

Idiopaatiline intrakraniaalne hüpertensioon

Ats Vare

V a radiologia resident

Ajalugu Terminoloogia

Meningitis serosa

⇒ 1893. a Quincke

Pseudotumor cerebri

⇒ 1904. a Nonne

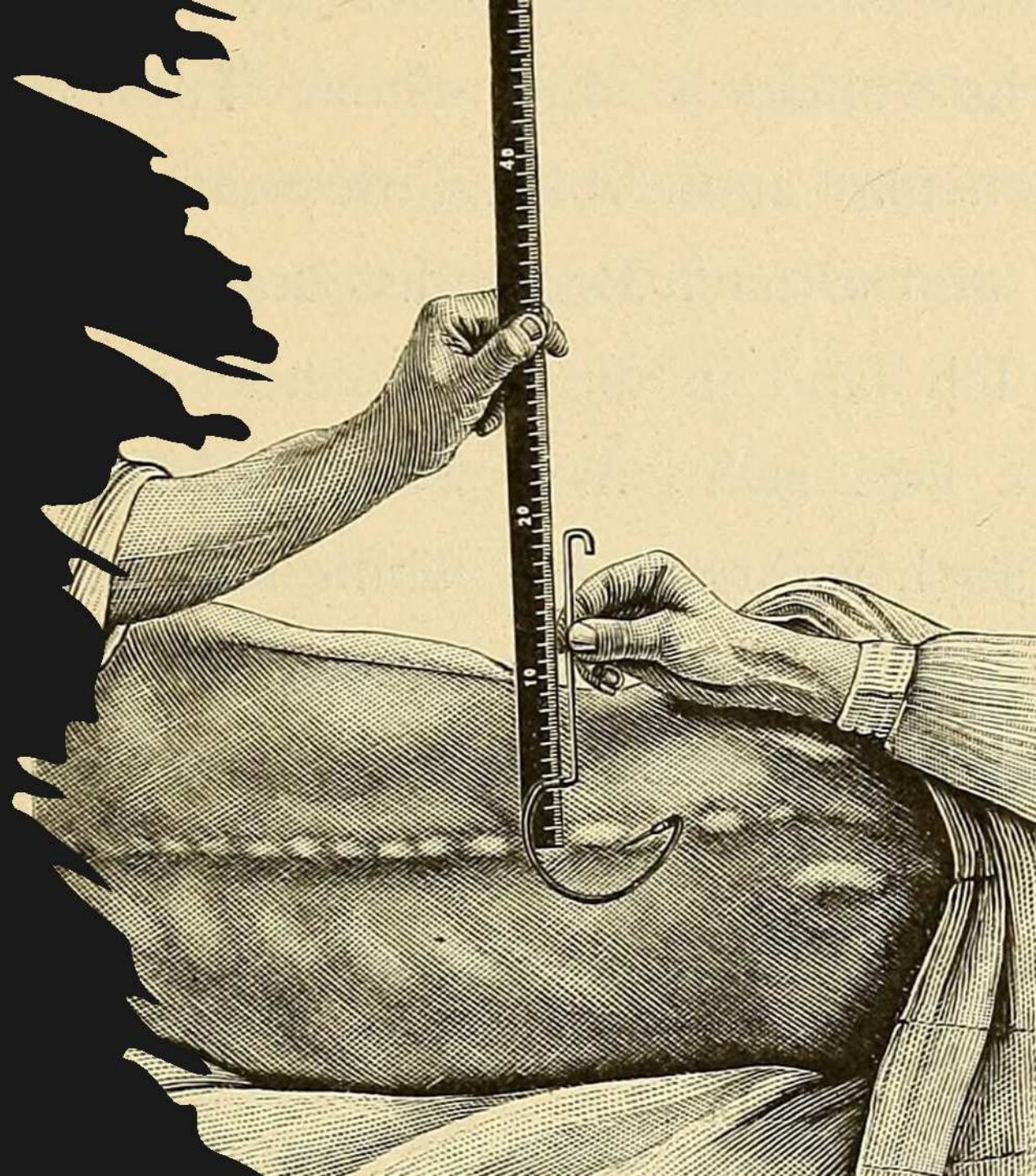
Benigne intrakraniaalne hüpertensioon

⇒ 1955. a Foley

Idiopaatiline intrakraniaalne hüpertensioon

⇒ 1989. a Corbett & Thomson

Sekundaarne intrakraniaalne hüpertensioon



Idiopaatiline intrakraniaalne hüpertensioon (IIH)

