Region Halland

Neuro - Idiopatisk Intrakraniell Hypertension - IIH

Hitta i dokumentet

Sammanfattning
Epidemiologi
Diagnoskriterier
Symtom på högt intrakraniellt tryck
Orsaker till sekundär stegring av ICP
Behandling
Neurologens/Medicinläkarens roll
Oftalmologens roll
Artikel i Läkartidningen 2019
Artiklar som nämndes på Karolinska
Ansvarig för dokumentet
Uppdaterat från föregående version

Sammanfattning

Idiopatisk Intrakraniell Hypertension orsakar papillödem med efterföljande papillatrofi. Trots behandling får 10-24 % av vuxna allvarlig bestående synnedsättning. Denna risk är låg hos barn.
Aktuell forskning talar för att IIH kan påverka kognitionen, så som nedsatt reaktionsförmåga, arbetsminne, ”längre tid mellan tanke och handling”.
Kvarstående huvudvärk efter normaliserat ICP finns hos 67 %. Prognosen för huvudvärken är bättre om patienten är ung och har högt ICP vid diagnos. Ingen neurokirurgisk operation hjälper bra mot huvudvärken.

Vårdriktlinjen är skriven efter ett nationellt konsensusmöte med neurologer, ögonläkare, neuroradiologer och neurokirurger. Karolinska 2018-01-24.

Epidemiologi

IIH drabbar 1/100 000. En ung överviktig kvinna har 20 gånger så hög risk. Barn i alla åldrar kan också drabbas. Hos pre-pubertala barn finns ingen koppling till övervikt eller kön.
Risken för recidiv är 40 % hos vuxna och lägre hos barn.

Diagnoskriterier

The modified Dandy criteria

1. Symptom på högt intrakraniellt tryck (ICP)
2. Normal neurologisk undersökning – förutom abducenspares, papillödem, synfältsdefekt.
3. Normal MR + normal CT – eller MR-venografi
4. LP – öppningstryck på > 25 (28 hos barn), normala CSF prover
5. Ingen annan förklaring till förhöjt ICP

Symtom på högt intrakraniellt tryck

- Huvudvärk – ospecifik, oftare fokal än generell – 93 %

- Visuella obskurationer - korta episoder av rejäl dimsyn, ofta kopplat till ändrat kroppsläge eller förhöjt thorakalt tryck – 68 %

- Pulsatil tinnitus – fråga aktivt! 44-58 % har!!
- Illamående
- Kräkning
- Fotopsier – olika typer av ljusfenomen
- Dubbelseende

Orsaker till sekundär stegring av ICP

- Venös cirkulation

  Sinustrombos, bilateral trombos eller kirurgisk ligation av vena jugularis, infektion i mellanöra eller mastoid, högt tryck hjärtats högra kammare, superiort vena cava syndrom, AV-fistel, sänkt CSF absorbtion efter intrakraniell infektion eller subarach-blödning, hyperkoagulation.

- Medicinska tillstånd

  Mb Addison, hyperparathyreoidism, hyperkapni (sömnapné, Pickwicksyndrom=obesity hypoventilation syndrome), anemi, njursvikt, Turners syndrom, Downs syndrom.

- Farmakologisk / Toxisk orsak

  Antibiotika – Tetracyklin, doxycyklin, sulfa, (minocyclin, nalidixinsyra – avregistrerat), Vitamin A – hypervitaminosis A, Isotretionin (acne), viss leukemibehandling, högt leverintag, hormoner – GH, thyroxin(barn), levonorgestrel, anabola steroider, leuprorelin (prostataca), slutat med långtidssteroider, Litium, insektsmedel (chlordecone, Kepone).

Behandling

- Viktnedgång

  Studier har visat att så lite som 6 % viktnedgång ger dramatisk effekt på ICP. Sätt upp målvikt. Involvera dietist. Remiss till vårdcentral. Väga på mottagningen.

- Farmakologisk behandling

  - Acetazolamide (Diamox) – vanligaste använda, påbörjas vid diagnos

    Förslagsvis börja med 250 mg, 2 tabletter x2, (2-4 gram per dag). Förbered på biverkningar! Studier visat måttlig effekt av 1500 mg/dag . 48 % klarade ej pga biverkningar.

  - Övriga

Region Halland

- Topiramat (sulfamatsubstituerad monosackarid) Anti-EP/migrän. Biverkningar vanliga och många, inklusive viktminskning
- Furosemide (Furix) – synergistisk effekt med Diamox?
- Spironolakton
- Kortikosteroider 20 mg/kg i 5 dagar, sedan trappa ut. Indicerat hos barn vid kraftig synnedsättning.

- Bariatrisk-, Överviktkirurgi har god effekt på ICP och papillödem.
- Regelbunden lumbalpunktion kan vara ett bra val hos gravida
- Trycksänkande kirurgi. **Operationsindikation – kraftigt ödem med kraftig syn- och synfältspåverkan + utebliven förbättring alternativt progress.**
  - Optic nerve fenestration

    Bra åtgärd i ett akut skede. Detta är första val i Danmark vid behov av kirurgi. Sven Sahlin (Södersjukhuset Stockholm) gjorde en liten serie för 10 år sedan – vid behov kan han kontaktas. Biverkningar som vid orbitakirurgi (optikusneuropati, CRAO, diplopi). Troligen räcker operation på en sida. I teorin bevaras syn även om IOP åter stiger – ärr i nervskidan, som blir stelare. Bäst effekt av de kirurgiska metoderna mot huvudvärk.
  - Ventrikuloperitoneal shunt (i Stockholm görs ca 1 fall/år). Lumboperitoneal shunt görs sällan i Sverige).

