

Psödotümör Serebri Tedavisinde Optik Sinir Kılıfı Fenestrasyonu

Optic Nerve Sheath Fenestration in The Management of Pseudotumor Cerebri

HAYYAM KIRATLI, TULAY KANSU, ÇIĞDEM F. DOĞULU

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı Orbita ve Oküler Onkoloji Birimi (HK),
Nöroloji Anabilim Dalı Nöro-oftalmoloji Birimi (TK, ÇFD), Ankara

Özet:Psödotümör serebrinin (idiyopatik kafa içi hipertansiyon) tedavisi günümüzde tartışmalı konumunu korumaktadır. Kliniğimizde, tam tıbbi tedaviye rağmen görme işlevi giderek bozulan beş hastanın altı gözüne optik sinir kılıfı fenestrasyonu yapılmıştır. Tüm hastalarda diplopi ve baş ağrısı gibi semptomların hızla gerilediği gözlenmiştir. Tüm olgularda görme keskinliğinde artış ve görme alanı kusurlarında azalma saptanmıştır. Papilödem daha yavaş olmakla beraber tüm gözlerde kaybolmuştur. Bir hasta dışında diğer gözler de tek taraflı ameliyattan yarar görmüşlerdir. Hiç bir hastada ameliyatın tekrarlanması gerekmemiştir. Alınan bu sonuçlar, optik sinir kılıfı fenestrasyonunun psödotümör serebrinin optik sinire olan olumsuz etkisini önleyebileceği konusundaki deneyimleri desteklemektedir. Ayrıca bu ameliyat ile hastalara semptomatik rahatlama da sağlanmaktadır.

Anahtar Sözcükler: Optik sinir, papilödem, psödotümör serebri

Abstract: The treatment of pseudotumor cerebri (idiopathic intracranial hypertension) still remains controversial. We performed optic nerve sheath fenestration in five patients (six eyes) who had continuing deterioration of visual function despite maximum medical treatment. Symptoms including headache and diplopia regressed rapidly in all cases. There were definitive improvements in visual field defects and visual acuity. Papilledema also disappeared gradually in all cases. Except for one patient, all fellow eyes also showed improvement after unilateral operation. No eye was re-operated. Our results provide more evidence to the fact that optic nerve sheath fenestration can successfully forestall the deleterious effects of pseudotumor cerebri on the optic nerve and bring symptomatic relief.

Key Words: Optic nerve, papilledema, pseudotumor cerebri

GİRİŞ

Psödotümör serebri (idiyopatik kafa içi hipertansiyon), kafa içinde yer işgal eden kitle, beyin omurilik sıvısında (BOS) sitolojik ve biyokimyasal bir anormallik olmaksızın kafa içi basıncın artması ve çoğu zaman ventriküllerin basılması ile seyreden bir hastalıktır (5). Hastalığın sınırlı ve selim bir seyri

olduğuna dair yaygın bir kanı bulunsa da hastaların % 25 ila % 50'sinde ciddi ve kalıcı görme kayıpları meydana gelmektedir (6,11,21). Artmış kafa içi basıncın optik sinir işlevlerinde yol açtığı bozuklukların önlenmesi amacı ile kilo verilmesi, kortikosteroidler, karbonik anhidraz inhibitörleri ve diğer diüretikler gibi tıbbi tedbirler uygulanmakta ve değişen sonuçlar elde edilmektedir (19).

Yakın zamanlarda, psödötümör serebri tedavisinde optik sinir kılıfı fenestrasyonu veya dekompresyonu başarılı bir seçenek olarak yeniden gündeme gelmiştir (16,19). Bu çalışmada, kliniğimizde optik sinir kılıfı fenestrasyonu uygulanan hastalar incelenmiş ve bu cerrahi tekniğin görme işlevine olan kısa dönemdeki etkileri değerlendirilmiştir.