Esinemissagedus ca 1-2/100 000

Tüüpiline patsient – **fertiilses eas ülekaaluline naine**

Samas võib IIH esineda ka nii meestel, lastel ja eakatel kui ka mitte-ülekaalulistel

Kliiniline leid

- Peavalu
 - Sageli rõhuv-suruv, võib kaasuda iiveldus
 - Valu retrobulbaarsel või silmade liigutamisel/kompressioonil
- Nägemishäired ⇒ paispapill
 - Nägemisteravuse halvenemine, vaateväljade ahenemine, valguskartus, sähvatused
 - (Mööduv/püsiv) nägemiskaotus
 - (Horisontaalne) diploopia ⇒ *n. abducens* parees
- Pulsatiilne (*pulse synchronous*) tinnitus
 - Eelkõige koos peavaluga

Patogenees

- ? Aju venoosse väljavoolu häire
- ? Liikvori absorptsiooni või produktsiooni häire
- ? Ülekaalust tingitud intraabdominaalse ja intrakraniaalse venoosse rõhu tõus
- ? Naatriumi ja vee peetuse häired
- ? Vitamiin A metabolismi häired
- ? ...

Diagnostika

Modified Dandy criteria

- Intrakraniaalse rõhu tõusule **iseloomulikud sümptomid** (peavalu, nägemishäired, **paispapill**)
- Puudub muu neuroloogiline defitsiit
 - Erandina võib esineda *n. abducens* parees
- Intrakraniaalse rõhu tõus lumbaalpunktsioonil (**>25 cmH₂O**)
 - Liikvori tavapärane koostis
- Piltagnostikal puudub võimalik põhjus intrakraniaalse rõhu tõusuks
- Intrakraniaalse rõhu tõusu **põhjus ei ole tuvastatav**

Piltdiagnostika

Piltdiagnostika peamine roll on välistada intrakraniaalse hüpertensiooni sekundaarsed põhjused

- Intrakraniaalne ekspansiivne muutus, venoosete siinuste tromboos, obstruktiivne hüdrotsefaalia, ...

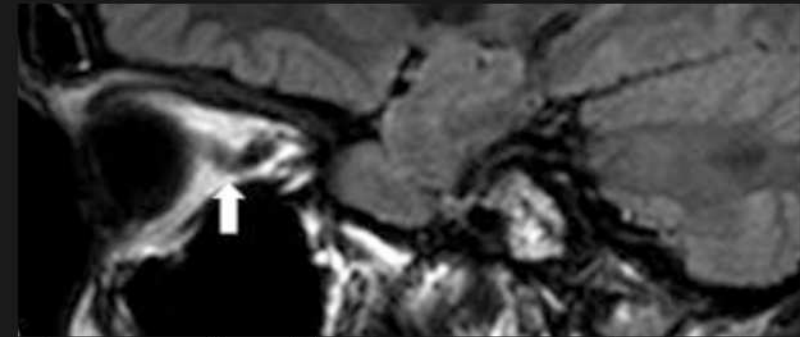
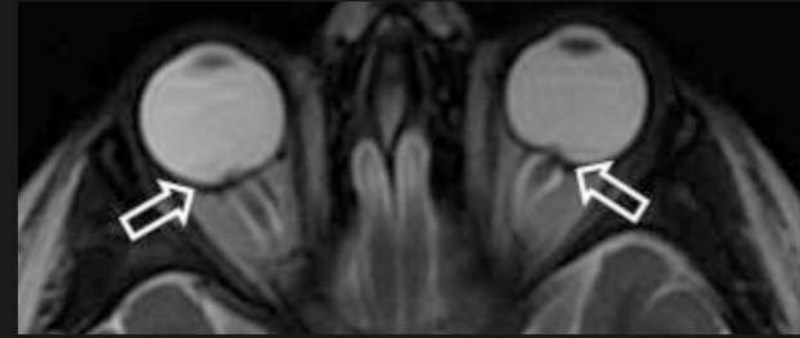
Idiopaatilisele intrakraniaalsele hüpertensioonile viitavad muutused (õiges kliinilises kontekstis):

- Paispapillile viitav leid ja nägemisnärvi vertikaalne looklevus
- *Empty sella*
- Venoosete siinuste stenoos
- Meningotseeled

Nägemisnärvid

- Nägemisnärvi ümber promineeruv subarahnoidaalruum
- Nägemisnärvi vertikaalne looklevus
- Paispapillile viitav leid
 - Skleera posterioorse osa lamene mine; nägemisnärvi intraokulaarne protrusioon
 - Nägemisnärvi peaosa fokaalne difusiooni restriksioon

