

بررسی موارد بیماری

CASE REPORTS

افزایش فشار داخل جمجمه ایدیوپاتیک بدون ادم پایی و گزارش پنج مورد

دکتر محمد رضا نجفی*

چکیده :

۵ بیمار شامل ۳ زن و ۲ مرد در سنین بین ۲۶ تا ۴۶ سال با افزایش فشار داخل جمجمه بدون ادم پایی معاینه و بررسی شدند.

کلیه بیماران علاوه بر سردردهای مزمن روزانه با تظاهرات میگرن از سردردهای صبحگاهی نیز شکایت داشتند. در یک بیمار مرد سابقه ضربه شدید به سر و در دو بیمار زن تاریخچه مننژیت باکتریال و خونریزی زیر آراکنوئید وجود داشت. معاینات عصبی و خصوصاً ته چشم این بیماران طبیعی بود. CT اسکن جمجمه و یا MRI مغز طبیعی گزارش شد. این بیماران جهت بررسی سردرد مقاوم به درمان‌های دارویی در بخش داخلی اعصاب بستری شدند که در پونکسیون لومبار (LP) فشار مایع مغزی نخاعی (CSF) آنها بین ۲۳۰ تا ۲۴۰ میلی‌متر آب افزایش نشان داد. با انجام LP مکرر علائم این بیماران بطور قابل ملاحظه‌ای بهبود یافت.

کلید واژه‌ها : افزایش فشار داخل جمجمه ایدیوپاتیک - ادم پایی - سردرد

Keywords : Idiopathic Intracranial Hypertension , Papilledema , Headache

* استادیار نورولوژی دانشگاه علوم پزشکی اصفهان

(این مقاله در کنگره بین‌المللی بیماری‌های مغز و اعصاب مورخه ۲۷ خرداد ماه ۱۳۷۷ در تهران ارائه گردیده است)

□ مقدمه :

بیمار بدست آمد. تأکید ما بر ویژگی، جایگاه، طول مدت، تعداد دفعات و علائم همراه با سردرد و نیز حالات تشدید کننده آن قرار داشت. همه بیماران مورد معاینات کامل عصبی قرار گرفتند و سن، جنس، وزن، فشارخون، ته چشم، میدان و حدت بینائی و نیز تاریخچه بیماری‌های مهم قبلی آنها ثبت گردید. حتی المقدور بررسی‌های آزمایشگاهی کامل از جمله CT اسکن، MRI و مشاوره چشم پزشکی در مورد آنها صورت گرفت. بیماران با تشخیص IIIH بدون ادم پایی یک یا چندین بار تحت پونکسیون کم‌ری قرار گرفتند و در هر نوبت فشار خروجی مایع مغزی نخاعی (CSF) اندازه‌گیری شد. بیماران پس از بهبود نسبی ترخیص و ۶ ماه بعد مجدداً مورد ارزیابی قرار گرفتند.

□ معرفی بیماران :

پنج بیمار (سه زن و دو مرد) با افزایش فشار داخل جمجمه بدون ادم پایی از سال ۱۳۷۰ تا ۱۳۷۵ مورد مطالعه قرار گرفتند.

همه بیماران سردرد مزمن روزانه با کیفیت میگرد داشتند که به درمان‌های دارویی پاسخ مناسب ندادند. سردرد به صورت دو طرفه و ضربان‌دار بود که گاهی با شدت بیشتری ظاهر می‌شد. در برخی موارد تداوم سردرد بیشتر از دو هفته ادامه داشت. سردردها پس از بیدار شدن از خواب شروع شده و غالباً همراه با تهوع و استفراغ بود. وزوز گوش و حالت سرگیجه نیز در برخی موارد دیده می‌شد (جدول شماره ۱). سردرد ۳ بیمار در موقع سرفه یا مانور والسالوا شدیدتر می‌شد. طول مدت علائم بطور متوسط ۳۶ ماه بود.

یک بیمار سابقه ضربه مغزی، یک بیمار مننژیت و یک بیمار خونریزی زیر آراکنوئید داشت.

