

## OLASI BİR İDYOPATİK INTRAKRANİYAL PAKİMENENJİT OLGUSUNUN İKİ YIL SÜRELİ İZLEMİ\*

Sibel ERTAN, Hülya APAYDIN,  
Naci KOÇER, Sibel ÖZEKMEKÇİ

**Background.**— Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis is a rare inflammatory disease of the dura mater of unknown origin with frequent recurrences, progressive cranial nerve palsies and headache despite initial response to steroid therapy and may cause sequels.

**Observation.**— We report a two-year follow-up of a patient having recurrent multiple cranial nerve palsies whose radiological and clinical features were consisted with pachymeningitis. Her initial symptomatic response to steroids disappeared during the course of the disease. In accordance with the patient who had the diagnosis of idiopathic hypertrophic pachymeningitis (IHP) due to absence of any etiological causes, we discussed the diseases to be considered in the differential diagnosis of IHP.

Ertan S, Apaydin H, Koçer N, Özekmekçi S. A case with probable idiopathic intracranial pachymeningitis: Two years follow up. *Cerrahpaşa J Med* 2001; 32: 51-56.

**P**atolojik bir tanı olan idyopatik hipertrofik pakimenenjit (İHP), ataklarla seyreden, sekeller bırakan ve oldukça nadir görülen, inflamatuvar bir hastalıktır. İHP hastalarında, kraniyal sinir felçleri ve baş ağrısı en sık görülen belirtilerdir. Başlangıçta

kortikosteroid tedaviye yanıt alınsa da zaman içinde steroide olan yanıt azalarak, hastalarda eklenen immunsupressif tedaviye karşın progressif bir seyirle kalıcı nörolojik kayıplar gelişebilmekte ve hatta fatal sonuçlar görülebilmektedir.<sup>1-5</sup> İHP'in tanısında kraniyal MR önemli role sahip olmakla birlikte,<sup>1,3,6,7</sup> kesin tanı histopatolojik inceleme ile mümkündür.<sup>2</sup>

Bu yazıda, tekrarlayıcı multipl kranyal sinir felçleri gelişmiş ve radyolojik incelemelerinde pakimenenjitle uyumlu bulgular saptanmış olan, steroid tedaviden başlangıçta alınan semptomatik yanıtın zaman içinde kaybolmuş olduğu ve olası İHP tanısı koyduğumuz genç bir hastanın 2 yıl süreli klinik ve radyolojik izlemi sunulacaktır.

### OLGU

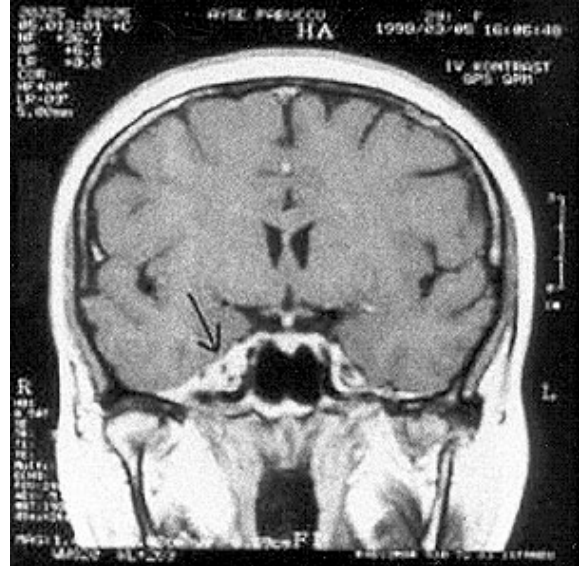
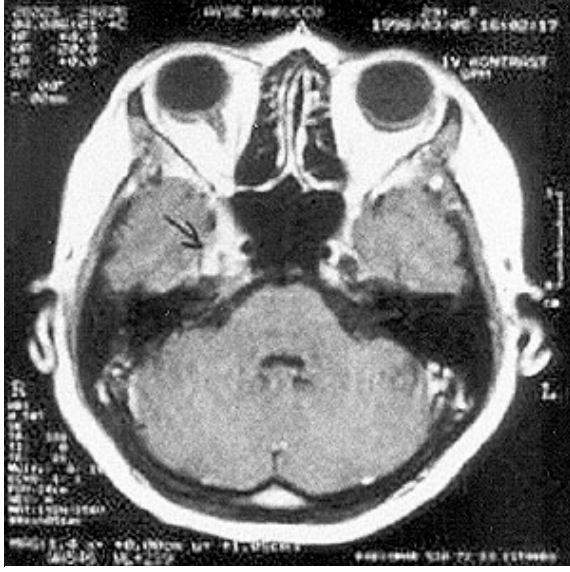
Evli ve bir çocuk sahibi olan 29 yaşındaki kadın hasta, 6 Mart 1998 tarihinde, yatışından bir hafta önce ortaya çıkan sağ tarafta göz ağrısı, göz kapağında düşüklük, göz hareketlerinde kısıtlılık ve çift görme yakınmaları ile kliniğimize yatırıldı. Öz ve soy geçmişinde bir özellik dikkati çekmeyen ve sistem muayeneleri normal bulunan hastanın nörolojik muayenesinde sağ tarafta hemiptoz ile birlikte pupillanın etkilenmediği parsiyel okulomotor sinir paralizisi, hafif derecede abduzens parézisi, sağ trigeminal sinirin maksiller ve mandibuler dallarının inerve ettiği alanlarda hipoestezi ve hipoaljezi saptandı. Hastanın göz dibi iki yanlı normal bulundu.

