

## Behçet hastalığına bağlı psödötümör serebride kranial manyetik rezonans görüntülemesinde optik sinir kılıfında sıvı artışı

Pseudotumor cerebri due to Behçet's disease increased fluid in the perioptic nerve sheath on cranial magnetic resonance imaging

Ertuğrul Uzar<sup>1</sup>, Faysal Ekici<sup>2</sup>, Alparslan Şahin<sup>3</sup>, Yusuf Tamam<sup>1</sup>, Abdullah Acar<sup>1</sup>, Nebahat Taşdemir<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dicle Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Diyarbakır

<sup>2</sup>Dicle Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Diyarbakır

<sup>3</sup>Dicle Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

### Özet

Psödötümör serebri Behçet hastalığında ender görülen bir durumdur. Optik sinir kılıfında genişleme ve optik sinir etrafında subaraknoid aralıkta sıvı artışı, psödötümör serebrili hastalarda nadir gözlenen manyetik rezonans (MR) bulgularıdır. Bildiğimiz kadarıyla Behçet hastalığına bağlı psödötümör serebride bu bulgular literatürde bildirilmemiştir. Bu tür olgularda lumboperitoneal şant cerrahisi medikal tedaviye yanıt alınmadığında ve görme semptomları varlığında uygulanabilmektedir. Bu yazıda, ilgili radyolojik ve klinik bulgular tartışıldı ve tedavi yöntemleri kısaca gözden geçirilmiştir.

**Anahtar kelimeler:** Behçet hastalığı; optik sinir görüntüleme; psödötümör serebri

### Abstract

Pseudotumor cerebri is a rare condition of Behçet's disease. Enlargement of optic nerve sheath and increased subarachnoid fluid around the optic nerve are uncommon magnetic resonance (MR) findings of the patients with pseudotumor cerebri. To the best of our knowledge, these findings were not reported in pseudotumor cerebri due to Behçet's disease. Lumboperitoneal shunting surgery may be performed in cases which have visual symptoms and refractory to the medical treatment. In this paper, the relevant clinical and radiological findings were discussed, and a brief overview of therapeutic management was provided.

**Keywords:** Behçet's disease; optic nerve imaging; pseudotumor cerebri

### Giriş

Behçet hastalığında %10-25 arasında nörolojik durum ortaya çıkar. Behçet hastalığına bağlı nörolojik tutulum mortalite ve morbiditenin önemli bir nedenidir. Behçet hastaları nadir olarak psödötümör serebri kliniği ile başvurabilir. Psödötümör serebri, beyin omurilik sıvısının (BOS) üretiminde artış veya emilim bozukluğuna bağlı benign intrakraniyal basınç artışı olarak tanınır. Psödötümör serebride baş ağrısı ve görme azlığı en sık gözlenen iki yakınmadır (1). Psödötümör serebriden şüphelenilen hastalarda özellikle yer kaplayan lezyonların dışlanması için kranial manyetik rezonans görüntülemesine (MRG) ihtiyaç duyulur. Artmış intrakraniyal basınçın optik sinir kılıfı üzerinde etkisi nedeni ile optik sinir kılıfı etrafında subaraknoid aralıkta sıvı artışı bazen görülebilmektedir (2). Psödötümör serebride medikal tedavi ile görme kaybı düzelmezse lumboperitoneal şant ve optik sinir kılıf fenestrasyonu gibi cerrahi tedaviler uygulanır (3). Bu yazıda kranial MRG'sinde perioptik sinir kılıfında genişleme olan ve lumboperitoneal şant tedavisine rağmen perioptik sinir kılıfı genişlemesinin düzelmediği Behçet hastalığına bağlı nadiren görülen psödötümör serebri olgusu sunuldu.

