

# VERTİGONUN NADİR SEBEBİ: İDİOPATİK HİPERTROFİK KRANİAL PAKİMENENJİT

Otoloji

Başvuru: 21.01.2016

Kabul: 15.02.2016

Yayın: 15.02.2016

Gülfem Beyazpınar<sup>1</sup>, Evren Hızal<sup>1</sup>, Levent Naci ÖZLÜOĞLU<sup>2</sup><sup>1</sup> Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi<sup>2</sup> Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi

## Özet

### VERTİGONUN NADİR SEBEBİ: İDİOPATİK HİPERTROFİK KRANİAL PAKİMENENJİT

65 yaşında bayan hasta baş dönmesi şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Yapılan fizik muayene ve odyovestibüler tetkiklerin normal sınırlarda gelmesi üzerine internal akustik kanal magnetik rezonans görüntüleme (MRG) istendi; vestibüler nörit düşünülen hastaya ilaç tedavisi başlandı. 2 yıl sonra baş dönmesi atağı ile gelen hastanın çekilen kranial MRG sonucuna göre hipertrofik kranial pakimenenjit düşünüldü. Yapılan nistagmografisinde sola çakan spontan nistagmusu mevcuttu. Hastada bulunan periferik vestibüler bozukluğun pakimenenjite bağlı 8. kranial sinir basısına ikincil geliştiği düşünüldü.

**Anahtar kelimeler:** Periferik vertigo, MRG, Lomber ponksiyon

## Abstract

### IDIOPATHIC HYPERTROPHIC CRANIAL PACHYMEMINGITIS: A RARE CAUSE OF VERTIGO

A 65 years old woman presented to our clinic with vertigo. Following physical examination and, audiovestibular tests were normal, an internal acoustic canal MRI was obtained; medical treatment were started for vestibular neuritis. Two years later, she admitted to emergency because of a vertigo attack cranial so MRI suggested hypertrophic pachymeningitis. Nystagmography showed left beating nystagmus that decreased in amplitude with fixation. Periferic vestibular disorder was thought to be a result of the 8th cranial nerve compression secondary to pachymeningitis.

**Keywords:** Peripheral vertigo, MRI, Lumber puncture

## Giriş

İdiopatik hipertrofik kranial pakimenenjit, duranın diffüz ya da lokalize kalınlaşmasıyla seyreden, daha sık erkeklerde görülen nadir inflamatuvar bir hastalıktır [1,2]. Görüntüleme yöntemlerinin gelişmesi ve magnetik rezonans görüntülemenin (MRG) kullanımının artmasıyla tanı sıklığı da artmıştır [1,3]. Kesin tanı biyopsi ile konur. Pakimenenjit olgularının çoğunda altta yatan sebep bulunamamıştır. Ancak hastalık, infeksiyonlar, neoplazmlar, otoimmün inflamatuvar hastalıklar (sifiliz, tüberküloz, sarkoidoz, Wegener granülomatozisi, romatoid artirit, vb.) gibi etkenlerle ilişkilendirilmiştir [1]. Semptomlar çoğunlukla inflamasyona ve etkilenen dura bölgesine bağlı olarak kranial sinir sıkışması sonucu ortaya çıkar. Hastalık, genellikle yavaş ilerler ancak seyir hızı değişken olabilir. Tedavide temel olarak steroidler kullanılır. Ancak, steroid ve diğer immünomodülatör ajanların beraber kullanıldığı kombine tedavilerin daha etkili olabileceği bildirilmiş; bunun sebebinin ise pakimenenjitin altta yatan immünolojik komponenti olabileceği öne sürülmüştür [3]. İdiopatik hipertrofik pakimenenjit, steroid tedavisine cevap verse de sık rekürrens gösterebilir. Hastalığın MRG bulguları karakteristik olmakla birlikte, her zaman klinik seyirle uyumlu değildir. Bu nedenle tedavi etkinliğinin değerlendirilmesinde MRG çok yardımcı değildir [3].