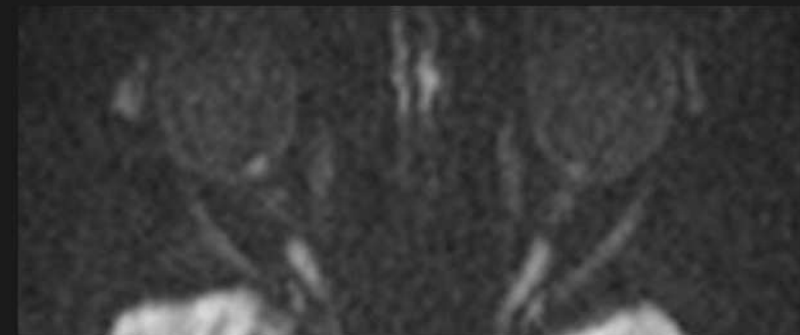
! Paispapill ⇒ diagnoos silmapõhja uuringul !



Congestive papillae and flattening of the posterior sclera (empty arrows) in the axial T2w sequence.

Tortuosity of the optic nerve (white arrow) in the sagittal FLAIR.

Juhász J et al. (2021). MRI findings in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). Fortschr Röntgenstr.



Increased DWI signal at the optic nerve heads.



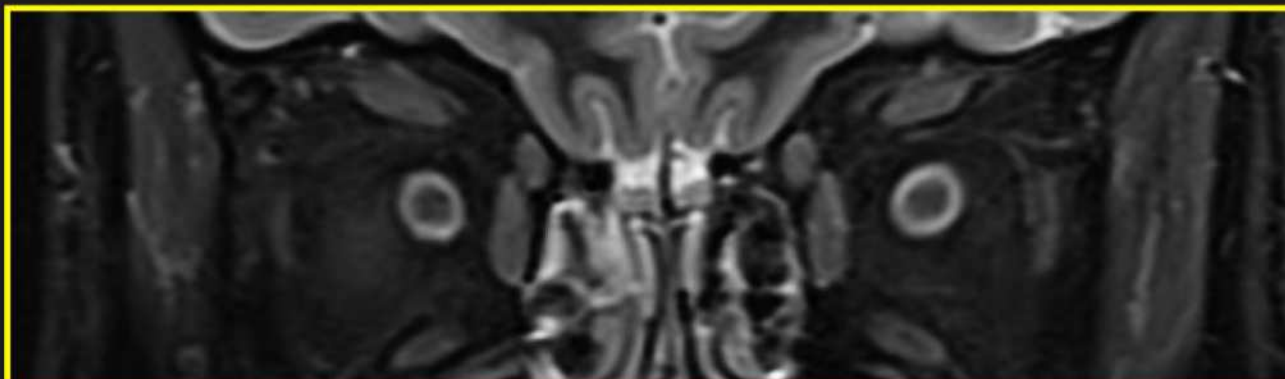
Normal



Optic atrophy

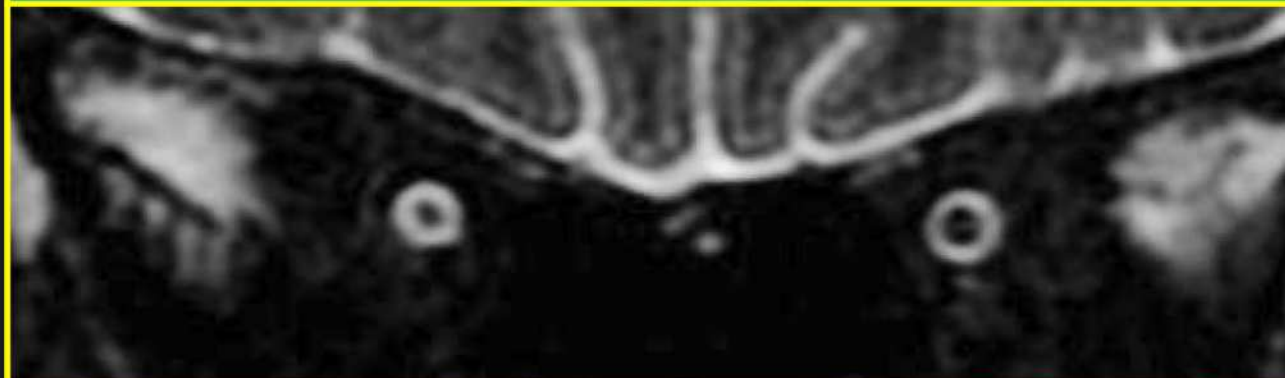


Papilloedema



~ 3 mm nerve diameter, ~ 5 mm sheath diameter

Andrew Dixon rID: 42295



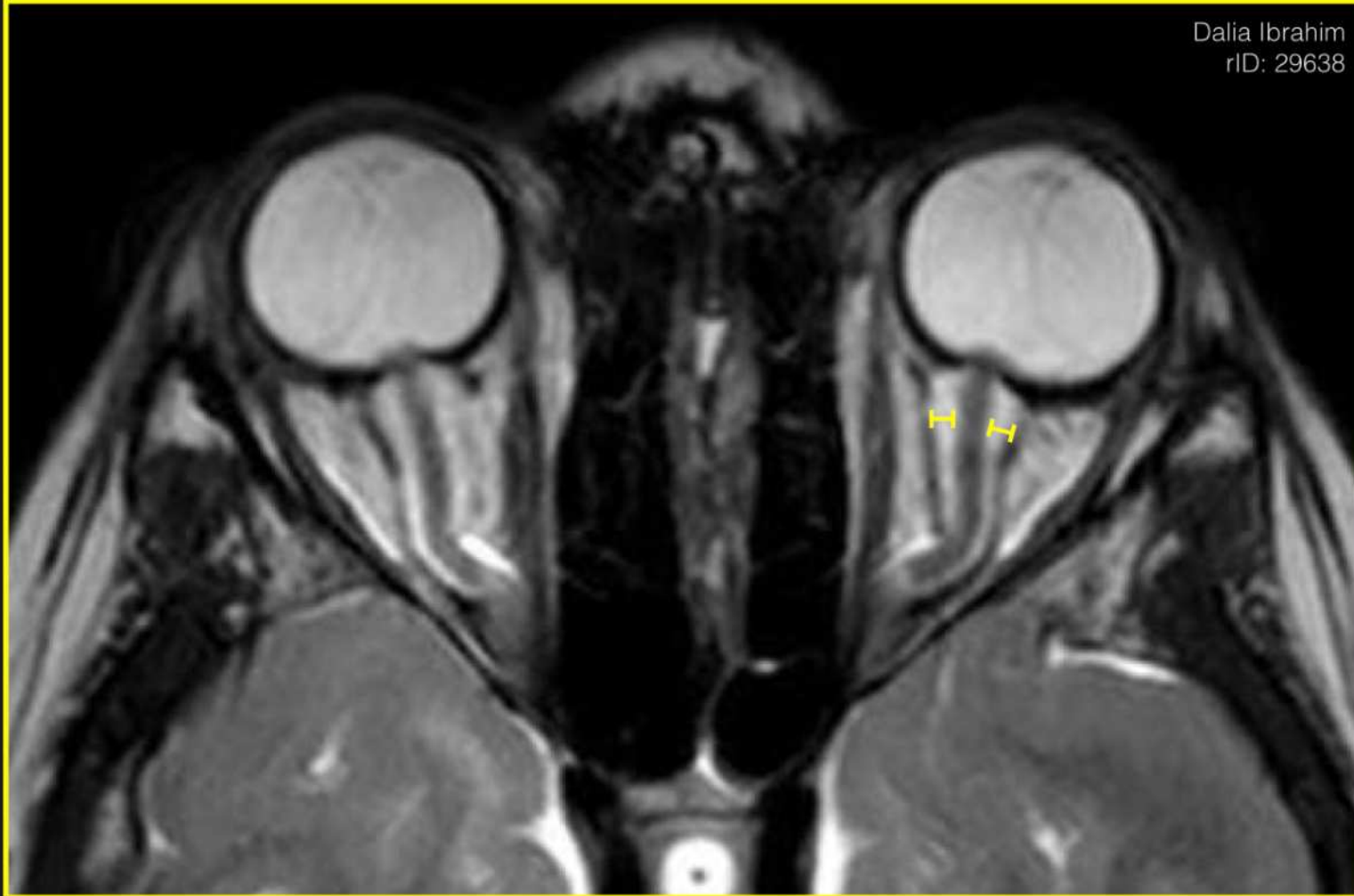
~ 2.0 mm nerve diameter

Frank Gaillard rID: 4700



> 6 mm sheath diameter

Bruno Di Muzio rID: 41342



Quick rule of thumb: sum the fluid thickness
and if thicker than nerve then abnormal