### Olgu

34 yaşında erkek hasta 15 gündür baş ağrısı ve görme azlığı yakınması ile başvurdu. Hasta baş ağrısını her iki frontal alanda ve göz etrafında şiddetli ağırlık hissi şeklinde tariflemekteydi. 8 yıldır Behçet hastalığı nedeniyle kolşisin 1,5 mg/gün almaktaydı. Sistemik muayenede oral aft ve genital ülseri mevcuttu. Nörolojik muayenede bilinci açık, oryante koopere, bilateral papil ödemi, ışık reaksiyonu +/-, kas gücü normal, derin tendon refleksi normoaktif, serebellar testler ve yürüme doğal idi. Hemogram, sedimentasyon, C-reaktif protein ve rutin biyokimya değerleri normaldi. Görme bulanıklığı ve papil stazı nedeniyle göz hastalıkları bölümünden konsültasyon istendi. Görme keskinliği sağ gözde 8/10 sol gözde 5/10 idi. Olguda üveit saptanmadı. Bilgisayarlı görme alanı incelemesinde solda daha belirgin olmak üzere bilateral konstantrik daralma tespit edildi. Fundus fotoğrafisi ile her iki optik disk kabarıklığı görüldü (Resim 1). Kranial MRG'de beyin parankimi ve ventriküler sistem doğaldı. Ancak kranial MRG'de her iki optik sinir çevresinde sıvı artışı ve subaraknoid aralıkta genişleme görüldü (Resim 2A,B). Paterji testi pozitif. Manyetik rezonans (MR) venografi ve anjiyografi normal bulundu. Psödötümör serebri düşünülen olguya lomber ponksiyon (LP) yapıldı. BOS açılış basıncı 400 mmH<sub>2</sub>O saptanması üzerine asetozalamid ve topiramet tedavileri verildi. Ağızdan asetozalamid (500 mg/gün) ve topiramet (100 mg/gün) tedavilerin yirminci gününde klinik düzelme

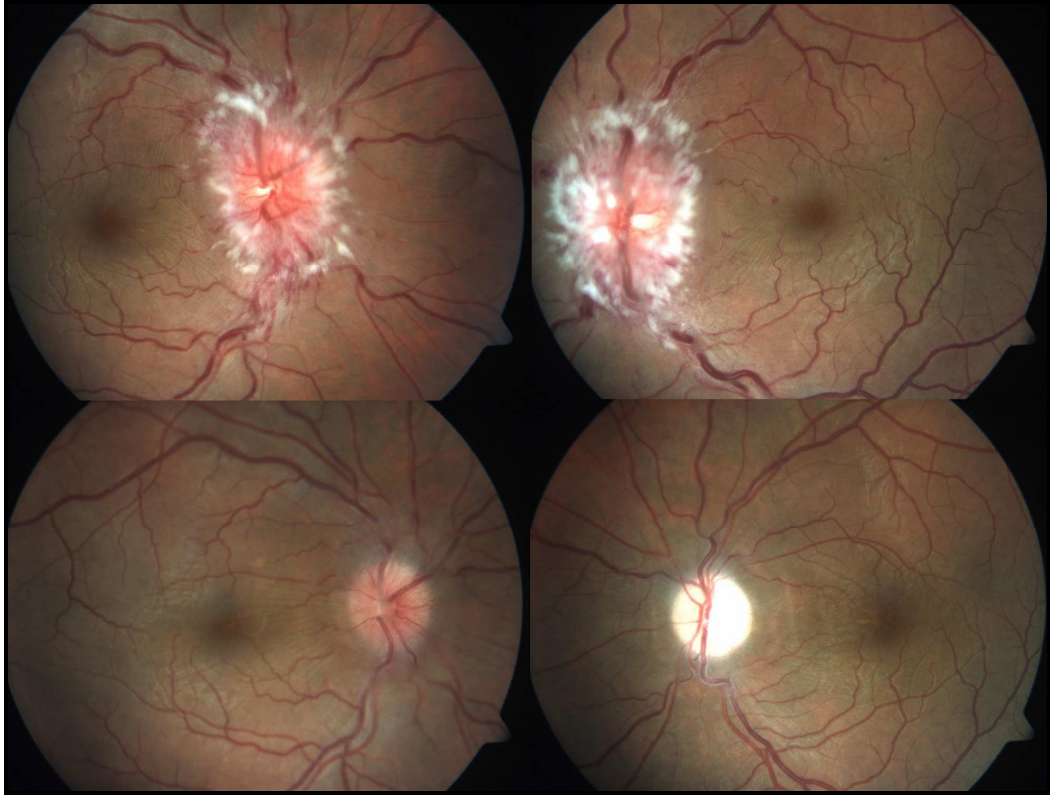
**İletişim/Correspondence to:** Ertuğrul Uzar, Dicle Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Diyarbakır, TÜRKİYE  
Tel: +90 412 248 80 01 / 4363 ertuzar@yahoo.com

