

Papilödemsiz, İzole Komplet Okülomotor Sinir Paralizisi ile Ortaya Çıkan Psödotümör Serebri Sendromu

Pseudotumor Cerebri Syndrome with Isolated Complete Oculomotor Nerve Paralysis Without Papilledema

Esra Eruyar¹, Oktay Banlı²

¹Lokman Hekim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Lokman Hekim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Öz

Psödotümör serebri sendromu baş ağrısı, papilödem, pulsatil tinnitus ve altıncı kraniyal sinir paralizisi ile seyreder ancak bazı olgular atipik prezentasyon bulguları ile ortaya çıkabilir. Bu hastalarda manyetik rezonans görüntüleme bulguları ile şüphelenilir ve alternatif tanılar ekarte edildikten sonra ileri incelemelerle bu tanı konulabilir. Atipik bulgularla seyrete bile şüphelenilen olgularda psödotümör serebri sendromu tanısı akılda tutulmalı ve ileri incelemeler yapılmalıdır. Erken tanı ve tedavi gelececek komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir. Bu olgu atipik bulgularla seyreden psödotümör serebri sendromu olması nedeni ile dikkat çekicidir.

Anahtar Kelimeler: Psödotümör Cerebri, Okülomotor Sinir Paralizisi, Papilödemsiz

Abstract

Pseudotumor cerebri syndrome progresses with headache, papilledema, pulsatile tinnitus and sixth cranial nerve palsy, but some cases may present with atypical presentation findings. In these patients, the diagnosis is suspected with magnetic resonance imaging findings, and this diagnosis can be made with further examinations after alternative diagnoses have been ruled out. Even if it progresses with atypical findings, the diagnosis of pseudotumor cerebri syndrome should be kept in mind in suspected cases and further investigations should be performed. Early diagnosis and treatment are important to prevent complications. This case is remarkable because it is pseudotumor cerebri syndrome with atypical findings.

Key Words: Pseudotumor Cerebri, Third Nerve Palsy, Without Papilledema

Giriş

Psödotümör serebri sendromu (PTSS) beyinde yer kaplayıcı lezyon olmadan kafa içi basınç artışı olarak tanımlanır (1). İdiyopatik intrakraniyal hipertansiyon (İİH) olarak da isimlendirilir. PTSS kadınlarda daha sık görülmektedir. İnsidansı genel popülasyonda 0,9/100.000 iken, doğurganlık çağındaki obez kadınlarda 19,3/100.000'dir (1,2). İİH beyin omurilik sıvısı (BOS) yapımı, dağılımı ve drenajındaki olası düzensizlikten kaynaklanmakla birlikte etiopatogenezi henüz net olarak aydınlatılamamıştır. Parankimal ödem, artmış serebral kan akımı, BOS yapımının artması ve venöz drenajdaki bir obstrüksiyonun

sebebi olabileceği öne sürülmüştür (3). Kadın cinsiyet ve obezite en önemli risk faktörleridir (4).

Klasik semptom ve bulguları baş ağrısı, papilödem, pulsatil tinnitus ve altıncı kraniyal sinir paralizisine bağlı diplopidir. 2013 yılına kadar tanısı Modifiye Dandy kriterleri ile konulmakta iken hastalığın daha iyi tanınması ile revize kriterler oluşturulmuştur. Bu kriterler ile atipik prezentasyonlu olgulara da daha kolay tanı konulabilmektedir (1,5,6).

Atipik prezentasyonlar ise şu şekilde sıralanabilir: 1) oldukça asimetric hatta unilateral papilödem veya papilödem görülmemesi; 2) üçüncü kraniyal sinir paralizisi, dördüncü kraniyal sinir paralizisi, internükleer oftalmopleji, diffüz

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Esra Eruyar, Lokman Hekim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Tel.: +90 506 241 80 12 E-posta: dr.esrayetkin@gmail.com ORCID ID: orcid.org/0000-0002-1666-0084

Geliş Tarihi/Received: 15.05.2021 Kabul Tarihi/Accepted: 04.07.2023



oftalmopleji ve skew deviasyonu içeren oküler motor bozukluklar; 3) olfaktör disfonksiyon; 4) trigeminal sinir disfonksiyonu; 5) fasiyal sinir disfonksiyonu; 6) işitme kaybı ve vestibüler disfonksiyon; 7) Uvula deviasyonu, tortikollis ve dil güçsüzlüğünü içeren alt kraniyal sinir disfonksiyonları; 8) spontan kafa tabanı BOS sızıntısı ve 9) nöbet (7).