HASTALAR VE YÖNTEM

Ekim 1995-Ocak 1997 tarihleri arasında, beş hastanın altı gözüne optik sinir kılıfı fenestrasyonu mediyal transkonjonktival yaklaşım ile uygulanmıştır. Tüm hastalarda tam nörolojik muayene ve lomber ponksiyon yapılmıştır. Psödötümör serebri tanısı, yüksek BOS basıncı (>250 mmH₂O), normal BOS sitoloji ve biyokimya değerleri ve normal kraniyal ve orbita görüntüleme sonuçlarına dayandırılarak konmuştur. Standart göz muayenesinde her gözün görme keskinliği ayrı ayrı ölçülmüş, afferent pupil kusuru aranmış ve Goldmann perimetresi ile görme alanları değerlendirilmiştir. Ameliyat öncesi ve sonrasındaki her kontrolde renkli fundus fotoğrafları ile optik disklerin durumu belgelenmiş, birer kez fundus floresceyan anjiyografileri çekilmiştir. Hastalara ait bilgiler Tablo I'de özetlenmiştir. Ağızdan asetozolamid ve kortikosteroid kullanımına rağmen yüksek BOS basıncı ve bu duruma eşlik eden ilerleyici görme alanı kayıpları optik sinir kılıfı fenestrasyonu için endikasyon kabul edilmiştir. Cerrahi girişim daha az gören ve/veya görme alanı kayıplarının daha ileri düzeyde olduğu göze uygulanmıştır.

Cerrahi Teknik

Üstten başlayarak korneoskleral limbusun 2 mm gerisinden konjonktiva mediyalden 270° açılmış,

superior ve inferior rektus adelelerin altından 4-0 ipek ile traksiyon dikişleri geçilmiştir. Mediyal rektus kası ayrılmış ve 6-0 poliglaktin dikişlerle askıya alınarak dezense edilmiştir. Daha sonra ameliyat mikroskobu altında göz küresi 30 saniyelik sürelerle laterale deviye edilerek pamuk uçlu aplikatörlerle Tenon kapsülü altından arkaya doğru künt diseksiyon yapılmış ve optik sinire ulaşılmıştır. Optik siniri ortaya çıkarmada ve orbita yağ dokusu içerisinde yön bulmada iki vorteks ven ve mediyal uzun posteriyor siliyer arterden yararlanılmıştır. Optik sinir ve göz küresi birleşim bölgesinden 3 mm geriden başlayarak optik sinir kılıfının damarsız bölgelerine, durayı içerecek şekilde 3 ila 4 adet uzunlamasına kesi yapılmıştır. Bu işlem için üçgen timpanik membran bıçakları kullanılmıştır. Subaraknoid mesafeye girildiği basınçlı tarzda BOS gelmesiyle anlaşılmıştır. Kesilerin altından adele kroşesi geçirilmek suretiyle sinir ile araknoid arası olası yapışıklık ve trabekülasyonlar açılmaya çalışılmıştır. Sinir dekompresyonunu takiben traksiyonlar kaldırılmış ve mediyal rektus adelesi insersiyosuna dikilmiştir.

Ameliyat Sonrası İzlem

Ameliyat sonrasında hastalar her ay değerlendirilmiş ve kontrollerde görme keskinliği, optik diskin durumu ve göz hareketliliği incelenmiştir. Üç ayda bir ise Goldmann perimetresi ile görme alanı izlemi yapılmıştır.

SONUÇLAR

Optik sinir kılıfı fenestrasyonu, dört hastada tek taraflı, bir hastada ise iki taraflı olarak uygulandı. Geçmeyen başağrısı, diplopi ve azalmış görme keskinliği hastaların ortak yakınması olarak belirlendi. Ameliyat öncesinde tüm hastalarda şiddetli papilödem ve ilerleyici görme alanı kayıpları

Tablo I: Optik Sinir Kılıfı Fenestrasyonu Uygulanan Psödötümör Serebrili Hastaların Ameliyat Öncesi ve Sonrası Verileri