افزایش فشار داخل جمجمه ایدیوپاتیک (IIIH) که به اسامی دیگری از جمله پسودوتومور سریری یا افزایش فشار داخل جمجمه خوش خیم (BIH) نیز شناخته شده است، سندرمی با منشأ نامعلوم می‌باشد که با سردرد، تاری دید، سرگیجه، دوبینی، حالت تهوع، وزوز گوش ضربان‌دار، خستگی و تحریک پذیری، درد عقب چشمی و از همه مهمتر ادم پایی مشخص می‌شود (۴ و ۶ و ۷).

اگرچه IIIH بدون ادم پایی بندرت گزارش شده اما ممکن است به عنوان یک سندرم سردرد که از لحاظ بالینی مهم و حائز اهمیت است مطرح باشد. شرح حال و مطالعات دموگرافیک این بیماران شبیه بیمارانی است که IIIH با ادم پایی دارند. در بسیاری از این بیماران یافته‌های آزمایشگاهی و عصبی طبیعی است و یافته مهم در آنها افزایش فشار CSF (بالاتر از $230 \text{ mm H}_2\text{O}$) است (۳ و ۵) تنها گرفتاری جدی در IIIH از دست دادن بینائی است که بطور زودرس یا دیررس در طول بیماری ایجاد می‌شود. کوریت و همکاران که ۵۷ بیمار را به مدت ۵ تا ۴۱ سال بررسی نمودند در ۱۴ نفر از آنها اختلال شدید بینائی را گزارش کرده‌اند (۱).

به هر حال انجام LP های مکرر سردرد ناشی از IIIH با یا بدون ادم پایی را موقتاً کنترل می‌کند ولی مؤثر بودن آن در دراز مدت مورد بحث است.

□ مواد و روش‌ها :

این پژوهش یک مطالعه توصیفی است. جمعیت مورد مطالعه تعداد ۵ نفر از بیماران مبتلا به سردردهای مزمن و مقاوم به درمان‌های طبی می‌باشند که جهت بررسی علل سردرد بین سال‌های ۱۳۷۰ تا ۱۳۷۵ در بخش داخلی اعصاب مراکز پزشکی خورشید و الزهرا (س) بستری شده بودند. شرح حال مستقیماً از خود

□ درمان :

بیماران تحت درمان استاندارد و کلاسیک سردرد قرار گرفتند. هرچند عود سردرد متداول بود ولی تسکین موقتی سردرد نیز وجود داشت. همانگونه که اشاره شد این بیماران در زمان بستری در بخش، به صورت روزانه و یا یک روز در میان پونکسیون لومبر (LP) شدند و میزان 10-20cc مایع CSF خارج گردید. دفعات LP بین ۸-۴ بار در هر بیمار و متناسب با کاهش فشار CSF و نیز تخفیف علائم بیمار (خصوصاً سردرد) متفاوت بود. ضمناً همه بیماران بطور منظم تحت درمان با فوروسماید، استازولامید یا کورتیکواستروئیدها (دگزامتازون یا پردنیزولون) قرار گرفتند.

از این ۵ بیمار یک نفر به علت تصادف فوت نمود و مابقی هر ۶ ماه یکبار ویزیت شدند. دو نفر از آنها به علت عود سردردهای متناوب و شدید نیازمند LPهای مکرر و پریودیک بوده و ضمناً جهت لزوم شنت گذاری به سرویس جراحی اعصاب معرفی شدند. دو نفر هم تقریباً بدون علامت باقی ماندند. همچنین در طول ۲ تا ۴ سال پیگیری و معاینات مکرر هیچکدام از بیماران ادم پایی نشان ندادند.

□ بحث و نتیجه گیری :

موارد مشترک بین این بیماران با بیماران BIH (Benign Intracranial Hypertension) همراه با ادم

پایی عبارت است از :

- ۱- سردردهای دوره ای
- ۲- شیوع بیشتر در زنان چاق سنین ۲۰ تا ۵۰ ساله
- ۳- وجود تاریخچه تروما، مننژیت و یا SAH
- ۴- افزایش قابل ملاحظه فشار CSF در جریان LP
- ۵- منفی بودن CT اسکن و یا MRI مغز از لحاظ ضایعات فضاگیر و دیگر پاتولوژی ها (۲ و ۳ و ۴).