Laboratuvar incelemelerinde hemogram, kanda elektrolitler, karaciğer fonksiyon testleri, ASO, üre ve şeker düzeyleri ile lipid profili ve protein elektroforezi normal bulundu. Sedimentasyon 10 mm/saat idi. Romatoid artrit, Wegener granüloatozisi, sarkoidoz ve Sjögren sendromunu dışlamak üzere tetkik edilen serum RF, CRP, C-ANCA, ACE, SS-A, SS-B düzeyleri normal bulundu. BOS biyokimyasal analizi normal olup, 1 lenfosit/mm<sup>3</sup> içermektedir. BOS ve kanda mikobakterium tüberkülozis, sifiliz, HIV ve aspergilloz antikorları saptanmadı. Kanda bruselloz araştırmak için yapılan serolojik testler negatif bulundu. Akciğer grafisi ve EKG tetkikinde herhangi bir özellik yoktu.

\* *Anahtar Kelimeler:* Pakimenenjit, Kranyal, İdyopatik, MR; *Key Words:* Pachymeningitis, Cranial, Idiopathic, MRI; *Alındığı Tarih:* 11 Mayıs 2000; Uzm. Dr. Sibel Ertan, Doç. Dr. Hülya Apaydin, Prof. Dr. Sibel Özekmekçi: İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı; Doç. Dr. Naci Koçer: İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Radyodiagnostik Anabilim Dalı; *Yazışma Adresi (Address):* Dr. S. Ertan, İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, 34303 Cerrahpaşa, İstanbul.

e-mail: sibeloz@superonline.com

http://www.ctf.istanbul.edu.tr/dergi/online/2001v32/s1/011o1.htm



**Şekil 1.** 2. 5 Mart 1998 tarihli kontrastlı kranyal MR tetkikinde aksiyel ve koronal kesitlerde sağ kavernöz sinusden orbita apeksine ve sağ temporal lob inferior kesimindeki dural oluşumlara uzanım gösteren kontrast madde tutulumu

Yatışından bir gün önce, 5 Mart 1998 tarihinde yapılmış olan kontrastlı kranyal MR tetkikinde sağ kavernöz sinus ile devamlılık göstererek orbita apeksine ve sağ temporal lob inferior kesimindeki dural oluşumlara uzanım gösteren kontrast madde tutulumu saptandı. Dural oluşumlarda patolojik, lezyon bölümünde durada nodüler formasyon ve yandaş pial ya da ekstrakranyal yumuşak doku kitlesi izlenmedi (Şekil 1, 2).

Tedavi olarak oral metilprednisolon 64 mg/gün başlanan hastanın yatışının 2. gününden itibaren semptomlarda hızlı bir düzelme gözlemlendi ve hastanın eksterne edildiği 10. günde yalnızca içe bakışta hafif derecede zayıflık ve mandibuler hipoestezi devam etmekteydi. Steroid tedavi dozunun 2 ay içinde tedricen azaltılması planlandı.