Hasta	Yaş	Cinsiyet	Ameliyat Öncesi Görme (Sağ-Sol)	Ameliyathı Göz	Son Görme (Sağ-Sol)	İzlem (Ay)	Diğer Göz
1	32	E	20/50-20/60	Sağ	20/20-20/20	10	Düzeldi
2	27	K	20/200-20/800	İki taraflı	20/80-20/400	20	Ameliyat edildi
3	26	K	20/20-20/100	Sol	20/20-20/20	20	Düzeldi
4	35	E	20/80-20/100	Sol	20/40-20/20	13	Düzeldi
5	42	K	20/400-20/400	Sağ	20/40-20/60	8	Düzeldi

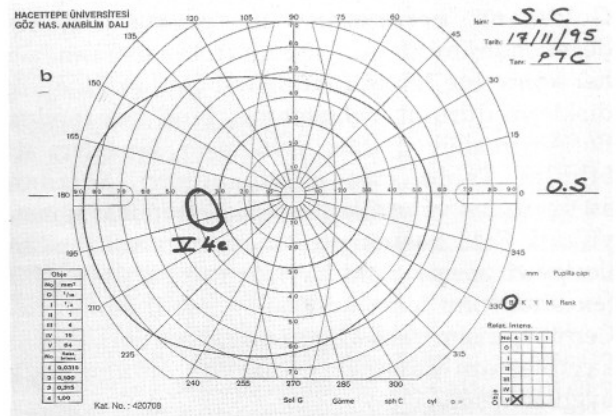
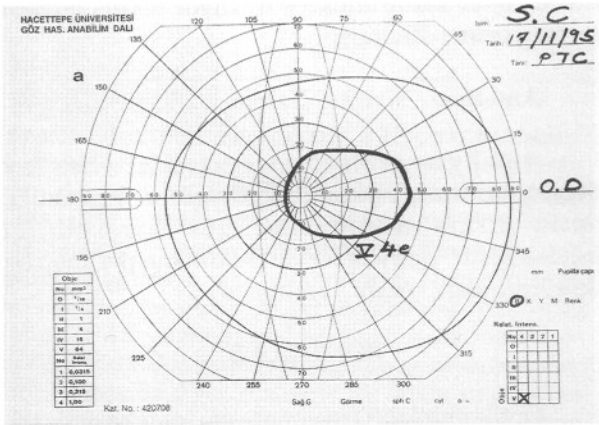
E: erkek, K: kadın.

mevcut idi (Şekil 1). Kör noktada büyüme ve değişen oranlarda isopter daralmaları en sık karşılaşılan görme alanı bozuklukları olarak kaydedildi.

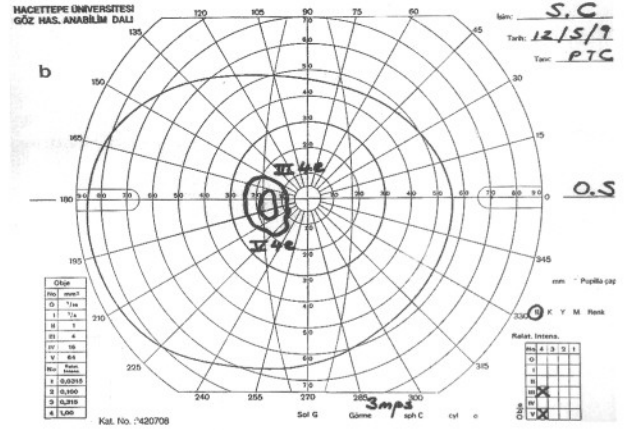
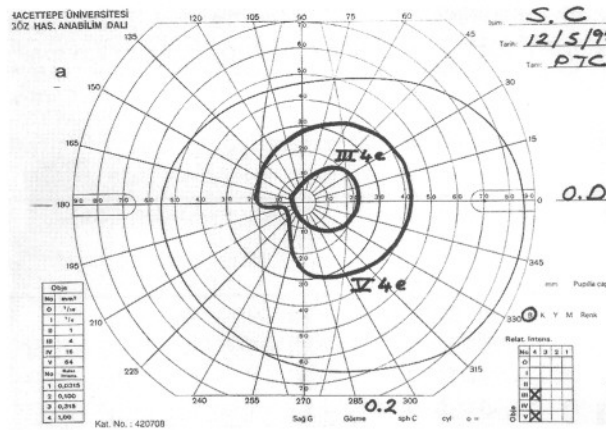
Optik sinir kılıfı fenestrasyonu sonrasında başağrısının ilk hafta içerisinde kaybolduğu, görme keskinliği ve görme alanındaki düzelmelerin ise ilk bir ay içerisinde belirgin hale geldiği gözlemlendi. Başlangıçta ağır görme kaybı ve ileri görme alanı kusurları olan 2 numaralı hastada ise düzelme çok sınırlı oranda gerçekleşti (Şekil 2). Ameliyatın tek taraflı uygulandığı olgularda diğer gözde de eşzamanlı olarak disk ödeminde azalma ve görmeye artış kaydedildi. Papilödem en son gerileyen bulgu olarak gözlemlendi. Bir hastada görme keskinliği ve görme alanı normale döndüğü halde papilödem beş ay daha sebat ettiği görüldü. Cerrahi sırasında ve sonrasında komplikasyon saptanmadı.

