

Behçet Hastalığında Psödotümör Serebri

Şeyda KARADENİZ*, Servet İNCİ**, Pınar AYDIN***, Ali Şefik SANAÇ****

SUMMARY

PSEUDOTUMOR CEREBRI IN BEHCET'S DISEASE

Visual loss is the most important complication of pseudotumor cerebri. We here present a young male patient with Behçet's Disease who had progressive severe visual loss due to pseudotumor cerebri. We also emphasise the importance of the recognition of pseudotumor cerebri as a cause of visual loss in Behçet's Disease.

Key Words: Pseudotumor cerebri, Empty sella syndrome, Behçet's disease, Visual loss

ÖZET

Görme kaybı psödotümör serebrinin en önemli komplikasyonudur. Bu yazıda psödotümör serebriye bağlı ağır ve ilerleyici görme kaybı gösteren bir Behçet hastası sunulmaktadır. Ayrıca psödotümör serebrinin de Behçet hastalığında bir görme kaybı nedeni olarak hatırlanması gerektiği vurgulanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Psödotümör serebri, "Empty Sella" sendromu, Behçet hastalığı, Görme kaybı

GİRİŞ

Psödotümör serebri daha çok orta yaşlı bayanlarda görülen lokalize edici

bulgu ve intrakraniyal yer işgal eden bir kitle olmaksızın kafa içinde basınç artışı olan bir hastalıktır. En tehlikeli komplikasyonu görme kaybıdır (1,2). Psödotümör serebri etyolojilerden birisi de multistem bulgu verebilen bir hastalık olan Behçet hastalığıdır (3-5).

Behçet hastalığına bağlı psödotümör serebri olan ve görme kaybıyla gelen bir olgu sunulmaktadır.

OLGUNUN SUNUMU

19 yaşında erkek hasta 1 yıldır sağ gözde görme kaybı ve içe kayma yakınmasıyla başvurdu. Öyküsünden yavaş gelişen görme kaybı ile aynı dönemde baş ağrısı ve çift görme şikayeti olduğu anlaşıldı. Özgeçmiş sorgulandığında ağız içinde ve genital bölgelerde sık tekrarlayan ağrılı ülserasyonların olduğu ve 2 yıl önce sağ bacakta şişlik, kızarıklık ve ağrı nedeniyle hastaneye başvurduğu ve damar iltihabı tanısı konduğu öğrenildi.

Muayenesinde görmeleri (Snellen ve Rosenbauri eşelleri ile) sağda 50 cm parmak sayar, solda 20/20, renk görmesi (Ishihara psödoizokromatik levhaları ile) sağda 0, solda ise 5/12 olarak bulundu. Göz içi basınçları her iki gözde normal sınırlarda ölçüldü. Ön segment muayenesi normal olan hastanın fundus muayenesinde sağda sınırları

keskin, ileri derecede soluk optik disk (Şekil 1), solda ise nazali hafif kabarıklık ancak soluk optik disk ve venlerde dolgunluk saptandı (Şekil 2). Sağ gözde afferent pupilla defekti vardı.

Yapılan görme alanı muayenesinde (Goldmann perimetresi ile) sağda ileri derecede konstrikt daralma (Şekil 3), solda ise konstrikt daralma ile büyük kör nokta tespit edildi. (Şekil 4). Sağ gözün dışı bakışı minimal kısıtlı idi, bu yöne bakışta büyük obje ile diplopi mevcuttu.

Sistemik muayenesinde ağız mukozasında bir adet aftöz lezyon, sağ bacakta derin ven trombozu ve buna bağlı şişlik, sağ alt ekstremitede eritema nodozanın olduğu görüldü.

Hastanın kan ve idrar tetkikleri normal sınırlar içindeydi ancak paterji deri testi pozitif. Lomber ponksiyon ile beyin omurilik sıvısı basıncı normal sınırlarda (130 mmH₂O) ölçüldü. Beyin omurilik sıvısı mikroskopisinde hücre görülmedi ve biyokimya sonuçları normal olarak bulundu. Yapılan kompüterize beyin tomografisi (BT) ve magnetik rezonans (MR) görüntüleme yöntemleri ile hastada "Empty Sella" saptandı (Şekil 5).