## Olgu Sunumu

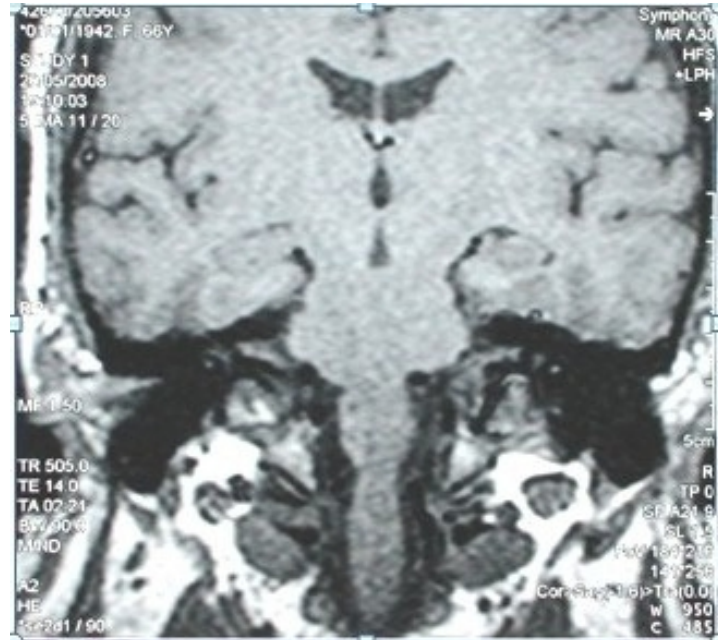
Sorumlu Yazar: Gülfem Beyazpınar, Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Kalemköy sit C blok No:9 Ümitköy, Ankara gulfemalp@gmail.com

ÖZLÜOĞLU LN, Hızal E, Beyazpınar G. Vertigonun nadir sebebi: idiyopatik hipertrofik kranial pakimenenjit. ENTcase. 2016;2(1):37-42

65 yaşında bayan hasta, yaklaşık 2 hafta önce başlayan, ani hareketlerle tetiklenen ve etraf döner tarzda olan baş dönmesi yakınması ile başvurdu. Hastanın kulak burun boğaz muayenesi, nazal septal perforasyon dışında normal idi. Odyolojik değerlendirmede saf ses işitme eşikleri ortalaması sağ kulak için 18 dB, sol kulak için 32 dB; kelimeyi ayırt etme skorları sağ kulak için 88, sol kulak için ise 76 olarak saptandı. Sola çakan spontan nistagmusu mevcuttu. Bunun üzerine, istenen internal akustik kanal MRG'de (İAK MRG), sol internal akustik kanalda koronal kesitlerde kanal içerisinde kontrast madde tutulumu rapor edildi (Şekil 1A,1B).



Şekil 1A : Hastanın ilk başvurusunda çekilen İAK MR'ın aksiyel kesiti



Şekil 1B : Hastanın ilk başvurusunda çekilen İAK MR'ın koronal kesiti

6 ay sonraki kontrolünde baş dönmesiyle ilgili yakınması olmadığı öğrenildi. Kontrol İAK MRG'de, önceki İAK MRG'de olmayan, dura ve tentoryumda en kalın yerinde 4 mm ölçülen, irregüler kontürlü diffüz kalınlaşma ve kontrast madde tutulumları dikkati çekti. Tarif edilen dural kalınlaşmanın bilateral internal akustik kanala doğru uzandığı ve kanal içerisinde de devamlılık gösterdiği görüldü (Şekil 2A,2B).



Şekil 2A : Hastanın 6 ay sonraki kontrol İAK MR görüntüsü, aksiyel kesiti



Şekil 2B : Hastanın 6 ay sonraki kontrol İAK MR görüntüsü, koronal kesiti

Bunun üzerine hasta nöroloji bölümüne yönlendirildi. 2 yıl sonra baş dönmesi ve senkop nedeni ile acil servise başvuran hastanın, geçen zaman içinde dış merkezde nöroloji bölümü tarafından değerlendirildiği, oral prednizolon

