laboratory data including blood count and routine biochemical assessments, imaging and ophtalmoscopic evaluation data were evaluated.

Results: Headache was the primary symptom (85.7%) on admission. The other presenting symptoms were visual impairment (47.6%), tinnitus (19.0%), nausea-vomiting (38.1%). Papilledema was found in 15 patients (71.4%), nasal and temporal swollen of optic disc in 4 patients (19.0%). Two patients had normal fundus examination. Eight (38.1%) had brain edema. Four out of 16 patients who underwent visual evoked potential, had prolonged P100 latency. Headache and visual symptoms were improved within 8 months follow-up period.

Conclusion: In conclusion, although idiopathic intracranial hypertension has good prognosis, it may rarely cause permanent visual loss. For this reason, IIH should be considered in young and obese women presenting with headache, visual and auditive symptoms.

Key Words: Headache/etiology; intracranial hypertension/diagnosis/etiology; obesity.

İdyopatik intrakranyal hipertansiyon (İİH), intrakranyal yer kaplayıcı bir lezyon, meningeal enflamasyon veya venöz tıkanıklık gibi yapısal bir lezyonun yokluğunda kafa içi basıncının artmasını tanımlamak için kullanılır. Bu hastalarda altıncı kranyal sinir paralizisi dışında diğer nörolojik muayene bulguları normaldir.^[1-4] İdyopatik intrakranyal hipertansiyon genellikle genç kadınlarda görülür, kadın/erkek oranı 4.3/1 ile 8/1 arasında değişmektedir.^[1] Birçok çalışmada İİH'nin başlangıç yaşı 11 ile 58 arasında değişmekle birlikte, ortalama başlangıç yaşı 30 olarak rapor edilmiştir.^[1,2] Genel nüfustaki yaygınlığı 1/100.000, genç şişman kadınlarda (ideal kilosunun %20 üzerinde) 20/100.000, erkeklerde 0.3/100.000 ve çocuklarda 1/100.000 olarak bildirilmiştir.^[3] Nöro-görüntüleme tekniklerinin gelişimiyle birlikte görülme sıklığı her geçen gün artmaktadır. İdyopatik intrakranyal hipertansiyon genellikle kendisini sınırlayan bir klinik tablo olmakla birlikte, baş ağrısı ve vizüel semptomlar başta olmak üzere farklı semptomlarla ortaya çıkabilir.^[5] En çok korkulan morbidite ise papilla ödemi sonucu gelişen kalıcı görme kaybıdır.^[2] İdyopatik intrakranyal hipertansiyonun etyolojisi konusunda günümüze kadar farklı mekanizmalar ileri sürülmüştür. Intrakranyal basıncın artmasının, serebral kan akımının, serebral kan hacminin ve beyin omurilik sıvısı (BOS) üretiminin artmasına, serebral mikrosirkülasyonun bozulmasına ve intrasellüler veya ekstrasellüler ödem gelişmesine bağlı olarak geliştiği rapor edilmiştir.^[6-9] Johnston ve Petterson^[10] artmış sagittal sinüs basıncı nedeniyle BOS emiliminin bozulduğunu bildirmiştir.

İdyopatik intrakranyal hipertansiyon tanısı için yaygın olarak modifiye Dandy kriterleri kullanılmaktadır. Bu kriterler;

1. Kafa içi basıncı artışı sendromu belirti ve bulgularının olması.
2. Bilinci açık ve konfüzyonu olmayan bir hastada lokalizasyon gösteren nörolojik bulgu tespit edilmemesi.
3. Beyin omurilik sıvısının mikroskopik incelemesi normalken, BOS basıncının 250 mmH₂O veya daha yüksek olması.

4. İntrakranyal venöz sinus basıncının yapısal ya da sistemik bir nedenle yükselmesi haricinde basınç yüksekliğini açıklayacak başka bir neden bulunamaması.