Bu özgeçmiş ve bulgularla hastada Behçet hastalığına sekonder geçirilmiş

Geliş: 6.3.1992

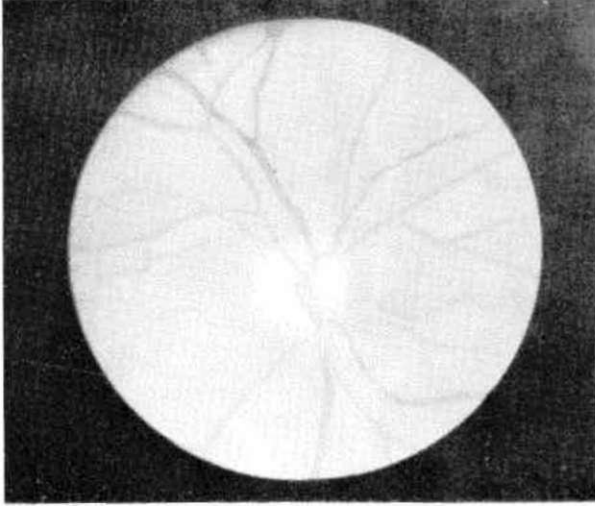
Kabul: 13.4.1992

* Dr. Hacettepe Üniv. Tıp Fak.,
Göz Hastalıkları ABD

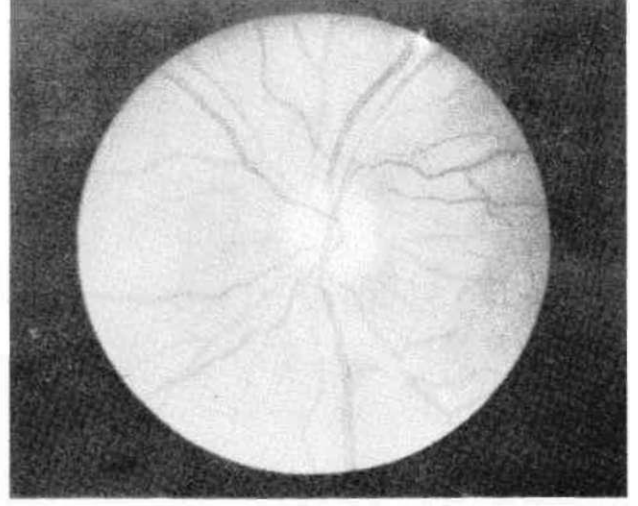
** Dr. Hacettepe Üniv. Tıp Fak.,
Beyin Cerrahisi ABD

*** Doç.Dr. Hacettepe Üniv. Tıp Fak.
Nörolojik Bilimler ve Psikiyatri Enstitüsü,
Nörooftalmoloji Ünitesi

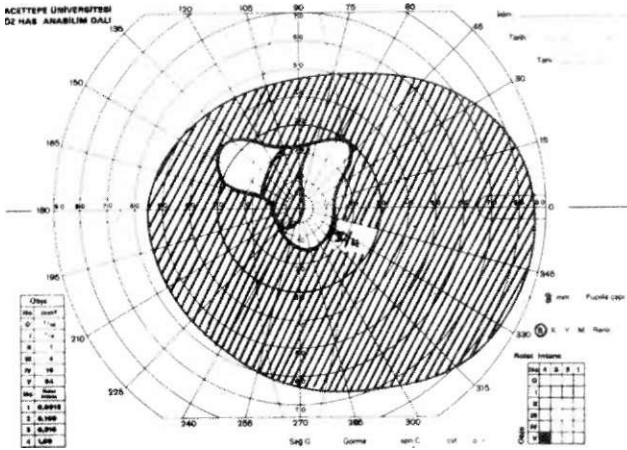
**** Prof.Dr. Hacettepe Üniv. Tıp Fak.
Göz Hastalıkları ABD, ANKARA



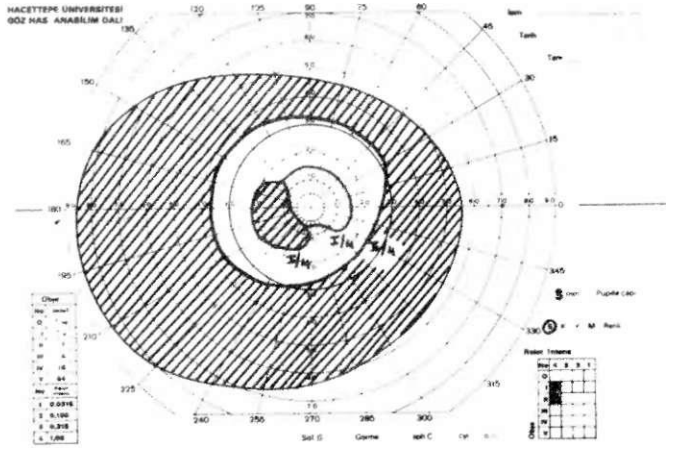
Şekil 1. Sağ fundusta disk soluk olarak görülmektedir.