Hastanın 18 Mayıs 1998 tarihinde yapılan kontrol amaçlı kontrastlı kranyal MR incelemesinde, bir önceki tetkik ile kıyaslandığında, önceden saptanan lezyon alanının boyutlarında azalma gözlenmekle birlikte, komşu beyin zarlarındaki kontrast tutulumunun daha belirgin olduğu dikkati çekti (Şekil 3). Bu nedenle hastanın düşük doz kortikosteroid tedavisini (alternan 16 ve 4 mg/gün dozlarında) sürdürmesi ön görüldü. Ancak hasta steroid tedavisi altındayken, Haziran 1998'de yine sağ yüz yarısını tutan, ağrının eşlik ettiği, akut yerleşimli periferik tipte VII. kranial sinir paralizisi gelişmesi üzerine tekrar hospitalize edil-

di. EMG tetkikinde sağ fasiyal sinirin innerve ettiği kaslarda tam denervasyon saptanması ve göz kırpma yanıtının elde edilememesi sağ fasiyal sinirde aksonal tutulum ile uyumluydu. Tekrarlanan kontrastlı kranyal MR tetkikinde daha önceki tetkiklerde mevcut bulgulara ek bir lezyon saptanmadı. Hastada, 5 gün süreli 1g/gün metilprednisolon parenteral uygulama ile sadece ağrı yakınması geriledi. Steroid tedavi altındayken klinik bulgularda alevlenme sergileyen hastanın tedavisinde, olası İHP tanısı düşünülerek azotiyoprin 200 mg/gün başlandı. İlaç dozu, izleyen ilk ayın sonunda, 100 mg/gün düzeyine indirildi. Klinik olarak stabil seyir gösteren tabloda yaklaşık 3 ay sonra orta derecede düzelme gözlemlendi.

17 Kasım 1998 tarihli kontrastlı kranyal MR tetkikinde patolojik anlamda kontrast madde tutulumu gözlenmedi. Yirmi bir Aralık 1999 tarihli kontrastlı kranyal MR incelemesi normal bulundu (Şekil 4). Hastanın 20 Mart 2000 tarihinde yapılan son muayenesinde sağda sekel özellikte periferik tipte VII. sinir paralizisi dışında herhangi bir nörolojik defisit saptanmadı ve hasta 100 mg/gün azotiyoprin tedavisini sürdürmekteydi.

## TARTIŞMA

Bu yazıda, retroorbital ağrının eşlik ettiği subakut yerleşimli III., hafif derecede VI. kranyal sinir paralizileri ile V. sinirin



**Şekil 3.** 18 Mayıs 1998 tarihli kontrastlı kranyal MR incelemeye ait koronal kesitte önceden saptanan lezyon alanının boyutlarında azalma ve komşu beyin zarlarında daha belirgin kontrast tutulumu



**Şekil 4.** 21 Aralık 1999 tarihli kontrastlı kranyal MR tetkikine ait koronal kesit normal değerlendirildi

alt dallarının etkilenmiş olduğu ve söz konusu semptomların kortikosteroid tedaviyle hızla düzelmesine karşın henüz tedavi altındayken, aynı tarafta periferik fasiyal paralizinin geliştiği genç bir kadın hasta sunulmuştur. Kranyal MR görüntüleme tetkikinde sağ kavernöz sinüsten orbita apeksine ve sağ temporal lob inferior kesimindeki beyin zarlarına doğru uzanım gösteren ve gadolinium tutan bir lezyon saptanmış olup, radyolojik düzelme, klinik tablonun kısmi regresyonundan uzun süre sonra görülmüştür. Sistemik hastalık bulgularının eşlik etmediği söz konusu tablonun, klinik ve radyolojik açıdan olası idiyopatik intrakraniyal hipertrofik pakimenenjit ile uyumlu olduğu düşünülmüştür.

