

PSEUDOTUMOR MOZKU – MOŽNOSTI LÉČBY

doc. MUDr. Zbyněk Kalita, CSc.¹, doc. MUDr. Miroslav Kala, CSc.², MUDr. Ondřej Kalita²,
MUDr. Tomáš Kuběna³

¹Neurologické oddělení Baťovy krajské nemocnice, Zlín

²Neurochirurgická klinika LF UP a FN Olomouc

³Oční ordinace, Zlín

Autoři popisují oční i neurologický nález u 68leté neoběžní pacientky s pseudotumorem mozku. Pro rozvíjející se městnání na očním pozadí spojené se snížením vizu a výpadky zorného pole indikovali urgentní chirurgickou léčbu – lumboperitoneální shunt, po kterém i přes atrofii papil došlo k zachování vizu a ke zlepšení citlivosti zorného pole. V diskuzi uvádějí současné názory na možné příčiny a léčebné postupy idiopatické intrakraniální hypertenze.

Klíčová slova: intrakraniální hypertenze, pseudotumor mozku, edém papil, vizus, zorné pole.

Úvod

Zvýšený nitrolební tlak jakékoli geneze způsobuje rovněž blokádu axoplazmatického transportu ve vláknech zrakového nervu s následným edémem papil zrakových nervů i okolní sítnice. Subjektivně se edém papil zrakových nervů projevuje ze začátku občasným zamlžováním vidění nebo přechodným zatemněním vidění, někdy v závislosti na poloze hlavy. V zorném poli bývá zvětšená slepá skvrna odpovídající rozsahu edému papil.

Při delším trvání intrakraniální hypertenze dochází k atrofii zrakových nervů s následnou těžkou poruchou vizu i zorného pole. Včasně snížení nitrolebního tlaku může zabránit nevratnému poškození zrakových nervů a vést k zachování zrakových funkcí.