TARTIŞMA

Psödötümör serebrili bir hastada, maksimum tıbbi tedavi olan kontrollü kilo kaybı, ağızdan diüretik ve kortikosteroidlere rağmen görme işlevinin ilerleyici kaybı cerrahi bir girişim için endikasyon oluşturmaktadır (9). Geçmişte uygulama alanı bulan iki taraflı subtemporal dekompresyon, ventriküloperitoneal ve sisternoperitoneal şant yöntemlerinin başarısı yüksek komplikasyon oranları nedeniyle sınırlı kalmıştır (2,20). Daha sonra, cerrahi teknik ve donanımlardaki gelişmelere paralel olarak lumboperitoneal şant ameliyatları tercih edilir olmuştur (8). Görme kaybının önlenmesinde etkili sonuç vermelerine rağmen lumboperitoneal şantlarda, yüksek oranlarda tıkanma, en önemli sorunu oluşturmaktadır (9). Tek bir lumboperitoneal şant ameliyatından sonra ortalama beş revizyon gerekli olabilmektedir (9,16). Diğer taraftan, son zamanlarda, optik sinir kılıfı fenestrasyonunun



Şekil 1: İki numaralı hastanın Goldmann perimetrisi değerlendirmesinde a) sağ gözde görme alanı belirgin derecede daralmıştır, b) sol gözde ise geriye yalnızca küçük bir temporal adacık kalmıştır.



Şekil 2: İki numaralı hastanın iki taraflı optik sinir kılıfı fenestrasyonu yapılmasından 19 ay sonraki görme alanları; a) sağ gözde izopterlerde genişleme ve b) temporal adacıkta az da olsa büyüme izlenmektedir.

psödötümör serebri tanısı alan hastalarda papilödem ve görme işlevlerinde düzelmeler sağladığı ve hatta diğer gözde de yararlı olduğu ancak BOS basıncı üzerinde etkisinin çok sınırlı kaldığını bildirir çalışmalar yayınlanmıştır (3,13,16,19). Kliniğimizin kısa dönemdeki tecrübeleri de bu bulguları desteklemektedir. Başağrısının giderilemediği durumlarda ise şant ameliyatı önerilmektedir (1).