İHP her yaşta görülmekle birlikte, en yüksek insidans altıncı dekadadır.<sup>2</sup> Literatürde, bizim olgumuzda olduğu gibi hastalığın 20'li yaşlarda başladığı genç olgular da bildirilmiştir.<sup>1</sup> İHP'de hemen hemen her olguda bildirilen kardinal semptomlar baş ağrısı ve kranyal sinir felçleridir. Tüm kranyal sinirler etkilenebilmekle

birlikte, II.-VIII. kranyal sinir tutulumları daha sık bildirilmiş olup,<sup>1-6</sup> olfaktor sinir tutulumu sadece bir olguda gözlenmiştir.<sup>8</sup> Olgumuzda III.,V.,VI. ve VII. kranyal sinir tutulumları mevcuttu. Serebellar ataksi,<sup>1,2,9</sup> nadiren hidrosefali,<sup>1,10</sup> hipopituitarizm ile birlikte diabetes insipidus<sup>5</sup> ve jeneralize veya fokal epilepsi nöbetleri<sup>1</sup> bildirilen diğer semptomlar arasındadır. Sistemik tutulumun olmadığı kabul edilmekle birlikte, tirodit,<sup>8</sup> miyokardit<sup>10</sup> ve mikst konnektif bağ dokusu hastalığı<sup>11</sup> saptanan olgular da literatürde mevcuttur.

İHP'de semptomlar genellikle akut veya subakut yerleşmektedir. Sıklıkla uygulanan inisiyal steroid tedavi ile remisyonlar gözlenmekte, ilaç kesildiğinde, hatta olgumuzda olduğu gibi hastalar steroid tedavi altındayken dahi yeni ataklar gelişebilmektedir.<sup>1,3,4,7</sup> Ayrıca, kronik yavaş progressif seyir veya daha seyrek olarak stabil seyirler de tanımlanmıştır.<sup>1,2,8,12</sup> Özellikle optik sinirin etkilenmiş olduğu olgularda sekonder optik atrofi gelişmesi nedeni ile vizyon açısından prognozun kötü olduğu bildirilmiştir.<sup>3,4</sup> Çok sayıda olgunun uzun süreli izlemine dayalı veriler

olmadığı için hastalığın prognozuna ilişkin kesin bir kanı henüz yoktur.

Hipertrofik kranyal pakimenenjitin radyografik görünümü oldukça karakteristik olmakla birlikte kesin tanıya varmada yeterli değildir. Tanıyı doğrulamak için dural biyopsi yapılması esastır. Ancak, gerek uygun bir biyopsi bölgesini seçmek için lezyonun sınırlarını belirlemek, gerekse olası tanıyı koyabilmek için MR görüntüleme ile değerlendirme yararlıdır.<sup>2,3</sup> Öte yandan, görüntüleme bulgularının multipl meningeal neoplazmlarla uyumlu bulunduğu ancak meninks biyopsisi sonrasında İHP tanısı alan bir olgu da bildirilmiştir.<sup>13</sup> Kranyal MR'de T1 ağırlıklı kesitlerde durada belirgin kalınlaşma ve çarpıcı derecede kontrast tutulumu vardır. Lezyonlar T2 ağırlıklı kesitlerde hipointens görülür ve ince hiperintens sınırlar gösterebilir.<sup>2,3,7,12</sup> T2 ağırlıklı kesitlerdeki tipik görüntülerin sebebi, tutulan durada, merkezi yoğun fibröz ve kollajen alanı çevreleyen daha enflamatuar ve hipervasküler bir sınırın bulunmasıdır.<sup>2,7</sup> Kontrast madde sonrasında hipertrofik durada belirgin kontrast tutulumu olur.<sup>2,3</sup> Sunduğumuz olgunun kontrastlı kranyal MR tetkikinde sağ kavernoöz sinus ile devamlılık göstererek orbita apeksine ve sağ temporal lob inferior kesimindeki beyin zarlarına doğru uzanım gösteren, kontrast madde tutan bir lezyon saptanmıştı. İzlemde söz konusu lezyon klinik iyileşmeden uzun süre sonra düzelme göstermişti. Kesin tanı için gerekli dura biyopsisi ailenin kabul etmemesi nedeni ile yaptırılmadı.