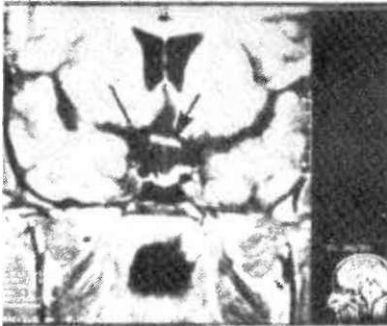
Şekil 2. Sol fundusta disk nazal silik ve genelde soluktur.



Şekil 3. Olgunun Goldmann perimetrisi ile yapılmış sağ göz görme alanı muayenesinde ileri derecede daralma görülmektedir.



Şekil 4. Olgunun Goldmann perimetrisi ile yapılmış sol göz görme alanı muayenesinde büyük kör Bokta görülmektedir.



Şekil 5. T-1 ağırlıklı MR'da aksiyal sella kesitlerinde hipofiz bezinin sella tabanına yapışmış ve incelmış olduğu (uzun ok) ve sellanın içinin boş olduğu görülmektedir. Kıyazma (kısa ok) ise normal şekil ve yerini korumuştur.

psödötümör serebri düşünülerek delta-kortril (gün aşırı 60 ve 30 mg, p.o), siklofosamid (haftada bir 500 mg, p.o.) başlandı.

Kontrol muayenesinde görmelelerinde değişiklik olmadığı ancak sol gözdeki ödemin yok olup, o diskin de atrofiye gittiği gözlemlendi.

TARTIŞMA

Psödötümör serebri lokalize edici bulgu ve intrakraniyal yer işgal eden bir kitle olmaksızın kafa içi basınç artma sendromudur (1). Hastalarda papil ödem ve altıncı sinir paralizisi görülür. Akut dönemde lomber ponksiyon basıncı 200 mmH₂O'mn üzerindedir ve beyin omurilik sıvısında enfeksiyöz ya da malign hücre görülmez. Psödötümör sere-

bri daha sıklıkla orta yaşlı obes bayanlarda görülür, erkeklerde daha nadirdir ancak görme kaybı daha hızlı seyredir. Tüm erkek olan 29 psödötümör serebrili bir hasta serisinde 20 yaşın altında sadece 6 hasta görülmüş ve bunların 3'ünde etyoloji saptanabilmiştir (6). Bir yıllık öyküsü olan hastamızda lomber ponksiyon düşük olmakla beraber kronik papilödem bulgularının bulunuşu, çift görme öyküsü ile sekel sağ altıncı sinir perezisinin varlığı ve baş ağrısı, eski bir basınç artışı olduğunu desteklemektedir.

Psödötümör serebrinin en tehlikeli komplikasyonu kronik papilödeme bağlı görme kaybıdır (2). Ödem ve görme kaybı asimetric olarak gidebilir (7,8). Geç dönemlerde ödemli disklerin atrofiye gidişleyle görme alanında daralma

saptanır. Nitekim hastamızda da asimetrik fundus bulguları ilk aşamada Foster-Kennedy sendromunu düşündürmüştü ancak BT ve MD bir kitle varlığını ekarte ettirmiştir.

Psödotümör serebrinin diğer komplikasyonları ise beyinde atrofiye bağlı ventriküllerde genişleme ve suprasellar sistemin sella içine herniye olmasıyla meydana gelen "Empty Sella" sendromudur (1,9). Hastamızda tespit edilen "Empty Sella" sendromunun (Şekil 6) raslantısal olarak eşlik eden bir bulgudan çok uzun süren Kafa içi Basınç Artma Sendromu'na bağlı olabileceği düşünülmüştür.