Optik sinir kılıfı fenestrasyonunun etki mekanizması tam olarak anlaşılabilmiş değildir. Artmış kafa içi basıncına ikincil olarak gelişen papilödem sonucunda optik sinir kan akımının bozulduğu ve buna bağlı olarak kronik iskeminin ortaya çıktığı düşünülmektedir (7). Bir teoriye göre, optik sinir kılıfı fenestrasyonu ile aksonlar üzerindeki BOS basıncı kaldırılmakta ve devam eden BOS filtrasyonu sonucu papilödem gerilemektedir (10). Yakın zamanlarda, Doppler görüntüleme yöntemi ile elde edilen bulgular, optik sinir kılıfı fenestrasyonun optik siniri de besleyen retrobülbül kan akımını ve dolayısıyla aksonal perfüzyonu arttırdığını göstermektedir (14). Bu çalışmalarda, psödötümör serebride oftalmik, kısa posteriyor siliyer ve retinal arterlerde kan akım hızının önemli ölçüde azaldığı ancak optik sinir kılıfı fenestrasyonunu takiben arka siliyer ve oftalmik arter diastolik akımlarında belirgin artışlar sağlandığı bulunmuştur (14). Histopatolojik incelemelerde, ameliyattan kısa bir süre sonra fibroblastların ve orbita yağ dokusunun fenestrasyonları sardığı belirlenmiş ancak BOS'un filtrasyon yolu ile fibrotik bir kabarcıktan akımını sürdürdüğü gösterilmiştir (18).

Optik sinir kılıfı fenestrasyonunun uzun dönem sonuçları bu ameliyat hakkında ihtiyatlı bir iyimserliğe yol açmaktadır. Ellidört hastalık (75 göz) büyük bir dizide gözlerin % 36'sında düzelmeye görülmüş, % 32'si sabit kalırken % 32'sinde görme işlevi daha da bozulmuştur (17). Optik sinir kılıfı fenestrasyonunu takiben başarısız sonucun her an çıkabileceği ve bu sebepten dolayı hastaların çok yakından izlenmesi gereği aynı araştırmada vurgulanmaktadır (17). Optik sinir kılıfı fenestrasyonuna bağlı olarak nadir de olsa geçici pupiller işlev bozuklukları, göz hareketliliğinde sorunlar ve daha ciddi olarak santral retinal arter ve ven tıkanıklıkları komplikasyon olarak görülebilmektedir (15). Yeni tanımlanan bir komplikasyon olan ameliyat sonrası enfeksiyöz optik nöropati, ani görme kaybına sebep olmakta, zamanında başlanıldığı takdirde parenteral antibiyotiklere hızla cevap vermektedir (12). Az sayıda hasta içeren grubumuzda sayılan

komplikasyonlar görülmemiştir. Psödötümör serebri ile birlikte gözde submaküler skar, koryoretinal striasyonlar, pigmenter değişiklikler ve eksudasyon da görülmektedir (4). Ameliyat sonrasında bunlardan yalnızca eksuda kaybolmakta diğer bulgular ise devam edebilmektedir (4). Bu durum, ameliyatın başarısız olduğu yönünde yorumlanmamalıdır (4).

Optik sinir kılıfı fenestrasyonun bir başka sonucu, ameliyat edilmemiş diğer gözde de disk ödeminin kaybolması ve görme işlevinin düzelmesidir (16,19). Bu etkinin, her hastada değişik oranlarda bulunan orbita ve kafa içi subaraknoid mesafedeki birbiri ile olan bağlantı ve yapışıklıklara bağlı olabileceği düşünülmektedir (10). Tek taraflı optik sinir kılıfı fenestrasyonu uygulanan dört hastamızda diğer gözde de kalıcı ve hissedilir düzelmeler gözlenmiştir.

Tıbbi tedaviye rağmen görme işlevleri giderek bozulan psödötümör serebrili hastalarda, optik sinir kılıfı fenestrasyonu görmeyi korumaya yönelik basit, güvenli ve etkili bir cerrahi seçenektir. Yaygın olarak kullanılan ancak tartışmalı olma özelliğini sürdüren bu yöntemin gerçek endikasyon ve yararları, bu konudaki deneyim arttıkça belirginleşecektir.