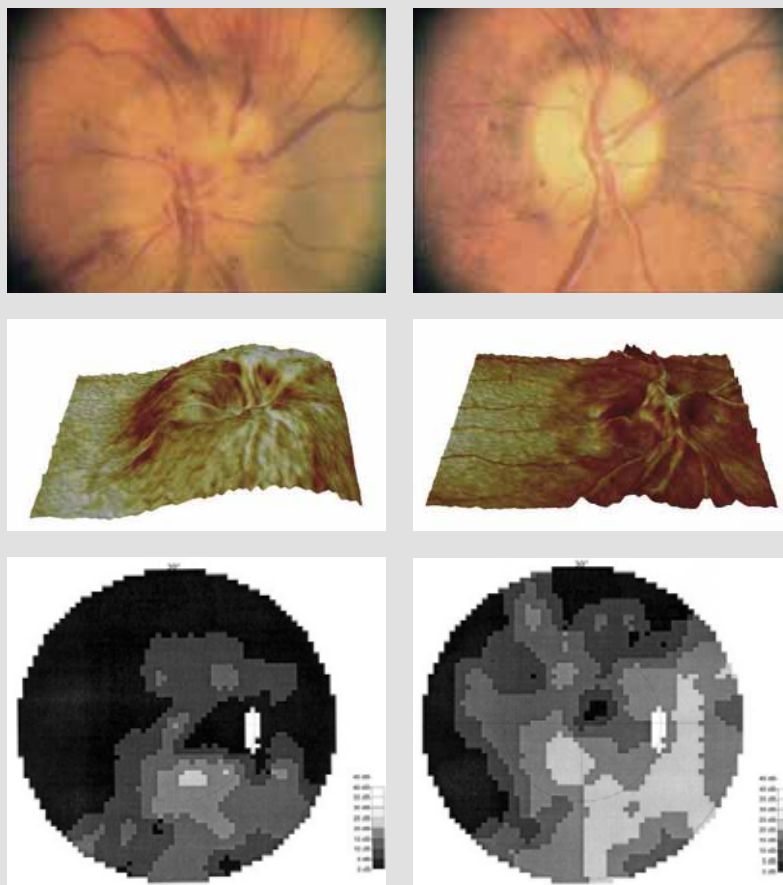
Vlastní pozorování

V roce 2002 jsme měli možnost na našich pracovištích diagnostikovat a léčit 68letou pacientku, vážící 62 kg, výška 166 cm. Již v listopadu 2001 si stěžovala na úporné bolesti v levé polovině hlavy, střídavé intenzity, bez zvracení. Praktický lékař ordinoval rtg vyšetření krční páteře, při kterém byly zjištěny degenerativní změny a stanovil diagnózu cervikokraniálního syndromu a aplikoval obstřiky. Pro přetrvávání bolesti hlavy odeslal pacientku na neurologické vyšetření, kde byl neurologický nález v mezích normy a oční vyšetření, kde byl zjištěn tento nález: vizus pravého oka byl s korekcí +8,0 = 5/7,5 slabě, vizus levého oka s korekcí +6,0 = 5/7,5. Na předním segmentu i pozadí obou očí byl nález fyziologický, papily byly růžové, v úrovni sítnice, ohraničené kromě lehce zneostřeného nazálního okraje papily pravého oka. Bolesti hlavy po jednom měsíci ustoupily a pacientka se na doporučenou oční kontrolu nedostavila. Přišla až v dubnu 2002 pro snížení vizu pravého oka, trvající asi 14 dní. Vizus pravého oka byl s korekcí +8,0 = 5/50 slabě, vizus levého oka

s korekcí +6,0 = 5/10. Na očním pozadí byl patrný edém papil, který dosahoval vpravo 3 a vlevo 5 dioptrií (obrázky 1 a 2). V okolí papil byly patrné třískovité i stříkancovité hemoragie, četnější a rozsáhlejší na levém oku. V zorném poli pravého oka bylo rozšíření slepé skvrny s centroekálními skotomem a absolutním skotomem v nazální a horní části zorného pole. Vlevo bylo koncentrické zúžení zorného pole do 15 stupňů způsobené relativním skotomem. Pacientka byla

hospitalizována na neurologickém oddělení, klinický i paraklinický nález včetně CT mozku byl v normě. Byla odeslána na neurochirurgickou kliniku k provedení lumbálního infuzního testu. Byl zjištěn vysoký výstupní tlak okolo 300 mm H₂O s velmi dobrou tolerancí k infuzi (vysoká schopnost resorpce). Nález byl hodnocen jako pseudotumor mozku ve fázi regrese a pacientka byla přeložena zpět k opakovaným odlehčovacími lumbálními punkcemi a sledování dynamiky

Obrázek 1. Srovnání vzhledu terče, jeho prominence a citlivosti zorného pole pravého oka před operací a za 6 týdnů po operaci



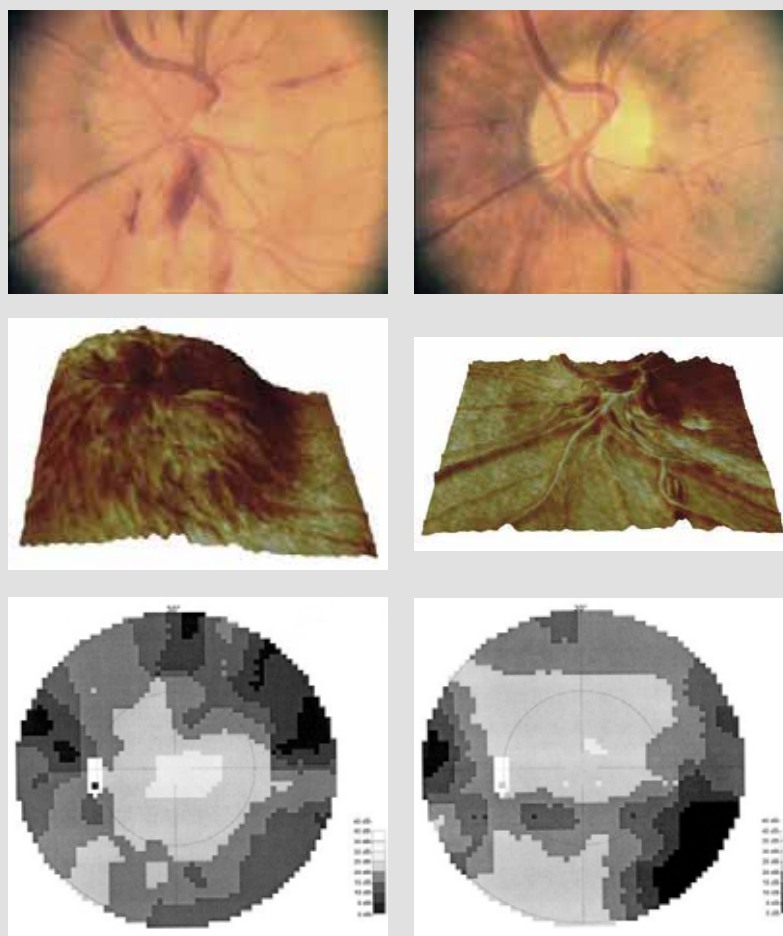
doc. MUDr. Zbyněk Kalita, CSc.
Neurologické oddělení, Baťova krajská nemocnice, Havlíčkovo nábřeží 600, 762 75 Zlín
e-mail: kalita@bnzlin.cz