Empty sella

Empty sella ⇒ *sella turcica*'t täidab liikvor ning hüpofüüs näib kahanenud

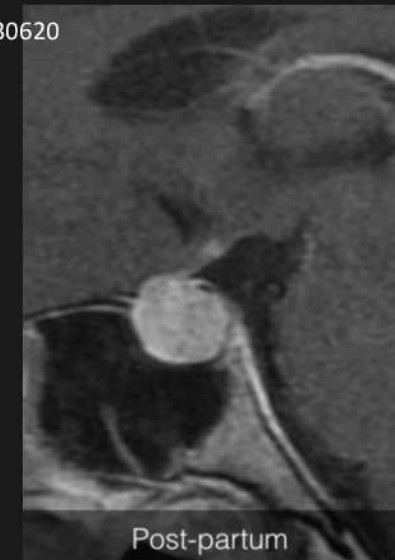
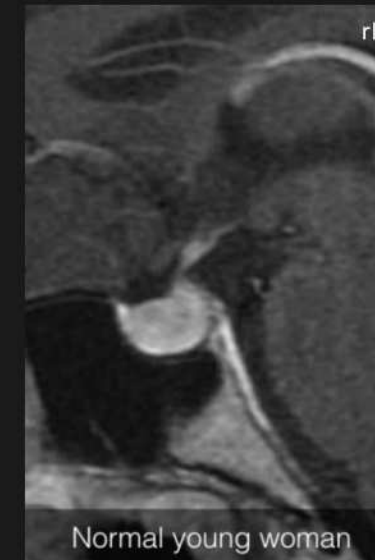
Tavapärane hüpofüüs on sõltuvalt vanusest ja hormonaalsest staatusest **varieeruva suurusega**

! Murdeiga, rasedus

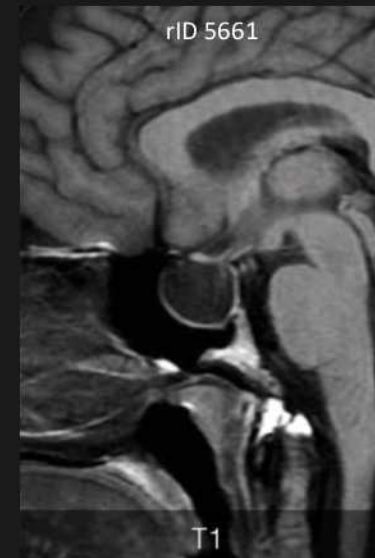
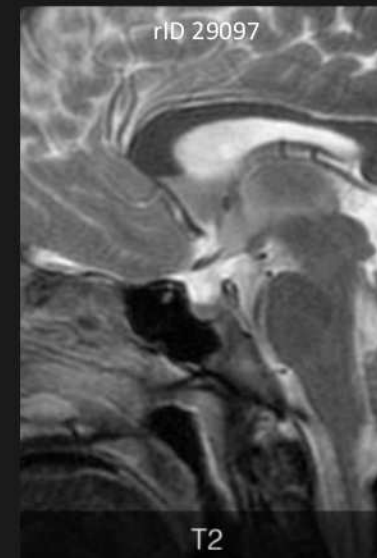
Empty sella isoleeritud leiuna on sageli juhuslik ja mittespetsiifiline

Diferentsiaaldiagnoos – hüpofüüsi piirkonna tsüstjad muutused (Rathke tasku tsüst, arahnoidaaltsüst, epidermoidtsüst, karniofarüngioom)