**Geliş Tarihi:** 13.06.2011 **Kabul Tarihi:** 20.07.2011  
**Received:** 13.06.2011 **Accepted:** 20.07.2011

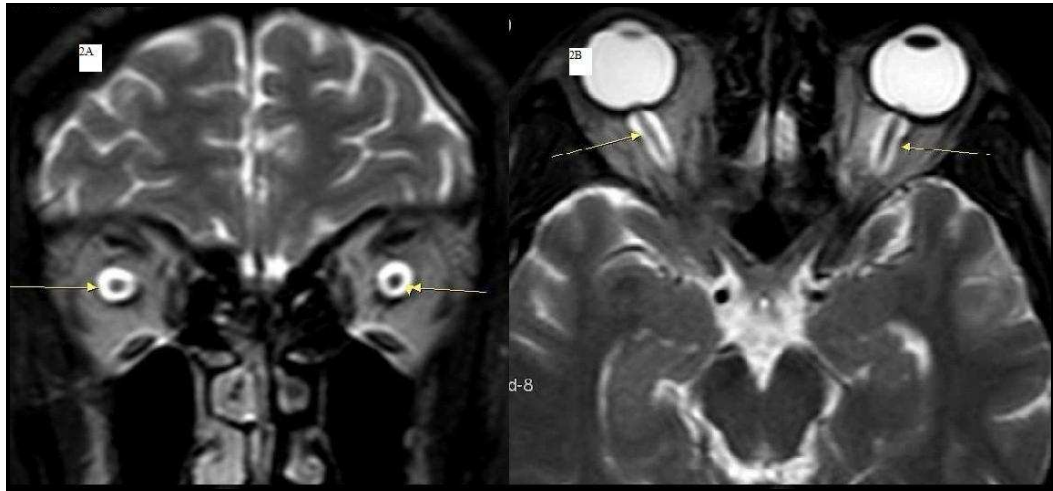
DOI: 10.5455/GMJ-30-2011-43  
www.gantep.edu.tr/~tipdergi  
ISSN 1300-0888

saptanmayan hastaya 3 gün arayla iki kez boşaltıcı LP yapıldı. Boşaltıcı LP sonrasında baş ağrısı yakınmasında azalma olan hastaya görme kaybını önlemek için lumboperitoneal şant takıldı. Lumboperitoneal şant operasyonu sonrası üçüncü ayda kontrole gelen olgunun baş ağrısı ve görme yakınmaları belirgin şekilde azalmıştı. Bilateral optik disk ödemi klinik muayenede ve fundus fotoğraflarında azalmış olarak saptandı. Sol

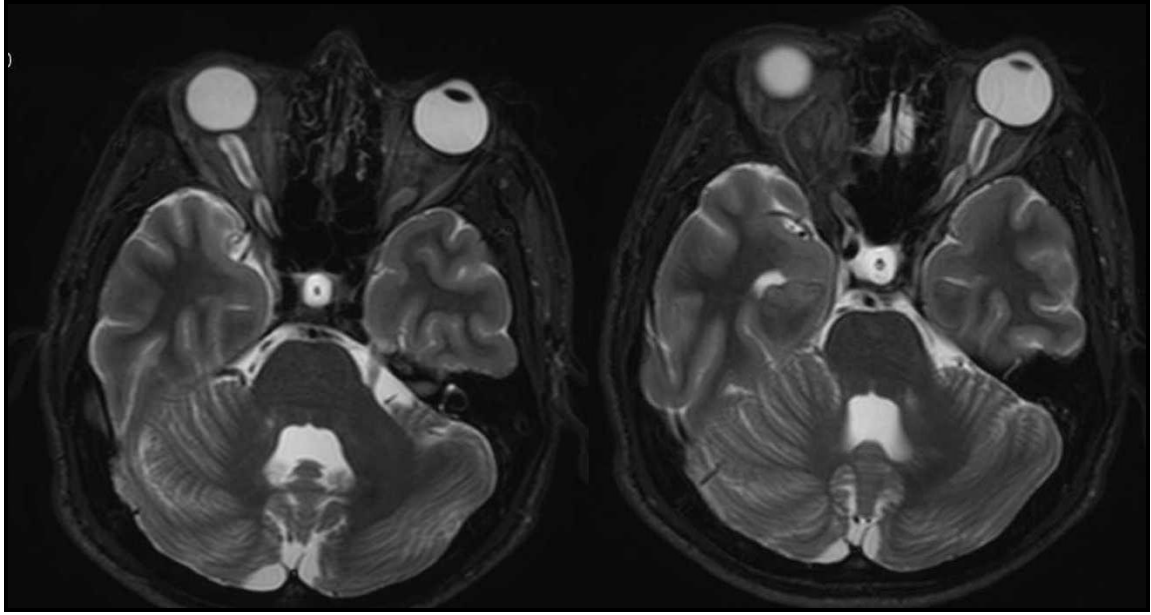
gözde optik atrofi geliştiği gözlemlendi (Resim 1). Perimetrik görme alanında sağda diffüz düzelme sol görme alanında nazalde hafif düzelme görüldü. Kontrol amaçlı altıncı ayda çekilen kraniyal MRG’inde optik sinir etrafında önceki MRG’de görülen perioptik genişleme ve sıvı artışının devam ettiği görüldü (Resim 3).