tlaku likvoru. V dalších třech týdnech však nedošlo k poklesu nitrolebního tlaku, proto byl na neurochirurgické klinice proveden 28. 5. 2002 lumboperitoneální shunt. Pooperační průběh byl bez komplikací. Za tři týdny po operaci došlo k zlepšení vizu i citlivosti zorného pole pravého oka (obrázek 1). Vizus pravého oka byl s korekcí $+8,0 = 5/50$, zorné pole pravého oka mělo centrálně lepší citlivost než před operací. Na levém oku (obrázek 2) vizus pooperačně zůstal stejný jako před operací, v zorném poli došlo ke zlepšení citlivosti v horní polovině a k lehkému zhoršení citlivosti pod centrem. Na očním pozadí došlo k ústupu edému papil, jejich ohraničení a nablesnutí. Peripapilární hemoragie se zcela vstřebaly, peripapilární cévy se zúžily a terče postupně zbledly. Pacienta byla naposledy kontrolně vyšetřena v lednu 2004, vizus a klinický náález je stacionární.

Diskuze

V roce 1897 Quinke popsal syndrom zvýšeného intrakraniálního tlaku s oboustranným edémem papily zrakového nervu na podkladě poruchy cirkulace mozkomíšního moku (1, 3, 7) a za sedm let poté Nonne nazval tento stav imitující intrakraniální tumor jako pseudotumor mozku. Diagnostická kritéria této tzv. idiopatické intrakraniální hypertenze (IIH) poprvé popsal Dandy v roce 1937 a modifikoval Smith v roce 1985 (3) (tabulka 1). V roce 1955 Foley prosazoval termín benigní intrakraniální hypertenze, ale pro zrakové komplikace, které mohou být ireverzibilní se nyní opět užívá termín pseudotumor mozku. Současná diagnostická kritéria IIH se opírají o následující zjištění. Nemocný je plně orientován, neurologický náález je normální s výjimkou přítomnosti edému papil a event. léze n. VI, vyšetření mozkomíšního moku je normální a jeho tlak je zvýšen (obvykle v rozmezí 250 do 450 mm H₂O – měřeno vleže na boku), není přítomen hydrocefalus nebo léze mozkové tkáně, nezjistí se prokazatelná příčina intrakraniální hypertenze (3). Pro diagnózu je tak nejvýznamnější vedle kliniky vyšetření MR mozku (případně CT), které nás informuje o objemu mozkové tkáně a likvoru a lumbální punkce s tlakovými zkouškami (12). Nejčastěji jsou tímto stavem postiženy ženy (v 80 %), v 90 % jsou obézní (6), postižení si v 90 % stěžují na bolest hlavy, která je silná, denní a pulzující. Zrakové příznaky a symptomy jsou časté, 3/4 pacientů udávají rozmazané vidění nebo ztrátu zraku trvající sekundy až minuty, je přítomen edém papil a u 1/4 můžeme zjistit lézi n. abducens jako projev nitrolební hypertenze (10). Vzácně se IIH objevuje po 44. roku věku a to často bez přítomnosti obezity (2). V posledním desetiletí jsou opakovaně popsáni nemocní s IIH bez edému papil (12) a rovněž má u dětí a dospívajících pseudotumor mozku poněkud jinou konstelaci

Obrázek 2. Srovnání vzhledu terče, jeho prominence a citlivosti zorného pole levého oka před operací a za 6 týdnů po operaci