tedavisi kullandığı öğrenildi. Acil serviste çekilen bilgisayarlı beyin tomografisi normaldi. Beyin MRG sonucu ise, her iki hemisferde, serebral hemisferleri diffüz olarak saran, intravenöz kontrast madde sonrası diffüz kontrast madde tutulumu gözlenen, yer yer subaraknoid mesafeye yayılımı izlenen diffüz leptomeningeal kalınlaşma olarak raporlandı. Nöroloji kliniği tarafından yatırılarak izlenen hastada pakimenenjit düşünülerek, etiyojiye yönelik laboratuvar testleri istendi. Serolojik ve immünolojik tetkiklerden C Reaktif Protein (CRP), Angiotensin converting enzyme (ACE), Anti Sm, Anti SS-A (Anti-Ro), Anti Scl-70, Anti Jo-1, Anti RNP, ANA, Immümglobülin G (IgG), Immümglobülin A (IgA) ve Immümglobülin M (IgM) değerleri normaldi. Lomber ponksiyon sonrası yapılan beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemelerinde de, etiyojiye yönelik anormal bulgu saptanmadı. Hastaya idiopatik hipertrofik kranial pakimenenjit tanısı konuldu. Daha sonra baş dönmesi açısından kulak burun boğaz kliniğinde değerlendirilen hastanın otoskopik muayenesi, normaldi. Fiksasyon kalkınca amplitüdü artan, sola çakan spontan nistagmus mevcuttu. Videonistagmografi kayıtlarında, tracking testinde sakkadik pursuit, optokinetik testte asimetri gözlendi. Pozisyonel testlerde vertigo gözlenmedi. Kalorik testte solda hafif parezi mevcuttu.

Hastadaki mevcut periferik vestibüler aktivite bozukluğunun, pakimenenjit ve meninkslerdeki kalınlaşmaya bağlı 8. kranial sinir basısına ikincil geliştiği düşünöldü. Betahistin 2x8 mg başlandı. Hastanın 2 yıllık takibinde vertigosu tekrarlamadı.

## Tartışma

Bu yazıda, tekrarlayan baş dönmesi ataklarının eşlik ettiği ve 8. kranial sinirin etkilendiği bir hipertrofik kranial pakimenenjit vakası sunulmuştur. Sistemik hastalık bulgularının olmadığı tablonun klinik seyir, radyolojik ve laboratuvar sonuçlar bir arada değerlendirildiğinde idiopatik hipertrofik kranial pakimenenjit ile uyumlu olduğu düşünölmüştür.

İdiopatik hipertrofik kranial pakimenenjit, kulak burun boğaz alanında nadir rastlanan bir hastalıktır. Orta kulak ya da paranazal sinüs infeksiyonlarına ikincil olarak hipertrofik kranial pakimenenjit geliştiği ileri sürölen bazı vakalar bildirilmiştir [4,5]. Burada inflamasyon direkt olarak siniri etkilemezken, klinik tablo duradaki kalınlaşmaya bağlı olarak kranial sinirlere olan bası sonucu ortaya çıkmaktadır.

İdiopatik hipertrofik kranial pakimenenjitin en sık göröldüğü yaş, bizim olgumuzda da olduğu gibi 6. dekadttır [6]. Hastalık kendini en sık olarak baş ağrısı ve kranial sinir tutulumuna ait bulgularla belli eder. Tüm kranial sinirler etkilenebilir. Klinik tablo, genellikle akut ya da subakut seyirlidir. Hastalık, steroid tedavisi ile remisyon gösterir, ancak yeni ataklar olabilir [7,8,9].

Hipertrofik kranial pakimenenjit için sifiliz, tüberküloz, mantar enfeksiyonu, romatoid artrit, Wegener granüloatozisi, otolaringolojik hastalıklar ve travmalar gibi bazı etiyojik faktörler tanımlanmıştır [10]. İdiopatik hipertrofik kranial pakimenenjit tanısı ise bu faktörlerin dışlanması ile konulur. İdiopatik hipertrofik kranial pakimenenjitin radyolojik görünümü tipiktir. Kranial MRG'de T1 ağırlıklı kesitlerde durada belirgin kalınlaşma ve kontrast tutulumu izlenir. Lezyonlar T2 ağırlıklı kesitlerde hipointens göröür [6,7,11]. Bu bulgularla uyumlu olarak, bizim olgumuzun kranial MRG'sinde de tüm durada diffüz tutulum görölmüş; meninkslerde, internal akustik kanala doğru uzanım gösteren ve gadolinyum tutan görüntü saptanmıştır. Olguların çoğunda steroid tedavisi ile klinik bulgular gerilerken MR bulgularının aynı oranda gerilememesi nedeniyle tedavi etkinliğinin değerlendirilmesinde görüntüleme takibinin anlamlı olmadığı düşünölmektedir [6,8,9].