Atipik prezentasyonla başvuran olgularda etiyojolojiye yönelik mutlaka ileri incelemelerle organik nedenler ekarte edilerek PTSS tanısı konulmalıdır. Bu olgu papilödem, izole okülomotor sinir paralizisi gibi klasik olmayan semptomlarla başvuran PTSS tanısı konulmuş bir olgu olması açısından dikkat çekicidir. Hastadan yayın için bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Olgu Sunumu

Elli dört yaşında kadın hasta sol göz kapağında düşüklük, çift görme ve başının sol yarısında olan ağrı şikayeti ile nöroloji polikliniğine başvurdu. Hastanın özgeçmişinde 15 gün önce obezite için sleeve gastrektomi operasyonu yapılması (vücut kitle indeksi: 55 kg/m²) ve hipertansiyonu vardı. Soygeçmişinde kızının, oğlunun ve kız kardeşinin psödotümör serebri nedeni ile takipli oldukları öğrenildi. Tansiyon 120/70 mmHg, nabız 63/dk olarak ölçüldü. Nörolojik muayenesinde solda pitoz, ışığa yanıtı midriyatik pupil ve sol göz hareketlerinde içe-yukarı-aşağıya bakışta kısıtlılık tespit edildi (Resim 1). Diğer nörolojik muayene bulguları göz dibi dahil normaldi. Hasta sol komplet 3. kraniyal sinir paralizisi olarak değerlendirildi ve etiyojoloji araştırılmak üzere yatırıldı. Tam kan, biyokimya ve vaskülit tetkikleri normaldi. Kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) İİH'yi düşündürür şekilde parsiyel empty sella, bilateral optik sinirlerin intraorbital segmentlerinde tortiyosite, subaraknoid alanlarda proksimalde belirgin retrobulber alanlarda belirgin olmak üzere dilatasyon, adenohipofiz bez yüksekliğinde azalma ve optik globda düzleşme gözlemlendi (Resim 2). Ayırıcı tanı açısından yapılan beyin tomografisi (BT), beyin BT anjiyografi, kontrastlı orbita MRG ve beyin MR venografisinde patoloji saptanmadı. Olası vasküler etiyojoloji açısından yapılan Elektrokardiyografi, Ekokardiyografi ve 24 saatlik Ritm Holter tetkikleri normal bulundu. Her iki görme alanında sağda belirgin konsantrik daralma tespit edildi (Resim 3). BOS açılış basıncı 26 cmH₂O ölçüldü ve diğer BOS parametreleri normaldi.

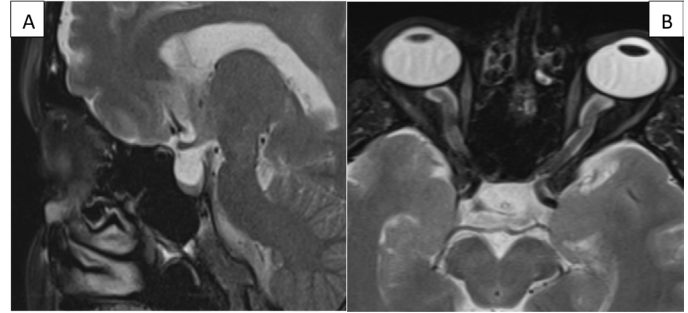


Resim 1: Solda pitoz, ışığa yanıtı midriyatik pupil ve sol göz hareketlerinde içe-yukarı- aşağıya bakışta kısıtlılık gözleniyor