5. Boş sella ya da küçük ventriküller dışında nöro-görüntülemenin normal olması.

6. Görme bozukluğu dışında klinik seyirin solum olması.^[3]

Bu çalışmada, 10 yıllık bir süre içerisinde izlenen ve İİH tanısı almış hastaların klinik semptom ve bulguları, demografik özellikleri ve prognozları araştırıldı.

HASTALAR VE YÖNTEMLER

1994-2004 yılları arasında takip edilen modifiye Dandy kriterlerine göre İİH tanısı alan 21 hastanın (18 kadın, 3 erkek; ort. yaş 34.9; dağılım 16-50) verileri retrospektif olarak incelendi. Hasta kartlarından başvuru yakınmaları (baş ağrısı, ağrılı veya ağrısız görme kaybı, geçici görme semptomları, bulanık görme, diplopi, tinnitus, sistemik) ve nörolojik muayene bulguları kaydedildi. Hastaların tamamının rutin hemogram, biyokimya incelemelerinin yanı sıra serum demir, total demir bağlama kapasitesi, ferritin düzeyi ve vaskülit parametreleri çalışıldı. Tamamına bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT), dokuzuna kranyal manyetik rezonans (MR) ve MR venografi çekildi. Hastaların hiçbirine serebral anjiyografi yapılmadı. Tüm hastaların göz dibi bakışı değerlendirildi, 16'sının görsel uyandırılmış potansiyelleri (VEP) kayıtları ve tümüne yatar pozisyonda lomber ponksiyon yapıldı. Hasta kartlarında demografik verilere ek olarak, obezite, hipertansiyon, endokrinolojik ve hematolojik hastalıklar açısından tıbbi öyküler incelendi.

Hastaların hepsine akut dönemde karbonik anhidraz inhibitörü ve antiödem tedavi verildi, BOS basınçları tekrarlanan lomber ponksiyonlarla takip edildi. Etiyolojide demir eksikliği olan iki hastaya demir preparatı, Behçet hastalığı olan bir hastaya azatioprin, hipoparotroidisi olan bir hastaya kalsitriol verildi. Tekrarlayan lomber ponksiyonlar ve tıbbi tedavi sonrası hastalar semptomlarında gerileme açısından izlendi. Hastalara yattıkları süre boyunca 16-32

mg/gün intravenöz steroid verildi. Taburculuklarında oral steroid başlandı ve birkaç ay içerisinde azaltılarak kesildi. Hiçbir hastaya ventriküloperitoneal, lumboperitoneal şant veya optik sinir fenestrasyonu gibi cerrahi bir girişim uygulanmadı. Yirmi bir hasta ortalama sekiz ay takip edildi.

BULGULAR

Kadınların yaşı 16 ile 50 arasında ve erkeklerin yaşı 25 ile 43 arasındaydı. Hastaların yedisinde (%33.3) hipertansiyon öyküsü vardı ve 16'sı (%76.1) obezdi. En sık rastlanan semptom baş ağrısıydı. On sekiz hastada (%85.7) baş ağrısı tek semptom olarak veya diğer semptomlarla birlikteydi. Bunun yanı sıra, hastaların ikisinde migren, birinde gerilim tipi baş ağrısı öyküsü vardı. Sekiz hastada baş ağrısına bulantı-kusma eşlik etmekteydi ve dört hasta (%19.0) tinnitus tariflemekteydi. On hastada (%47.6) baş ağrısına eşlik eden vizüel semptomlar vardı. Hastaların birinde çift görme, altısında bulanık görme, ikisinde göz kararması ve birinde tek taraflı daha belirgin görme kaybı saptandı. Herhangi bir yakınması olmayan iki hastanın fundoskopik muayenesinde papilla ödemi tespit edildi. Hastaların hepsine fundus muayenesi yapıldı, 15 hastada (%71.4) papilla ödemi, dört hastada (%19.0) optik diskte nazal veya temporal siliklik saptandı, geriye kalan iki hastanın (%9.5) fundus muayenesi normaldi. Vizüel yakınması olan 10 hastanın sekizinde görme alanı değerlendirildi ve altısında görme alan defekti saptandı. Bir hastada sol yüz yarısı, sol el ve kolda uyuşma vardı.