Tab. 1 Modifikovaná Dandyho kritéria IIH

- symptomy a znaky zvýšeného nitrolebního tlaku (cefalea, edém papil)
- normální náález při neurologickém vyšetření (s výjimkou léze n. VI)
- normální náález na zobrazovacích metodách mozku
- normální náález mozkomíšního moku
- zvýšení intrakraniálního tlaku měřeného při lumbální punkci (nad 250 mmHg)
- normální stav vědomí a bdelosti
- neprokázány příčiny zvýšení nitrolebního tlaku
- klinický průběh je benigní s výjimkou postižení zraku

příznaků. Příčina a patofyziologie IIH není známa, nepochybně souvisí s patologickou situací, která buď vede ke zvýšení mozkového objemu (zvýšení tkáňového objemu, objemu krve aj.), nebo ke zvýšení tvorby mozkomíšního moku, snížení resorpce, zvýšení tlaku v mozkových vénách, event. k porušení mozkové autoregulace posunující zvýšení arteriálního tlaku do úrovně prekapilár a kapilárního řečiště (12).

Pseudotumor mozku může být primární (idiopatická intrakraniální hypertenze) nebo sekundární. Primární forma se objevuje nejčastěji u obézních žen, někdy se zjišťuje při předávkování vitamínu A, u hormonální léčby (např. anabolickými steroidy, kortikosteroidy), při užívání antibiotik tetracyklinové a ofloxacinové řady apod. (3, 7, 8). Sekundární pseudotumor u dospělých

může být podmíněn poruchou venózní drenáže z intrakraniálního prostoru u kraniálníocerebrálních traumat, u chronické obstrukční choroby bronchopulmonální, při kardiálním selhávání (3, 4), nebo trombózou intrakraniálních splavů a hyperkoagulačním stavem (3).

Názory na léčbu nejsou jednotné. Jeden z doporučených algoritmů je uveden na obrázku 3. Protože nemocný s IIH je ohrožen ireverzibilním ohrožením zraku, je léčba zvýšeného nitrolebního tlaku zásadní a je doplněna o léčebné ovlivnění příčiny, pokud je zjištělná. Z farmakologických a režimových opatření se doporučuje omezení přívodu solí a tekutin, diuretika a zejména redukce váhy (včetně gastrických by-pass) (6). Při neúspěchu farmakoterapie je indikováno i denní provádění lum-

bální punkce k normalizaci nitrolebního tlaku na hodnoty 200–250 mm H₂O (měřeno vleže na boku). U pacientů s protražovanou vysokou intrakraniální hypertenzí a edémem papil, kteří jsou ohroženi ireverzibilním poškozením zraku, může být úspěšným řešením operace – zavedení lumboperitoneálního shuntu. Okolo 10 % pacientů vyžaduje chirurgické řešení (1). Další možností operační léčby je dekomprese optického nervu (4). Zlepšení zrakové funkce ale nemusí být trvalé a může dojít v různém časovém odstupu po této operaci opět k zhoršení zraku (9). Lumboperitoneální shunt je většinou účinnější, a to jak u jinak neovlivnitelných případů, tak u pacientů, u kterých progreduje optická porucha i po dekompresivní operaci optického nervu. V současnosti užívané tlakové programovatelné shuny snižují procento komplikací, jako jsou revize zavedení shuntu, bolesti hlavy z likvorové hypotenze, lumbosakrální radikulopatie a herniace tonzil mozečku (13).

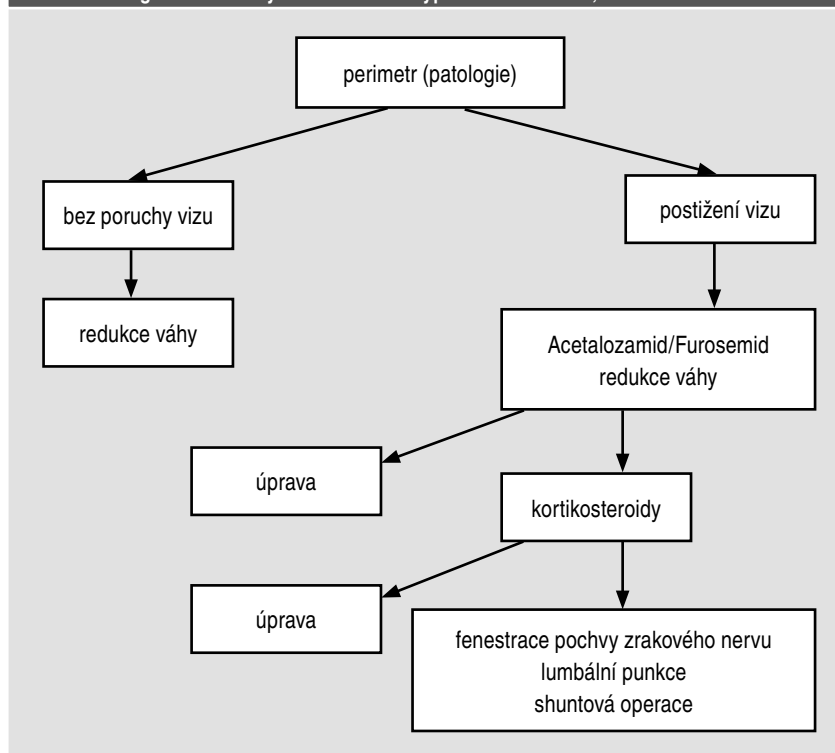
Nejúčinnější prevencí i léčbou IIH je však prevence a léčba obezity (12).