**Resim 1.** Tedavi öncesi fundus fotoğrafı ile her iki optik disk kabarıklığı üst bölüm resimlerde görülmektedir. Asetozalamid, topiramamat ve lumboperitoneal şant tedavisi sonrası sağda papil kabarıklığında düzelme ve sol optik atrofi fundus fotoğrafı ile alt bölüm resimlerinde görülmektedir.



**Resim 2.** Tedavi öncesi koronal (2A) ve aksiyal (2B) T2 ağırlıklı kraniyal MR görüntülemesi ile optik sinir kılıfında genişleme görüldü.



**Resim 3.** Lumboperitoneal şant tedavisi sonrası psödotümör serebrili olgumuzun aksiyal T2 ağırlıklı kranial MR görüntülemesi ile optik sinir kılıfında genişlemenin devam ettiği görülmektedir.

### Tartışma

Uluslar arası Behçet hastalığı çalışma grubuna göre, tekrarlayan oral aftlara ilaveten tekrarlayan genital ülserler, cilt lezyonları, göz bulguları ve pozitif paterji testinden ikisinin varlığı ile Behçet hastalığı tanısı konmaktadır (4). Olgumuzda tekrarlayan oral aftlara ilaveten pozitif paterji testi ve tekrarlayan genital ülserleri vardı. Behçet hastalığına bağlı nörolojik tutulum görülebilmektedir ve nörobehçet olarak adlandırılmaktadır. Nörobehçetin parankimal ve parankimal olmayan iki ana formu vardır. Parankimal tutulum olmayanların yaklaşık %30'unda intrakraniyal basınç artışı vardır. Behçet hastalarında intrakraniyal basınç artışı genellikle sinüs ven trombozuna sekonderdir (5). Retrospektif bir çalışmada 105 Behçet hastasının 27'sinde nörolojik belirtiler bulunmuştur ve bu olguların sadece ikisinde serebral venöz tromboz olmaksızın psödotümör serebrili geliştiği bildirilmiştir (6). Olgumuzda olduğu gibi sinüs ven trombozu olmaksızın intrakraniyal basınç artışı Behçet hastalarında oldukça nadir görülür. Baş ağrısı, görme azlığı, papil ödemi ve BOS basınç artışı nedeniyle olgumuza psödotümör serebrili tanısı koyduk. Psödotümör serebrili erken tedavi edilemezse kalıcı görme kaybına neden olabilmektedir. Psödotümör serebrinin medikal tedavisinde ilk seçenek asetozolamidir. Psödotümör serebriliye bağlı baş ağrısı için asetozolamide ilaveten topiramate tedavisi de kullanılmaktadır (1). Asetozolamid ve topiramate tedavisine rağmen olgumuzun görme azlığı ve baş ağrısı yakınmalarında gerileme olmadı. Medikal tedaviye rağmen klinik düzelmeye olmayan hastamıza iki kez 30 ml boşaltıcı LP yapıldı. Boşaltıcı LP sonrası baş ağrısında düzelmeye görülen hastaya lumboperitoneal şant ameliyatı yapıldı. Lumboperitoneal şant operasyonundan 3 ay sonra baş ağrısı, papil ödemi ve görme yakınmaları kısmi düzeldi.