دو مورد فشارخون کنترل شده داشتیم و دو مورد از سه بیمار زن، بی نظمی های قاعدگی داشتند که یکی از آنها بطور متناوب استروژن - پروژسترون دریافت کرده بود (جدول شماره ۲).

بیماران در محدوده سنی ۲۶ تا ۴۶ سال بوده (متوسط سن ۳۷/۵) و سه نفر از آنها چاق بودند (بیشتر از ۲۵ درصد بالای وزن ایده آل). نتایج معاینات عمومی و عصبی در همه بیماران طبیعی بود. همه بیماران تحت معاینات چشمی قرار گرفتند که در هیچکدام از آنها ادم پایی، آگزودا، خونریزی، نقطه کور بزرگ، فشار داخل چشمی بالا یا پاسخ غیرطبیعی مردمک ها مشاهده نشد. میدان بینائی نیز نرمال بود.

□ بررسی های آزمایشگاهی :

کلیه تست های روتین شامل فرمول شمارش سدیمان، BUN، FBS، کراتی نین، Na و K سرم، تری گلیسرید و کلسترول در محدوده نرمال قرار داشتند.

یافته های بدست آمده از مطالعات آزمایشگاهی غددی برای چاقی یا بی نظمی های قاعدگی که در دو بیمار انجام شد، طبیعی بود.

CT اسکن در همه موارد و MRI در دو مورد علاوه بر CT اسکن انجام شد که طبیعی بود. فقط در یک مورد کوچکی بطن ها بطور متقارن و در یک مورد آتروفی کورتیکال گزارش گردید.

در جریان LP، CSF کلیه این بیماران مورد بررسی قرار گرفت که در همه موارد فشار خروج مایع ۴۵۰-۲۳۰ میلی متر آب افزایش یافته بود و این یک یافته بسیار کلیدی و مهم در این بیماران محسوب می شد. سایر عناصر از قبیل سلول و قند نرمال ولی سطح پروتئین CSF در دو مورد کمتر از حد طبیعی بود (جدول شماره ۳).

مادرزادی یا بطور اکتسابی (خونریزی ساب آراکنوئید و مننژیت)

۲- پسودوتومور سربری مزمن با انحلال و از بین بردن ادم پایی

۳- بالا رفتن فشار داخل جمجمه بطور متناوب که زیر آستانه لازم برای تولید ادم پایی باشد (۶ و ۷).

به اعتقاد ما در بیماران مبتلا به سردرد مزمن روزانه و مقاوم به درمان‌های رایج، باید همواره *IIH* در فقدان ادم پایی مد نظر قرار گیرد. لذا بستری نمودن موارد مشکوک و انجام *LP* بطور زودرس در شروع بیماری ممکن است برای این بیماران مؤثر باشد.

در مواردی مثل زنان چاق ۲۰ تا ۵۰ ساله، وزوز گوش، سابقه تروما به سر، مننژیت، سردرد در هنگام بیدار شدن از خواب، وجود یک زین خالی در گرافی یا سردرد مقاوم به درمان کلاسیک، بیمار باید حتماً از نظر افزایش فشار داخل جمجمه‌ای بررسی شود. علیرغم اینکه در معاینه ته چشم، ادم پایی نداشته باشد.

مسئله بسیار مهم افتراق این بیماران از پسودوتومور سربری کلاسیک در فقدان ادم پایی است. در سال ۱۹۸۰، اسپنس گزارش کرد که از ۹ بیمار *BIH* بدون ادم پایی، ۷ نفر از آنان سابقه قبلی ضربه سر داشتند. خونریزی تروماتیک ساب آراکنوئید یا تحریک مننژ یا تخریب و آسیب رساندن به جریان *CSF* ممکن است در این بیماران علتی برای بالا رفتن فشار داخل جمجمه باشد (۵).