Empty sella ⇒ **infundibulum sign**

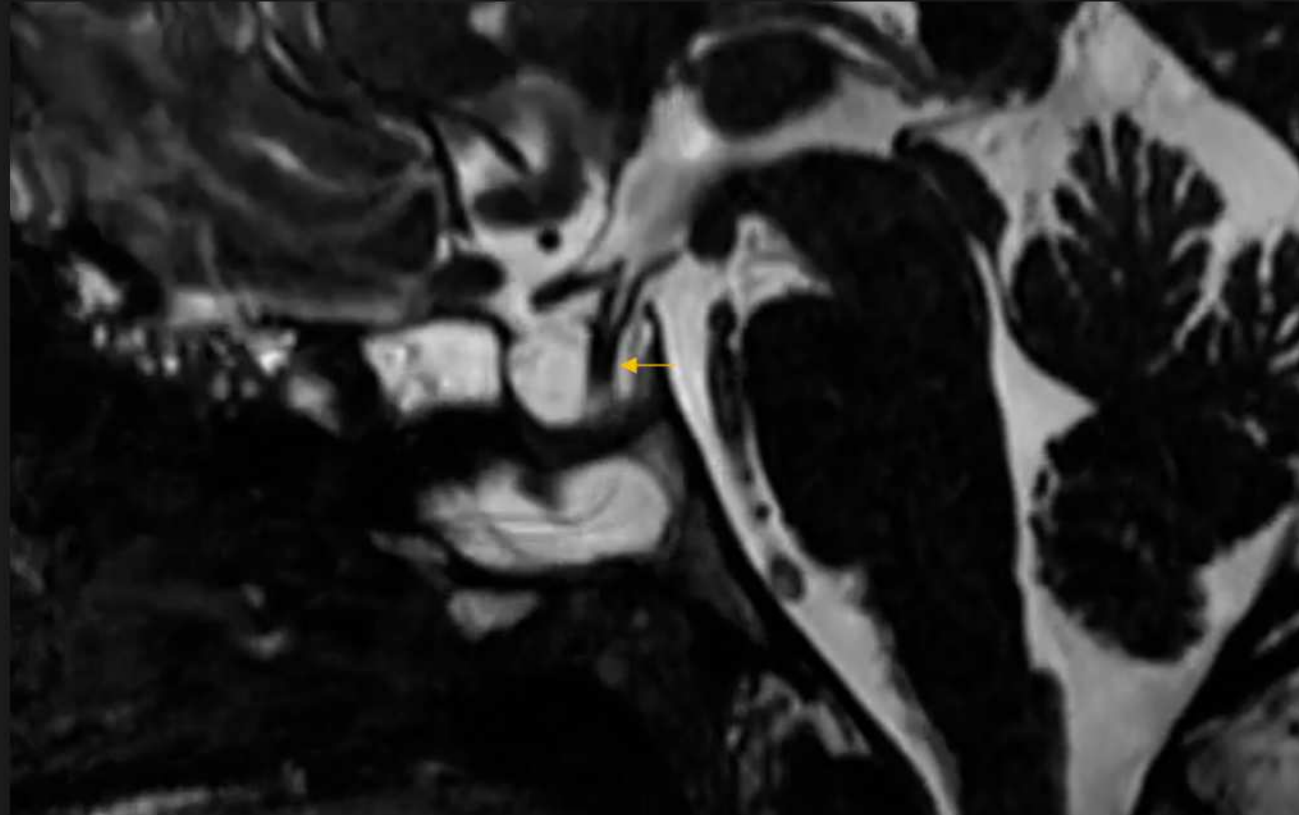


Normal pituitary variations.



Empty sella variations.

Infundibulum sign



Venoossete siinuste stenoos

Sageli kirjeldatud kui kõige tundlikum/spetsiifilisem leid

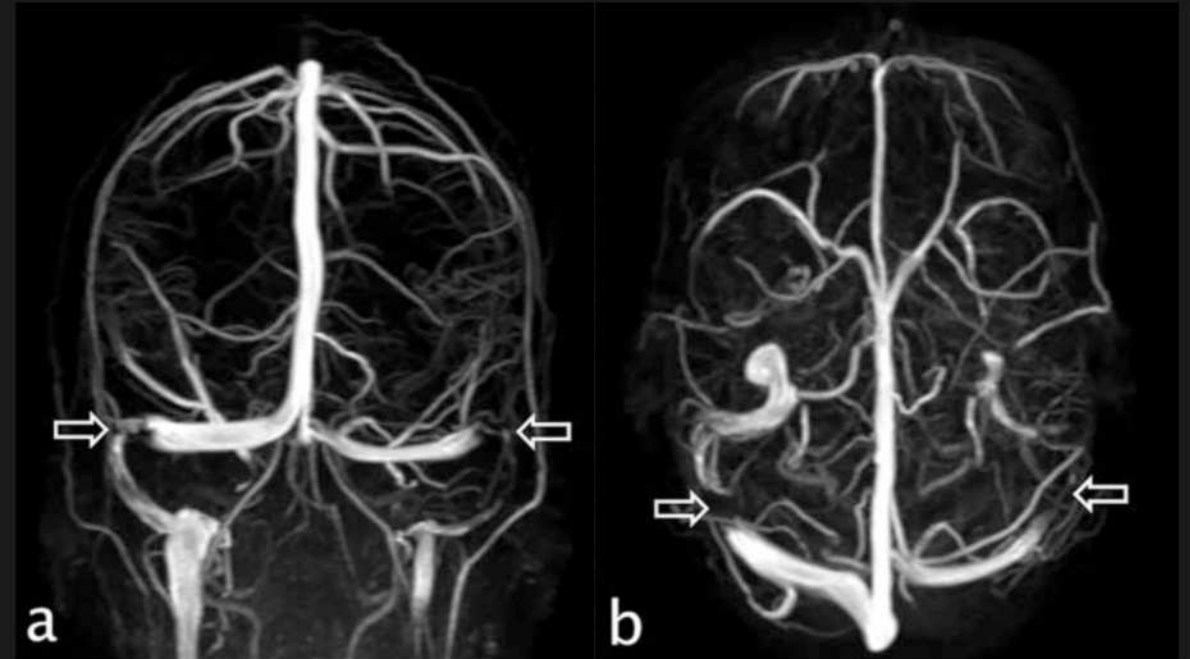
- Uni- või bilateraalne
- Enamasti *sinus transversus* ja *sinus sigmoideus* piiril