Psödotümör serebriden şüphelenilen hastalarda kranial MRG, başlıca papil ödemi yapan diğer organik nedenleri (yer kaplayan lezyonlar) dışlamak için yapılmaktadır. Kranial MRG'de empty sella, sklera posteriorunda düzleşme, prelaminar optik sinir ve perioptik subaraknoid aralığın genişlemesi, optik sinirin orbital kısmında vertikal tortuosite ve prelaminar optik sinirin göz içine protrüzyonu gibi bulgular psödotümörlü hastalarda görülebilmektedir (7). Bir çalışmada subaraknoid mesafe psödotümör serebrili hastalarda kontrollere göre daha geniş bulunmuştur (8). Başka bir çalışmada ise 20 psödotümör serebrili hastanın sadece birinde optik sinir ve pitüiter bez çevresinde subaraknoid mesafede aşikâr genişleme gösterilmiştir (7). Bununla birlikte güncel bir çalışmada psödotümör serebrili hastalarda sağlıklı kontrollere göre anlamlı düzeyde optik sinir kılıfında genişleme bulunmuştur ve bu bulgu %86.9 oranında duyarlı olduğu gösterilmiştir. Bu nedenle psödotümör serebrili hastalarda bu bulgu tanıya katkı sağlayabilir (9). Optik sinirin çevresinde subaraknoid boşluğun genişlemesi ve bu alanda sıvı artışı Behçet hastalığı olmayan psödotümör serebrili vakalarda bildirilmiştir (10). Behçet hastası olan psödotümör serebrili olgumuzun kranial MRG'sinde optik sinir kılıfında genişleme ve subaraknoid alanda sıvı artışı bulundu. Lumboperitoneal şant ameliyatı sonrası altıncı ayda optik sinir kılıfında genişleme ve sıvı artışı bulgularında değişme olmadı. Optik sinir kılıfında genişleme ve subaraknoid alanda sıvı artışının başarılı lumboperitoneal şant ameliyatına rağmen devam etmesi psödotümör serebrili hastalarda klinik takibin radyolojik takipten daha önemli olduğunu gösterir.

Behçet hastalığına bağlı psödotümör serebrili olgularda lumboperitoneal şant tedavisi ile klinik düzelmeye

rağmen kraniyal MRG'sinde perioptik sinir kılıfında genişleme ve optik sinir etrafında subaraknoid aralıkta genişleme bulguları devam edebilir.

#### **Kaynaklar**

1. Palacio E, Rodero L, Pascual J. Topiramate-responsive headache due to idiopathic intracranial hypertension in Behçet syndrome. *Headache* 2004;44(5):436-7.
2. Hutzelmann A, Buhl R, Freund M. Pseudotumor cerebri and optic hydrops--magnetic resonance imaging diagnostic and therapeutical considerations in a paediatric case. *Eur J Radiol.* 1998;28(2):126-8.
3. Brazis PW. Surgery for idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol* 2009;29(4):271-4.
4. Siva A, Saip S. The spectrum of nervous system involvement in Behçet's syndrome and its differential diagnosis. *J Neurol* 2009;256(4):513-29.
5. Erdem H, Dinç A, Pay S, Simşek I, Uysal Y. A neuro-Behçet's case complicated with intracranial hypertension successfully treated by a lumboperitoneal shunt. *Joint Bone Spine* 2006;73(2):200-1.
6. Houman MH, Hamzaoui-B'Chir S, Ben Ghorbel I, Lamoum M, Ben Ahmed M, Abdelhak S, Miled M. Neurologic manifestations of Behçet's disease: analysis of a series of 27 patients. *Rev Med Interne* 2002;23(7):592-606.
7. Brodsky MC, Vaphiades M. Magnetic resonance imaging in pseudotumor cerebri. *Ophthalmology* 1998;105(9):1686-93.
8. Silbergleit R, Junck L, Gebarski SS, Hatfield MK. Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): MR imaging. *Radiology* 1989;170 (1 Pt 1):207-9.
9. Degnan AJ, Levy LM. Narrowing of Meckel's cave and cavernous sinus and enlargement of the optic nerve sheath in Pseudotumor Cerebri. *J Comput Assist Tomogr* 2011;35(2):308-12.
10. Gass A, Barker GJ, Riordan-Eva P, MacManus D, Sanders M, Tofts PS, McDonald WI, Moseley IF, Miller DH. MRI of the optic nerve in benign intracranial hypertension. *Neuroradiology* 1996;38(8):769-73.