Yazışma Adresi: Dr. Hayyam Kıratlı
Hacettepe Üniversitesi Hastanesi
Göz Hastalıkları Anabilim Dalı
06100 Sıhhiye Ankara
Tel. : (312) 310 4256
Faks: (312) 309 4101

KAYNAKLAR

1. Acheson JF, Green WT, Sanders: Optic nerve sheath decompression for the treatment of visual failure in chronic raised intracranial pressure. J Neurol Neurosurg Psychiatry 57: 1426-1429, 1994
2. Beatty RA: Cervical-peritoneal shunt in the treatment of pseudotumor cerebri. J Neurosurg 57: 853-855, 1982
3. Brouman ND, Spoor TC, Ramocki JM: Optic nerve sheath decompression for pseudotumor cerebri. Arch Ophthalmol 106: 1378-1383, 1988
4. Carter SR, Seiff SR: Macular changes in pseudotumor cerebri before and after optic nerve sheath fenestration. Ophthalmology 102: 937-941, 1995
5. Corbett JJ, Thompson S: The rational management of idiopathic intracranial hypertension. Arch Neurol 46: 1049-1051, 1989
6. Corbett JJ, Savino PJ, Thompson HS, Kansu T, Schatz NJ, Orr NS, Hopson D: Visual loss in pseudotumor cerebri: follow-up of 57 patients from 5 to 41 years and

- a profile of 14 patients with permanent severe visual loss. Arch Neurol 39: 461-474, 1982
7. Hayreh SS: Pathogenesis of oedema of the optic disc. Doc Ophthalmol 24:289-411, 1968
 8. James HE, Tibbs PA: Diverse clinical applications of percutaneous lumbo-peritoneal shunt. Neurosurgery 8: 39-42, 1981
 9. Keltner JL: Optic nerve sheath decompression. How does it work? Has its time come?. Arch Ophthalmol 106: 1365-1369, 1988
 10. Keltner JL, Albert DM, Lubow M, Fritsch E, Dovey LM: Optic nerve decompression. A clinical pathologic study. Arch Ophthalmol 95: 97-104, 1977
 11. Lysak WR, Svien HJ: Long-term follow-up on patients with diagnosis of pseudotumor cerebri. J Neurosurg 25: 284-287, 1966
 12. Mauriello JA, Shaderowfsky P, Gizzi M, Frohman L: Management of visual loss after optic nerve sheath decompression in patients with pseudotumor cerebri. Ophthalmology 102: 941-945, 1995
 13. Maus M, Sergott RC: Optic nerve sheath decompression: a review. Int Ophthalmol Clin 32: 179-196, 1992
 14. Mitra RA, Sergott RC, Flaharty PM, Lieb WE, Savino PJ, Bosley TM, Hedges TR: Optic nerve decompression improves hemodynamic parameters in papilledema. Ophthalmology 100: 987-997, 1993
 15. Plotnik JL, Kosmorsky GS: Operative complications of optic nerve sheath decompression. Ophthalmology 100: 683-690, 1993
 16. Sergott RC, Savino PJ, Bosley TM: Modified optic nerve sheath decompression provides long-term visual improvement in pseudotumor cerebri. Arch Ophthalmol 106: 1384-1390, 1988
 17. Spoor TC, McHenry JG: Long-term effectiveness of optic nerve sheath decompression for pseudotumor cerebri. Arch Ophthalmol 111: 632-635, 1993
 18. Tsai JC, Petrovich MS, Sadun AA: Histopathological and ultrastructural examination of optic nerve sheath decompression. Br J Ophthalmol 79: 182-185, 1995
 19. Tse DT, Nerad JA, Anderson RL, Corbett JJ: Optic nerve sheath fenestration in pseudotumor cerebri. A lateral orbitotomy approach. Arch Ophthalmol 106: 1458-1462, 1988
 20. Vander Ark GD, Kempe LG, Smith DR: Pseudotumor cerebri treated with lumbar-peritoneal shunt. JAMA 217: 1832-1834, 1971
 21. Wall M, Hart WM, Burde RM: Visual field defects in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). Am J Ophthalmol 96: 654-668, 1983

Türk Nöroşirürji Derneği Spinal Cerrahi Grubu

Torakolomber Travmalar Panel ve Kurs

17 Ekim 1998

GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, İstanbul