Controversial

- ? Stenoos põhjustab koljusisese rõhu tõusu VÕI koljusisese rõhu tõus põhjustab stenoosi?

Objektiivne hindamine on *mõnevõrra* keeruline

- Venoossete siinuste **tavapärane anatoomia on varieeruv** ja siinused võivad olla väga erineva suurusega
- **Arahnoidaalgranulatsioonid**
- Varasema siinustromboosi järgsed muutused
- Kontrastaineta (*time-of-flight, phase-contrast*) MR-venograafial võimalik stenoosi **ülehindamine artefaktide tõttu**
 - ⇒ Soovitav kontrastainega venograafia



Venous phase-contrast angiography shows bilateral sinus stenoses at the junction of the transverse sinus and the sigmoid sinus.

Juhász J et al. (2021). MRI-findings in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). Fortschr Röntgenstr.

Meningotseeled

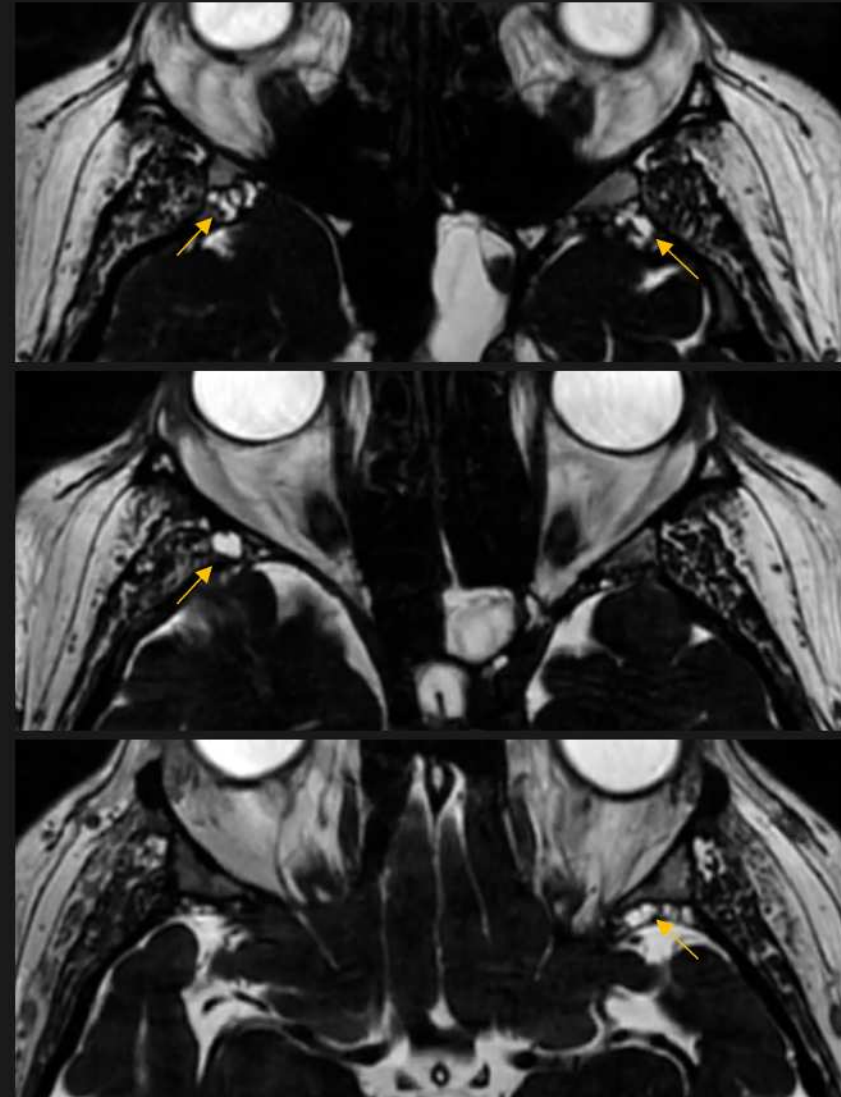
Promineeruvad aberrantsed arahnoidaalgranulatsioonid / väikesed meningotseeled