Bizim olgumuzda da olduğu gibi çoğu olguda, steroid tedavi ile klinik belirtiler gerilerken, MR görüntüleme bulgularının aynı düzeyde gerilememesi nedeni ile tedavi etkinliğini tayin etmede MR takibinin anlamlı olmadığı öne sürülmektedir.<sup>1,4</sup> Tedavi ile enflamatuar aktivite baskılanırken yoğun fibröz çekirdeğin küçülmesinin beklenemeyeceği öne sürülmüştür.<sup>1,2,4</sup>

Öte yandan, Nishioka ve ark,<sup>4</sup> SPECT incelemesinde talyum-201 "uptake"inin, İHP semptomlarının dalgalı seyri ile ilişkili olduğunu ve enflamatuar aktiviteyi belirlemede yararlanılabileceğini bildirmişlerdir. Pakimenenjitte dura, kontrastsız kranyal BT'de tipik olarak tentorium, falks ve prepontin beyin sapı boyunca kalın, hiperdens olarak izlenir.<sup>1-3</sup>

İHP'de BOS'na ait basınç değeri, hücre sayısı, şeker ve protein seviyeleri değişken bildirilmiş olup, tanı koydurucu bir özelliğe sahip değildir ve herhangi bir mikroorganizma saptanmamaktadır. Bizim olgumuzda olduğu gibi BOS bulguları tamamıyla normal seyredebileceği gibi<sup>1,3</sup> protein seviyesinde hafif artış<sup>1-3</sup> veya pleositöz<sup>2</sup> söz konusu olabilir. Başlangıçta normal olmasına rağmen klinik tablonun yerleşiminden 4 ay veya bir yıl sonra BOS'da hücre ve protein artışı bildirilen olgular da vardır.<sup>2,4</sup> Eritrosit sedimentasyon hızı genellikle yüksek bulunur.<sup>1-3</sup> Olgumuzun serum biyokimya ve seroloji analizleri normal bulunmuştur.

Lezyon bölgesinin histopatolojik incelemesinde tipik olarak diffuz nonspesifik dura mater kalınlaşması, nonspesifik steril enflamasyon, lenfosit infiltrasyonu, ödem ve fibrozis saptanmıştır.<sup>1,3,4,6</sup> Literatürde, az sayıda olguda epitelioid histiyositler ve kazeöz nekroz ile birlikte Langerhans tipi multinükleer dev hücrelerin görüldüğü duranın nonspesifik granülo-matöz inflamasyonu da bildirilmiştir.<sup>2,14</sup>

Etyolojisi henüz aydınlatılamamış ve bu nedenle idyopatik bir hastalık olduğu düşünülen İHP'nin ayırıcı tanısında, hipertrofik pakimenenjite neden olabilecek diğer hastalık tabloları yer almaktadır. Başağrısı ve kranyal sinir felçlerine neden olabilecek, beyin sapı ve kafa kaidesine lokalize yer kaplayıcı lezyonları ekarte etmek için kranyal görüntüleme şarttır. Her ne kadar bizim olgumuzda ve İHP olgularının çoğunluğunda granülo-matöz lezyon söz konusu değilse de, dura

tabanında kitlesel lezyonlar ve kalınlaşmış pakimeninks saptandığında sarkoidoz,<sup>15</sup> tüberküloz, sifiliz,<sup>16</sup> Wegener granülomatosisi gibi granülomatöz lezyonlara neden olabilen hastalıklar ve olası kanser metastazları ekarte edilmelidir. Hastamızın serum ACE düzeyi normal bulunmuş, akciğer grafisinde herhangi bir özellik saptanmamıştır. MR görüntülemesinde Wegener granülomatosisi açısından nazofarenks veya sinus inflamasyonu lehine bir bulgu elde edilmediği gibi, kan c-ANCA düzeyi normal bulunmuştur. Aspergilloz ayrıca Sjögren sendromu, poliarteritis nodoza ve romatoid artrit gibi immunolojik hastalıklar da bizim olgumuzda olduğu gibi pakimenenjittir etyolojisinde araştırılmalıdır.<sup>2,4</sup>