Závěr

Farmakologická a režimová léčba tohoto onemocnění nemusí být vždy úspěšná, proto je nutné využít vedle opakovaných lumbálních punkcí i neurochirurgické metody, abychom zabránili trvalému poškození zraku. Protože podle literatury i vlastních zkušeností fenestrace pochvy zrakového nervu není často dlouhodobě úspěšná, volili jsme efektivnější operační řešení – lumboperitoneální shunt, kdy moderní shunt minimalizuje vznik komplikací i vedlejších příznaků a vede k záchraně zraku, který jsme pozorovali i u naší nemocné. Volba této účinnější neurochirurgické metody je dána i časovým faktorem, protože prodloužení trvání intrakraniálního tlaku s edémem papil i indikace méně účinnější neurochirurgické metody (dekomprese očního nervu) může vést k ireverzibilnímu poruše zraku.

Proto je nutná úzká spolupráce oftalmologa a neurologa a v indikovaných případech i neurochirurga pro záchranu zraku takto postižených.

Obrázek 3. Algoritmus léčby intrakraniální hypertenze dle Wall, 1991



Literatura

1. Adams RD, Victor M. Principles of neurology. Fourth Edition. McGraw-Hill, New York 1989: 1286.
2. Bandyopadhyay S, Jacobson DM. Clinical features of late-onset pseudotumor cerebri fulfilling the modified Dandy criteria. J Neuroophthalmol 2002; 22: 9–11.
3. Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension, Neurology 2002; 95: 1492–1495.
4. Jirásková N, Rozsival P. Výsledky 62 dekompresí obalů zrakového nervu. Čs. Oftal. 1999; 55: 136–144.
5. Johnston I, Hawke S, Halmagyi M, Teo C. The pseudotumor syndrome. Disorders of cerebrospinal fluid circulation causing intracranial hypertension without ventriculomegaly. Arch Neurol 1991; 48: 740–747.
6. Kupersmith MJ, Gamell L, Turbin R, et al. Effects of weight loss on the course of idiopathic intracranial hypertension in women. Neurology 1998; 50: 1094–1098.
7. Sedláček K, Keller O. Benigní intrakraniální hypertenze (idiopatická intrakraniální hypertenze, pseudotumor cerebri, meningeální hydrops). Novinky v Oftalmologii 1999; 8: 11–14.
8. Snodgrass SROV. Vitamin neurotoxicity. Molec Neurobiol 1992; 6: 41–73.
9. Spoor TC, McHenry JG. Long-term effectiveness of optic nerve sheath decompression for pseudotumor cerebri. Arch Ophthalmol 1993; 111: 632–635.
10. Vladyková J, Machová H, Cigánek L, Janák J. Prognóza u mozkových pseudotumorů. Čs. Oftal. 1982; 38: 290–294.
11. Wall M, Dollar JD, Sadun AA, Kardon R. Idiopathic intracranial hypertension: lack of histologic evidence for cerebral edema. Arch Neurol 1995; 52: 141–145.
12. Walker RWH (editorial). Idiopathic intracranial hypertension: any light on the mechanism of the raised pressure? J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001; 71: 1–7.
13. Zemack G, Sommer B. Seven years of clinical experience with the programmable Godman Hakim valve: a retrospective study of 538 patients. J Neurosurg 2000; 92: 941–948.