İdiopatik hipertrofik kranial pakimenenjitte, beyin omurilik sıvısının basınç değeri, hücre sayısı, şeker-protein seviyeleri değışkendir ve tanı koydurmaz. Beyin omurilik sıvısında herhangi bir mikroorganizma saptanmaz. Eritrosit sedimentasyon hızı genelde yüksektir. Olgumuzda yapılan immünolojik ve serolojik tetkikler normal sınırlarda gelmiş; gönderilen beyin omurilik sıvısı örneğinde de anormal bir bulguya rastlanmamıştır. Hastaların bir kısmında, kesin sonuç için dura biyopsisi gerekir. Bizim olgumuzda hasta kabul etmediği için dural biyopsi

yapılmamış; ancak etiyolojiye yönelik yapılan tetkiklerin normal sonuçlanması ve klinik tablo nedeniyle hastalığın idiyopatik olduğu kabul edilmiştir [1].

Hastalığın kesin tedavisi henüz bildirilmemiştir. Steroid tedavisine alınan yanıtın kalıcı olmadığı düşünülmektedir [12]. Tedavi altındayken bile hastalık ilerleyebilir. Azatioprin ya da metotreksat kullanımının, steroid dozu gereksinimini azaltabileceği, pANCA pozitif olan olgularda siklofosamid ve steroid kombinasyonunun kullanılabilirliği bildirilmiştir [12,13]. Bizim olgumuzda steroid tedavisine yanıt alınmıştır. Radyoterapi belirtilerde kalıcı düzelme sağlamaz. Granümatöz lezyonlarda kompresyonu azaltmak için cerrahinin de gerekebileceği öne sürülmüştür [1].

Sonuç olarak, idiyopatik hipertrofik kranial pakimeningit, kulak burun boğaz pratiğinde sık karşılaşılan vertigonun, nadir görülen sebeplerinden biridir. Vertigonun periferik olmayan sebepleri arasında ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

## Kaynaklar

1. Yoshitsugu Oiwa, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis associated with total occlusion of the dural sinuses, case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 44, 650-654, 2004
2. Hiromichi Nakazaki, et al. Idiopathic Hypertrophic Cranial Pachymeningitis with perifocal brain edema, *Neurol Med Chir (Tokyo)* 40, 239-243, 2000
3. Ik-Seong Park, et al. Idiopathic Hypertrophic Cranial Pachymeningitis Misdiagnosed as Acute Subtentorial Hematoma, *J Korean Neurosurg Soc* 48: 181-184, 2010
4. Courville C, Nielsen J. Fatal complications of otitis media with particular reference to the intracranial lesions in a series of ten thousand autopsy. *Arch Otolaryngol* 1934;19:451-501.
5. Nager G. Mastoid and paranasal sinus infections and their relation to the central nervous system. *Clin Neurosurg* 1967; 14: 288-313.
6. Mamelak AN, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *J Neurosurg* 1993; 79: 270-276v
7. Lam BL, et al. Brown HH. Visual loss from idiopathic intracranial pachymeningitis. *Neurology* 1994; 44: 694-698
8. Nishioka H, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis with accumulation of thallium-201 on single-photon emission CT. *Am J Neuroradiol* 1998; 19: 450-453.
9. Masson C, et al. Cranial pachymeningitis of unknown origin: A study of seven cases. *Neurology* 1993; 43: 1329-1334.
10. Miko Fujimoto, et al. Hypertrophic Cranial Pachymeningitis Associated with Mixed Connective Tissue Disease; A Comparison, *Internal Medicine* Vol. 32, No. 6 (June 1993).
11. Martin N, et al. Hypertrophic cranial pachymeningitis assessment with CT and MR imaging. *Am J Neuroradiol* 1989; 10: 477-484.
12. Sugiyama Y, et al. 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.
13. Yu Chang Lee, et al. Idiopathic Hypertrophic Cranial Pachymeningitis: Case Report with 7 Years of Imaging Follow-up, *Am J Neuroradiol* 24:119-123, January 2003

## Sunum

2. Ulusal Otoloji ve Nöroloji Kongresi'ne (2012) e-poster olarak gönderilmiştir.