Olgumuzun ilk başvurusunda, klinik ve radyolojik görüntülemesindeki özellikler kısmen Tolosa-Hunt sendromu (THS)<sup>17</sup> ile uyumlu bulunmakla birlikte, klasik tanımlamadan farklı olarak hastamızda V. kranyal sinirin mandibuler dal tutulumu ve MR görüntülemesinde lezyonun sağ temporal lob inferior kesimindeki beyin zarlarına doğru uzanım gösterir nitelikte yaygın oluşu TSH tanısından uzaklaştırmıştır. THS fokal bir pakimenenjittir ve tutulum kavernoöz sinus, superior orbital fissür veya orbita apeksi ile sınırlı olup, II, III, IV, VI ve V1 ile III. sinirin parasempatik pupillodilatör lifleri ve karotis çevresindeki sempatik pupillokonstriktör liflerin etkilenmesi söz konusudur.<sup>17</sup>

İHP'nin tedavisi henüz belirsizdir. Steroid tedaviye başlangıçta alınan yanıt genellikle süregen değildir ve steroid tedaviye rağmen hastalık progrese olur.<sup>1-3</sup> Bazı olgularda steroid dozunun azaltılması ile klinik tabloda alevlenme olması hastaları steroide bağımlı kılmıştır.<sup>1,2</sup> Steroid bağımlılığı gelişmiş hastalarda yan etkileri önlemek ve günlük ihtiyaç duyulan steroid dozunu azaltmak açısından pulse steroid tedavinin oldukça yararlı olduğunu öne süren yazarlar da vardır.<sup>6</sup> Radyo-

terapi belirtilerde kalıcı düzelme sağlamamış, azatiyoprin ise steroid dozunu azaltılmasını sağlamıştır.<sup>1</sup> Dura biyopsisinde nonspesifik granülomatöz enflamasyonun ve perinükleer ANCA'nın (p-ANCA) pozitif bulunduğu bir İHP olgusunda siklofosamid ve steroid kombinasyonu ile bir yıllık izlemde kalıcı remisyon sağlanması üzerine p-ANCA pozitif İHP olgularında söz konusu kombinasyonun uygulanması önerilmiştir.<sup>14</sup> Öte yandan mikobakteriyel kültür ve boyamaları negatif olan ve granülom saptanmamış bir İHP olgusunda PPD pozitifliği nedeni ile uygulanan antitüberküloz tedavi ile gerek semptomlar, gerekse görüntüleme bulguları gerilemiş ve yazarlar diğer İHP olgularında da ampirik olarak antitüberküloz tedavi uygulanmasının denenebileceğini belirtmişlerdir.<sup>18</sup> Granülomatöz lezyonlarda, kompresyonu azaltmak amacıyla cerrahi girişimin de gerekebileceği ileri sürülmektedir.<sup>2</sup> Olgumuzun ilk atağında metilprednizolon tedavisi ile 10 gün içinde belirtiler büyük ölçüde ortadan kalkmıştır. İdame steroid tedavisi altında iken yaklaşık 3 ay sonra ikinci atağın ortaya çıkması üzerine, pulse steroid tedavi uygulanmış, ancak ilk atakta alınan olumlu yanıt tekrarlamamıştır. Bunun üzerine azatiyoprin monoterapisine geçilmiş ve klinik olarak stabil seyir gösteren tabloda yaklaşık 3 ay sonra orta derecede düzelme gözlenmiştir. İki yıldan beri halen immun-supresan tedavi altında olan hastada yeni bir atak belirmemiştir.

Sınırlı sayıdaki olgulara dayalı literatür bilgileri ve bireysel özellikleri göz önüne aldığımızda, halen sekel bulgularla birlikte stabil bir klinik seyir sergileyen olgumuzda hastalığının prognozuna yönelik herhangi bir fikir üretmiyoruz. Ayrıca azatiyopirin malinite riski taşıması nedeniyle kesilmesi ya da olası relapsları önleme potansiyeli bakımından sürdürülmesi konusunda seçim yapmada zorlandığımızı belirtmek isteriz.

## ÖZET

Bu yazıda, tekrarlayıcı multipl kranyal sinir felçleri gelişmiş olan, radyolojik tetkikleri pakimemenjitile uyumlu bulunan ve inisiyal semptomatik steroid yanıtının daha sonraki ataklarda alınmadığı bir kadının hastanın 2 yıl süreli klinik ve radyolojik izlemi sunulmuştur. Herhangi bir etyolojik sebebin belirlenememesi nedeniyle olası idiyopatik hipertrofik pakimemenjit (İHP) tanısı alan hasta özelinde, gerek klinik, gerekse radyolojik açıdan İHP'nin ayırıcı tanısında ele alınması gereken diğer hastalıklar, oldukça nadir rastlanılan İHP'ye ait mevcut literatür bilgisi ışığında tartışılmıştır.