Beyin omurilik sıvısı açılış basıncı tüm hastalarda 250 mmH₂O'nun üzerindeydi. Beyin omurilik sıvısının protein, glukoz, elektrolit ve hücre sayısı açısından değerlendirilmesi tüm hastalar için normaldi. Sekiz hastanın (%38.1) nöro-görüntülemesinde beyin ödemi bulguları vardı. İdyopatik intrakranyal hipertansiyon kliniği ile ortaya çıkan ve kranyal MR venografisi yapılan dokuz hastanın birinde sağ transvers sinus hipoplazisi görüldü. Görsel uyandırılmış potansiyel kayıtlanan 16 hastanın dördünde (%25) P100 latansında uzama gözlemlendi. Ortalama sekiz aylık takip sonunda hastaların baş ağrısı ve vizüel semptomlarında belirgin düzelme saptandı.

Yirmi bir hastanın ikisinde etyolojide demir eksikliği anemisi, ikisinde Behçet hastalığı, birinde de hipoparotroidi gözlemlendi.

TARTIŞMA

Bu çalışmada, kliniğimizde 10 yıldır takip edilen İİH'li hastaların klinik bulguları nöro-görüntüleme ve laboratuvar verileri eşliğinde incelendi. İdyopatik intrakranyal hipertansiyonlu 21 hastanın 34.9 olan yaş ortalaması benzer çalışmalarda bildirilen yaş ortalamaları ile uyumlu bulundu.^[2] Çalışmamızdaki kadın/erkek oranı (18/3) literatürle uyumluydu.^[2,4,11-13] Radhakrishnan ve ark.^[14] İİH'li hastalarının %74'ünün ve Durcan ve ark.da^[12] %69'unun obez olduğunu bildirmişlerdir. Bizim hastalarımızda da obezite oranı %76.1'di.

Hastalarımızın %85.7'sinde İİH'nin en sık gözlenen semptomu baş ağrısıydı. Bu oran Galvin ve Van Stavern'in^[2] (%28.6) ve Durcan ve ark.nun^[12] (%55) saptadıkları orandan yüksekti, fakat Radhakrishnan ve ark.^[14] (%89), Phadke^[13] ve Al Deeb (%83), Craig ve ark.^[11] (%76.2) ve Çelebisoy ve ark.nun^[4] (%93) çalışmalarında bildirdikleri baş ağrısı sıklığı oranı ile benzerdi. Galvin ve Van Stavern,^[2] 77 İİH'li hasta ile yaptıkları çalışmalarında hastalarının üçünde kronik migren öyküsü saptamış ve hipertansiyon öyküsünü %32.5 olarak bildirmişlerdir. Bizim hastalarımızın da ikisinde migren ve birinde gerilim tipi baş ağrısı öyküsü ve %33.3'ünde hipertansiyon öyküsü vardı.

Hastalarımızın 10'unda (%47.6) vizüel semptom saptandı ki bu oran literatürde bildirilen oranlardan daha yüksekti. Galvin ve Van Stavern^[2] hastalarının %19.5'inde, Durcan ve ark.^[12] %25.9'unda, Craig ve ark.^[11] %34'ünde ve Çelebisoy ve ark.^[4] %27'sinde vizüel semptom olduğunu bildirmişlerdir. İdyopatik intrakranyal hipertansiyonlu hastalarda en sık bildirilen vizüel semptomlar kör nokta genişlemesi, generalize konstrüksiyon ve inferior nazal görme alan kaybıdır.^[3]

İdyopatik intrakranyal hipertansiyonun patogenezi kesin olarak belli değildir, birçok teori ileri sürülmüştür. Artmış BOS üretimi, beyin sıvı içeriğinin veya kan hacminin artması, BOS ve venöz sirkülasyon yollarının obstrüksiyonu