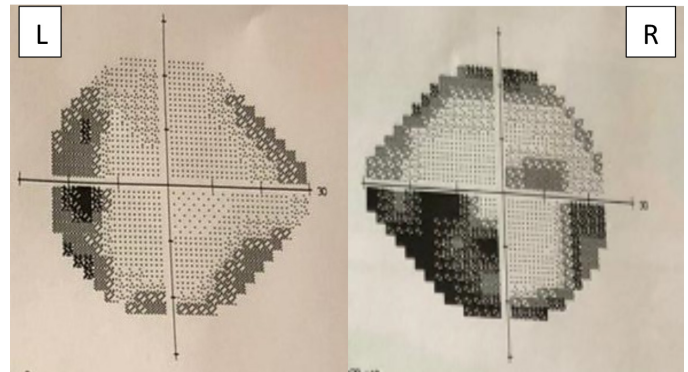
Tüm incelemeler neticesinde hasta atipik prezentasyonlu PTSS olarak tanındı ve asetazolamid tedavisi (1000 mgr/gün) başlandı. Tedavinin birinci ayında şikayetleri azalan ve göz hareketleri, görme alanı muayenesi belirgin düzelen hasta takibe alındı (Resim 4, 5).

Tartışma

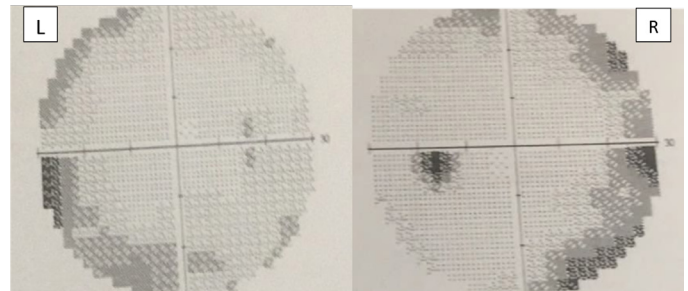
Baş ağrısı, papilödem, pulsatil tinnitus ve altıncı kraniyal sinir paralizisi sık gözlenen PTSS semptomlarıdır. Bu semptomlar varken tanı koymak kolaydır ancak atipik prezentasyonla seyreden olgularda mutlaka İİH açısından hastalar değerlendirilmelidir. MR bulguları ve açılış basıncı yüksekliği ile PTSS düşünülen bazı olgularda papilödem gözlenmeyebilir. Bunun öne sürülen nedenleri arasında optik sinir kılıfındaki anatomik varyasyonlar veya yükseltilmiş intrakraniyal basıncın (İKB) optik sinire



Resim 2: (A) Parsiyel empty sella, (B) bilateral optik sinirlerin intraorbital segmentlerinde tortiyosite ve optik globda düzleşme gözleniyor



Resim 3: Görme alanı incelemesinde sağda belirgin bilateral konsantrik daralma gözleniyor



Resim 4: Tedavi sonrası görme alanı incelemesi



Resim 5: Hastanın tedavi sonrasında pitoz ve göz hareketlerinde düzelmesi gözleniyor

iletimini sınırlandıran trabekülasyonları veya papilödem geliştirmek için gereken eşiğin altında İKB'de dalgalanan yükselmeler bulunmaktadır (8,9). Bir grup papilödemli hastalar fotopsi rapor eder ve papilödemli hastalardan daha sık fizyolojik olmayan görme alanı daralması gösterir ve daha düşük bir yüksek açılma basıncına sahiptirler (10). Bu hastada da MR bulguları ve açılış basıncı ile PTSS tanısını düşündük ancak hastada papilödem yoktu, literatüre benzer şekilde görme alanında konsantrik daralma tespit edildi ve açılış basıncı 26 cmH₂O gibi düşük bir yüksek değer ölçüldü.

İİH'de altıncı kraniyal sinir paralizisi sıkken, üçüncü ve dördüncü kraniyal sinir paralizisi nadir görülen semptomlardır. Literatürde bugüne kadar üçüncü kraniyal sinir paralizisi olup İİH kriterlerini karşılayan sadece 5 olgu tanımlanmıştır (11-15). Bu olgular tedavi ile tamamen düzelmişlerdir. Yine benzer şekilde az sayıda hastada dördüncü kraniyal sinir paralizisi bildirilmiştir. Üçüncü ve dördüncü kraniyal sinir paralizilerinin oluş mekanizması da tam bilinmemektedir. Artmış basınca bağlı sinirlerin sıkışması ve traksiyonu olası mekanizma olarak öne sürülmektedir (13). Bizim olgumuz sol gözde pupil tutulumu olan komplet üçüncü kraniyal sinir paralizisi ile seyretmiştir.