## KAYNAKLAR

1. Masson C, Hénin D, Hauw JJ, Rey A, Raverdy P, Masson M. Cranial pachymeningitis of unknown origin: A study of seven cases. *Neurology* 1993; 43: 1329-1334.
2. Mamelak AN, Kelly WM, Davis RL, Rosenblum ML. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *J Neurosurg* 1993; 79: 270-276.
3. Lam BL, Barrett DA, Glaser JS, Schatz NJ, Brown HH. Visual loss from idiopathic intracranial pachymeningitis. *Neurology* 1994; 44: 694-698.
4. Nishioka H, Ito H, Haraoka J, Yamada Y, Nojima H. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis with accumulation of thallium-201 on single-photon emission CT. *Am J Neuroradiol* 1998; 19: 450-453.
5. Nishioka H, Ito H, Haraoka J, Takahashi M, Shinmura F. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis of the cavernous sinus mimicking lymphocytic hypophysitis. *Neurol Med Chir* 1998; 38: 377-382.
6. Hatano N, Behari S, Nagatani T, Kimura M, Ooka K, Saito K, Yoshida J. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: clinicoradiological spectrum and therapeutic options. *Neurosurgery* 1999; 45: 1336-1342.
7. Martin N, Masson C, Hénin D, Mompoin D, Marsault C, Nahum H. Hypertrophic cranial pachymeningitis assessment with CT and MR imaging. *Am J Neuroradiol* 1989; 10: 477-484.
8. Wild T, Strotzer M, Volk M, Feuerbach S. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis associated with an orbital pseudotumor. *Eur Radiol* 1999; 9: 1401-1403.
9. Eguchi K, Kodama Y, Hotta T, Taniguchi E, Hashizume A, Yamasaki F, Yamane T, Kurisu K, Arita K. A case of cranial hypertrophic pachymeningitis with intracranial hemorrhage. *No To Shinkei* 1996; 48: 475-480.
10. Tanaka M, Suda M, Ishikawa Y, Fujitake J, Fujii H, Tatsuoka Y. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis associated with hydrocephalus and myocarditis: remarkable steroid-induced remission of hypertrophic dura mater. *Neurology* 1996; 46: 554-556.
11. Fujimoto M, Kira J, Murai H, Yoshimura T, Takizawa K, Goto I. Hypertrophic cranial pachymeningitis associated with mixed connective tissue disease; a comparison with idiopathic and infectious pachymeningitis. *Intern Med* 1993; 32: 510-512.
12. Masson C, Hénin D, Decroix JP et al. Pachyméningites crâniennes de cause indéterminée. Étude de 3 cas. *Rev Neurol* 1989; 145: 16-23.
13. Deprez M, Born J, Hauwaert C, Otto B, Reznik M. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis mimicking multiple meningiomas: case report and review of the literature. *Acta Neuropathol* 1997; 94: 385-389.
14. Sugiyama Y, Shimizu M, Hoshi A, Aoki T, Matsuura Y, Tochikubo S, Shimizu S, Muroi A, Honma M, Yamamoto T. An old man presenting with fluctuating bilateral multiple cranial nerve palsies and positive test for perinuclear antineutrophil cytoplasmic antibody. *No To Shinkei* 1999; 51: 825-832.
15. Khaw KT, Manji H, Britton J, Schon F. Neurosarcoidosis-demonstration of meningeal disease by gadolinium enhanced magnetic resonance imaging. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54: 499-502.
16. Moore AP, Rolfe EB, Jones EL. Pachymeningitis cranialis hypertropica. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1985; 48: 942-944.
17. Hunt WE. Tolosa-Hunt syndrome: one cause of painful ophthalmoplegia. *J Neurosurg* 1976; 44: 544-549.
18. Parney IF, Johnson ES, Allen PB. "Idiopathic" hypertrophic cranial pachymeningitis responsive to antituberculous therapy: case report. *Neurosurgery* 1997; 41: 965-971.