İİH patogenezi için ileri sürülen mekanizmalardır.^[6-9] İdyopatik intrakranyal hipertansiyonun kadınlarda daha sık gözlenmesi, endokrinolojik bozuklukların da etyopatogeneizde rol oynayabileceğini düşündürmektedir.^[1] Kesler ve ark.^[15] İİH'li 116 kadın hastanın 16'sında (%14.6) endokrinolojik bozukluk saptadıklarını bildirmişlerdir. Mosek ve ark.^[16] İİH'li kadın hastaların açılış BOS basıncının daha yüksek bulunduğunu ve bunun muhtemelen obeziteye bağlı olduğunu ifade etmişlerdir. Buna karşın, Corbett ve Mehta^[17] obez olan ve olmayan hastalar arasında açılış BOS basıncı açısından önemli bir farklılık olmadığını bildirmişlerdir.

Sonuç olarak, genellikle kendi kliniğini sınırlayan İİH, kalıcı görme bozukluğu gibi ağır morbidite nedeni de olabilir. Bu nedenle baş ağrısı, görme ve işitmeyle ilgili semptomlar tarifleyen hastalarda, özellikle doğurganlık yaşındaki şişman kadınlarda İİH'yi ayırıcı tanılar arasında bulundurmaya faydalı olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Binder DK, Horton JC, Lawton MT, McDermott MW. Idiopathic intracranial hypertension. *Neurosurgery* 2004;54:538-51.
2. Galvin JA, Van Stavern GP. Clinical characterization of idiopathic intracranial hypertension at the Detroit Medical Center. *Neurol Sci* 2004;223:157-60.
3. Friedman DI, Jacobson DM. Idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol* 2004;24:138-45.
4. Celebisoy N, Secil Y, Akyurekli O. Pseudotumor cerebri: etiological factors, presenting features and prognosis in the western part of Turkey. *Acta Neurol Scand* 2002;106:367-70.
5. Kesler A, Gadoth N. Epidemiology of idiopathic intracranial hypertension in Israel. *J Neuroophthalmol* 2001;21:12-4.
6. Foley KM. Is benign intracranial hypertension a chronic disease? *Neurology* 1977;27:388.
7. Sahs AL, Joynt RJ. Brain swelling of unknown cause. *Neurology* 1956;6:791-803.
8. Dandy WE. Intracranial pressure without brain tumor: diagnosis and treatment. *Ann Surg* 1937;106:492-513.
9. Raichle ME, Grubb RL Jr, Phelps ME, Gado MH, Caronna JJ. Cerebral hemodynamics and metabolism in pseudotumor cerebri. *Ann Neurol* 1978;4:104-11.
10. Johnston I, Paterson A. Benign intracranial hypertension. II. CSF pressure and circulation. *Brain* 1974;97:301-12.
11. Craig JJ, Mulholland DA, Gibson JM. Idiopathic intracranial hypertension; incidence, presenting features and outcome in Northern Ireland (1991-1995). *Ulster Med J* 2001;70:31-5.
12. Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M. The incidence of pseudotumor cerebri. Population studies in Iowa and Louisiana. *Arch Neurol* 1988;45:875-7.
13. Phadke JG, Al Deeb S. Pseudotumor cerebri (benign intracranial hypertension) in Saudi Arabia. *Saudi Med J* 1987;8:391-5.
14. Radhakrishnan K, Ahlskog JE, Cross SA, Kurland LT, O'Fallon WM. Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). Descriptive epidemiology in Rochester, Minn, 1976 to 1990. *Arch Neurol* 1993;50:78-80.
15. Kesler A, Goldhammer Y, Gadoth N. Do men with pseudomotor cerebri share the same characteristics as women? A retrospective review of 141 cases. *J Neuroophthalmol* 2001;21:15-7.
16. Mosek A, O'Fallon WM, Swanson JW. The relation of the CSF pressure to the body mass index. Presented at the 1999 annual meeting of the Israel Neurological Association.
17. Corbett JJ, Mehta MP. Cerebrospinal fluid pressure in normal obese subjects and patients with pseudotumor cerebri. *Neurology* 1983;33:1386-8.