Medikal tedavide asetazolamid, topiramet ve furosemid kullanılabilir. Medikal tedavi ile düzelmeyen hastalarda cerrahi tedavide optik sinir fenestrasyonu, şant, venöz sinüs stentleme ve bariatrik cerrahi uygulanmaktadır. Bariatrik cerrahi obez hastaların tedavisinde uzun dönemde bir seçenek olabilir, ancak akut dönemde yararlı değildir (16). Bu hasta medikal tedavi ile öncelikle anizokori tamamen, pitozu kısmen düzelen bir atipik seyirli İİH olgusudur. Yapılmış olan bariatrik cerrahi risk faktörü olan obeziteyi kaldırmak açısından önemlidir. Bazen sadece kilo kontrolü bile PTSS tedavisinde yeterli olabilmektedir.

Sonuç

Görüntüleme tetkikleri ile İİH kriterlerini karşılayıp atipik prezentasyon gösteren olgularda intrakraniyal basıncı artıran diğer alternatif tanılar açısından ileri incelemeler yapılmalıdır. Diğer nedenler ekarte edildikten sonra destekleyici tetkiklerle PTSS tanısı konulabilir. Erken tanı koymak gelişebilecek komplikasyonları önlemek açısından çok önemlidir.

Etik

Hasta Onayı: Hastadan yayın için bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu içinden ve dışından olan kişiler tarafından değerlendirildi.

Yazarlık Katkıları

Konsept: E.E., O.B., Dizayn: E.E., O.B., Veri Toplama veya İşleme: E.E., O.B., Analiz veya Yorumlama: E.E., O.B., Literatür Arama: E.E., O.B., Yazan: E.E., O.B.

Çıkar Çatışması: Yazarlar arasında herhangi bir çıkar çatışması bulunmamaktadır.

Finansal Destek: Çalışma için doğrudan veya dolaylı mali destek alınmadı. Çalışma ile ilgili herhangi bir firma veya kişi ile ilgili ticari bağlantı yoktur.

Kaynaklar

1. Friedman DI. The pseudotumor cerebri syndrome. *Neurol Clin.* 2014;32:363-396.
2. De Simone R, Ranieri A, Montella S, et al. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology.* 2014;82:1011-1012.
3. Skau M, Brennum J, Gjerris F, et al. What is new about idiopathic intracranial hypertension? An updated review of mechanism and treatment. *Cephalalgia.* 2006;26:384-399.
4. McGeeney BE, Friedman DI. Pseudotumor cerebri pathophysiology. *Headache.* 2014;54:445-458.
5. Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology.* 2013;81:1159-1165.
6. Eren Y. Clinical Features of Pseudotumour Cerebri Syndrome: A Retrospective Evaluation of 60 Patients. *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası.* 2019;72:61-65.
7. Chen BS, Newman NJ, Bioussé V. Atypical presentations of idiopathic intracranial hypertension. *Taiwan J Ophthalmol.* 2020;11:25-38.
8. Wall M. Idiopathic intracranial hypertension. *Neurol Clin.* 2010;28:593-617.
9. Marcellis J, Silberstein SD. Idiopathic intracranial hypertension without papilledema. *Arch Neurol.* 1991;48:392-399.
10. Digre KB, Nakamoto BK, Warner JE, et al. A comparison of idiopathic intracranial hypertension with and without papilledema. *Headache.* 2009;49:185-193.
11. McCammon A, Kaufman HH, Sears ES. Transient oculomotor paralysis in pseudotumor cerebri. *Neurology.* 1981;31:182-184.
12. Chansoria M, Agrawal A, Ganghoriya P, et al. Pseudotumor cerebri with transient oculomotor palsy. *Indian J Pediatr.* 2005;72:1047-1048.

13. Bruce BB, Newman NJ, Biousse V. Ophthalmoparesis in idiopathic intracranial hypertension. *Am J Ophthalmol.* 2006;142:878-880.
14. Thapa R, Mukherjee S. Transient bilateral oculomotor palsy in pseudotumor cerebri. *J Child Neurol.* 2008;23:580-581.
15. Tan H. Bilateral oculomotor palsy secondary to pseudotumor cerebri. *Pediatr Neurol.* 2010;42:141-142.
16. Mollan SP, Markey KA, Benzimra JD, et al. A practical approach to, diagnosis, assessment and management of idiopathic intracranial hypertension. *Pract Neurol.* 2014;14:380-390.