همه بیماران ما از یک سردرد ضربان‌دار همراه با حالت تهوع و استفراغ شکایت داشتند که احتمالاً ناشی از افزایش خوش‌خیم فشار داخل جمجمه است زیرا بدنبال *LP* و کاهش *ICP*، سردرد نیز تخفیف می‌یافت. طول مدت علائم قبل از تشخیص ۳۶ ماه بود در حالیکه این مدت در بیماران *BIH* ایدیوپاتیک ۳ تا ۵ ماه است و این ناشی از عدم تشخیص به موقع این اختلال می‌باشد زیرا ادم پایی که یک یافته برجسته محسوب می‌شود در این بیماران وجود نداشت. همچنین در بیماران *IIH* که در تصویرنگاری یک زین خالی (*Empty Sella*) نیز داشته باشند، ادم پایی کمتر مشاهده می‌شود. البته در بررسی‌های رادیولوژیک ما تصویر زین خالی گزارش نشده بود.

نقش مانیتورینگ فشار *CSF* در تشخیص و بررسی *IIH* بدون ادم پایی مورد بحث است (۱).

هیچ مدرک قطعی وجود ندارد که نشان دهد *IIH* بدون ادم پایی برای بینائی خطری تهدیدکننده است. همه بیماران ما قدرت و میدان بینائی طبیعی داشتند و این نکته نیز یکی از وجوه افتراق *IIH* با ادم پایی است که در صورت عدم درمان همواره بینائی بیمار در معرض تهدید جدی قرار دارد (۳).

مکانیسم‌هایی در رابطه با فقدان ادم پایی در بیماران با *IIH* مطرح شده است از جمله:

۱- نقائص دو طرفه غلاف عصب بینائی بطور

جدول ۱:

نمای سرد درد

تعداد	ویژگی‌های سردرد
۵	فراوانی (روزانه - همیشه) جایگاه:
۴	دو طرفه
۱	یک طرفه
	کیفیت:
۴	ضربان دار
۱	بدون ضربان
	شدت:
۵	شدید
۵	ظهور سردرد موقع برخاستن از خواب
	علائم همراه:
۴	تهوع / استفراغ
۲	فوتوفوبیا
۱	اورا
۲	صدای گوش ضربان دار
۳	سرگیجه و گیجی

جدول ۲:

مشخصات دموگرافیک و یافته‌های مهم در تاریخچه بیماران

یافته‌ها	خصوصیات
۵ مورد	تعداد کل بیماران
۴۶-۲۶ (۳۷/۵)	دامنه سنی برحسب سال
۳ مورد	جنس زن
۲ مورد	هیپرتانسیون کنترل شده
۲ مورد	نامنظمی پرئود ماهانه (زنها)
۳ مورد	ضربه سر، مننژیت و خونریزی زیر آراکتوئید
۵ مورد	عدم پاسخ به درمان‌های داروئی رایج

جدول ۳:

نتیجه بررسی‌های انجام شده

تعداد	نتیجه	نوع معاینه
۵	WNL	تست‌های روتین
۵	WNL	CT و MRI
۱	کوچکی بطن‌ها	
۱	آتروفی کورتیکال	
۵	WNL	LP
۵	۲۳۰-۴۵۰ میلی‌متر آب	بالا بردن فشار CSF

مراجع:

1. Corbett JJ. Diagnosis and management of idiopathic intracranial hypertension (Pseudotumor cerebri). *American Academy of Ophthalmology* ; 1989 ; 7 : 1-12.
2. Ireland B. J.J. Corbett , R.B. Wallace. The search for causes of Idiopathic Intracranial Hypertension : A preliminary case control study. *Arch Neurol*. 1990 ; 47 : 315-20.
3. John Marcelis , MD. Idiopathic Intracranial Hypertension without papilledema. *Arch Neurol*. 1991 ; 48 : 392-9.
4. Johnston I , Paterson A. Benign Intracranial Hypertension, diagnosis and prognosis. *Brain*. 1974 ; 97 : 289-300.
5. Lipton HL , Michelson PE. Pseudotumor cerebri syndrome without papilledema. *JAMA*. 1972 ; 220 : 1591-2.
6. Merritt's Text book of Neurology 9th ed. A waverly Co , 1995 : 306-10.
7. Raymond D. Adams. Principles of Neurology, 6th ed. Mc Graw-Hill , 1997 : 634-7.