    Shuntoperationerna har hög biverkningsprofil. Högre failure-rate än vid andra indikationer pga obesitet – 51 % behöver reopereras en gång och 30 % flera gånger. 68-77 % har bestående huvudvärk och åtgärden har ingen effekt på diplopi, tinnitus mm.
  - Stentning sinus transversus (Ingen i Sverige som gör)

    Bra för papillödem och tinnitus. Inte bra effekt mot huvudvärk.

Neurologens/Medicinläkarens roll

I akut skede

- CT + venös angio av hjärna och hals
- LP + tryckmätning – utfört med patienten liggande i neutralt avslappnat läge! Om osäkert fynd bör tryckmätning upprepas vid senare tillfälle.
- Blod och CSF analyser

- Remiss ögonundersökning
- Remiss poliklinisk MR – fråga efter tecken på högt ICP - empty sella, ögongloberna tillplattade posteriort, distension av subarachnoidala rummet kring synnerv, stenos av sinus transversus.
- Föreligger orsaker till sekundär stegring av ICP?
- Insättande av farmakologisk behandling – efter inledande ordination kan just Diamox-dosering ske av både ögonläkare och neurolog. Samråd vid behov. Övriga farmaka sköter neurologen.
- Uppföljning huvudvärk
- Remiss för shunt-kirurgi

I senare skede

- Vid behov av omvärdering av huvudvärken

Oftalmologens roll

- Neurooftalmologiskt status (vid uppföljning ingår syn, synfält Humphrey sita fast 24-2, ögonrörelser)
- Beskriv papillen (tag hjälp av modifierad Frisénskala om du vill). Observera att en atrofisk papill inte får ödem.
- Färgfoto
- Papill-OCT – ange Total RNFL thickness i journal. Följ individuell förändring. Obs – en minskning kan även beskriva en atrofi.
- Överväg differentialdiagnoser så som crowded disc – ”disc at risk”, papilldrusen (synliga eller dolda, vilka kan ses på ultraljud B-scan, CT eller autofluorescensbilder), papillit, hypertensionsretinopati, diabetes papillopati, CRVO, funktionella synfältsdefekter
- Tydlig ”Bedömning” och ”Planering” i journaltext
- Tydlig återrapportering till neurolog– viktigt vid alarmerande fynd eller verifierad progress
- Remiss gällande hjälp med viktnedgång – Uppföljning av viktnedgång – Journalför viktmätning i lämpliga fall
- Remiss för Optic nerve fenestration

- Kontrollintervall
    - Kraftigt ödem med större synfältsdefekt - 1-2v
    - Måttligt ödem med förstorad blind fläck - 4-8v
    - Lätt ödem utan synpåverkan – 3 mån
    - Vid tveksamhet om normal – se igen efter 1-2 v – avsluta om oförändrad
    - I senare skede
        - Inget papillödem – endast vid uttrappning av medicin
        - Vid kvarstående ödem – individuell plan – 1-3 mån intervall

Artikel i Läkartidningen 2019

https://lakartidningen.se/klinik-och-vetenskap-1/artiklar-1/klinisk-oversikt/2019/04/idiopatisk-intrakraniell-hypertension-riktlinjer-saknas-annu/

Artiklar som nämndes på Karolinska

The importance of visual field testing in idiopathic intracranial hypertension.
Wall M. 4 Neuro-ophthalmology 2014 Aug; 20:1067-74

The idiopathic intracranial hypertension treatment trial: clinical profile at baseline
Wall et al. Jama Neurology 2014 Jun;71(6):693-70

Cognitive function in idiopathic intracranial hypertension: a prospective case-control study
Yri HM et al. BMJ Open 2014 Apr 8;4(4):e004376

Low energy diet and intracranial pressure in women with idiopathic intracranial hypertension: prospective cohort study.
Sinclair et al. BMJ 2010 Jul 7;341:c2701

The diagnosis and management of idiopathic intracranial hypertension and the associated headache.
Jensen et al. Ther Adv Neurol Disord 2016 Jul;9(4):317-26

Idiopathic intracranial hypertension: Clinical nosography and field-testing of the ICHD diagnostic criteria. A case-control study.
Yri et al. Cephalgia 2015 Jun;35(7):553-62

Flera hänvisningar till publikationer gällande gravida: Friedman, Falardeau, Mollan, Kesler

Ansvarig för dokumentet

Författare: Anna Dahlgren, överläkare
Granskare: Anna Dahlgren, överläkare

Fastställare: Minna Idoffsson, verksamhetschef

Uppdaterat från föregående version

Uppdaterad efter muntlig avstämning med neurolog Gunnar Hallgren 200512