Behçet hastalığı, göz, deri, müköz membranlar, santral sinir sistemi, gastrointestinal sistem ile eklemleri tutan ve flebit ile seyreden multisistem bir hastalıktır (3,10). Hastamızdaki deri lezyonları, ağız ve genital bölgedeki ülserasyonlar, sağ bacadaki derin ven trombozu, alt ekstremitelerde eritema nodoza ve pozitif Paterji deri testi Behçet kriterlerine uymaktadır (10). Behçet hastalığının santral sinir sistemi komplikasyonlarından biri de psödotümör serebridir (3-5). Burada patoloji Behçet hastalığının arter ve venleri tutma özelliğinden ötürü dural venöz sinüslerde tromboflebit oluşması ile venöz dönüşün yavaşlamasıdır. Tromboz rekana-

lize olduktan sonra beyin omurilik sıvısı basıncı düşebilir, ancak basınç düşse bile uzun süren papilödemle bağlı olarak görme fonksiyonlarında kalıcı kayıp olabilir. Nitekim hastamızda 2 kez tekrarlanan lomber ponksiyon basınç ölçümleri normal sınırlarda bulunmuştur. Psödotümör serebride tedavi, kafa içi basıncının düşürülerek aksoplazmik stazın ve papilödemini düzelmesini sağlamak, böylece görme kaybını engellemek prensibine dayanır. Bu amaçla diüretikler (asetozolamid) ilk seçenektir. Basıncın diüretik ile düşürülmemesi durumunda kortikosteroid kullanımı, lumboperitoneal şant veya optik sinir kılıf dekompresyonu yapılması düşünülebilir (2,11,12). Behçet hastalığına bağlı psödotümör serebride ek olarak hastalığın kendisine yönelik tedavi de kullanılır. Hastamızda psödotümör serebrinin aktif olmaması nedeniyle sadece Behçet hastalığı yönünden kortikosteroid ve siklofosfamid tedavisine başlanmıştır.

Sonuç olarak ülkemizde sık görülen ve ciddi görme kaybıyla sonuçlanan Behçet hastalığında görme kaybı nedenlerinden birisi de psödotümör serebridir. Görme kesinliği, görme alanı kaybı ve asimetrik bile olsa papilödemle gelen genç bir erkek hastada Behçet hastalığı akla gelmeli ve araştırılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Rush JA. Pseudotumor Cerebri. Mayo Clin Proc 1980; 55:541-6.
2. Corbett JJ, Savino PJ, Thompson S, Kansu T, Schatz NJ, Orr L, Hopson D. Visual loss in pseudotumor cerebri. Arch Neurol 1982; 39:461-74.
3. Michelson JB, Chisari FV. Behcet's Disease (Review). Surv Ophthalmol 1982; 26:190-203.
4. Pamir N, Kansu T, Zileli T, Erbeni A. Papilledema in Behcet's syndrome. Arch Neurol 1981; 38:643-5.
5. Kansu T, Kansu E, Zileli T, Kirkalt P. Neuro-ophthalmic manifestations of Behcet's disease. Neuro-ophthalmol 1991; 11:7-11.
6. Digre KB, Corbett JJ. Pseudotumor cerebri in men. Arch Neurol 1988; 45:866-72.
7. Sher NA, Wirtschaffer J, Shapiro SK, See C, Shapiro I. Unilateral papilledema in benign intracranial hypertension (Pseudotumor cerebri). JAMA 1983; 50:2346-7.
8. Maxner CE, Freedman MI, Corbett JJ. Asymmetric papilledema and visual loss in pseudotumor cerebri. Can J Neurol Sci 1987; 4:593-6.
9. Weisberg LA, Housepian EM, Saur DP. Empty sella syndrome as complication of benign intracranial hypertension. J Neurosurg 1975; 43:177-80.
10. O'Duffy JD. Behcet's syndrome. N Engl J Med 1990;322:326-7.
11. Akar S, Süreli Z, Akar Z. Psödotümör serebrî vakalarında tedavi öncesi ve sonrası göz bulguları. T Oft Gaz 1990; 20:287-90.
12. Sergott RC, Savino PJ, Bosley TM. Modified optic nerve sheath decompression provides long-term visual improvement for pseudotumor cerebri. Arch Ophthalmol 1988; 106:1384-90.