- Sageli põhiluu tiibadel, oimuluus

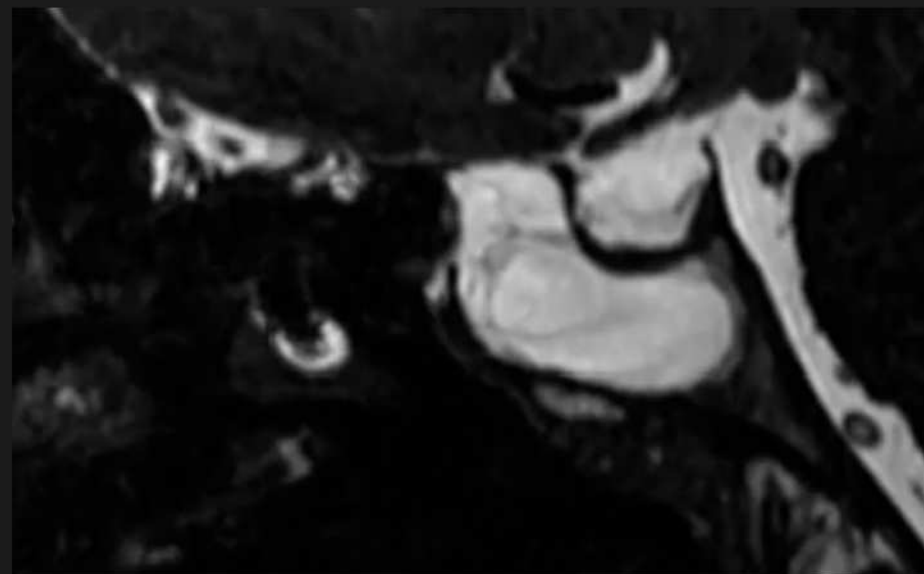
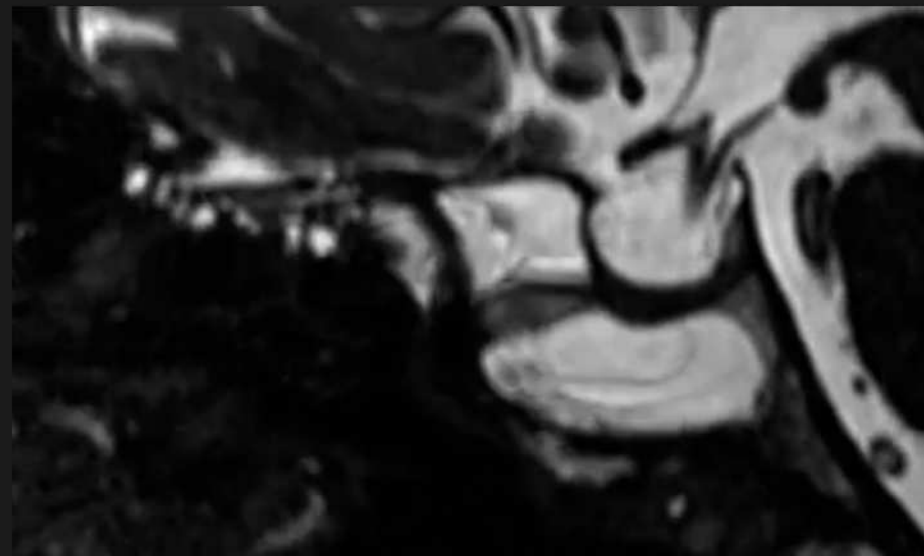
Varasemalt kirjanduses seoses IIH-ga pigem vähe mainitud

Meningotseeled võivad tingida spontaanse liikvorilekke $\Rightarrow$ intrakraniaalse rõhu langemise/normaliseerumise $\Rightarrow$ tavapärasest erineva kliinilise leiu:

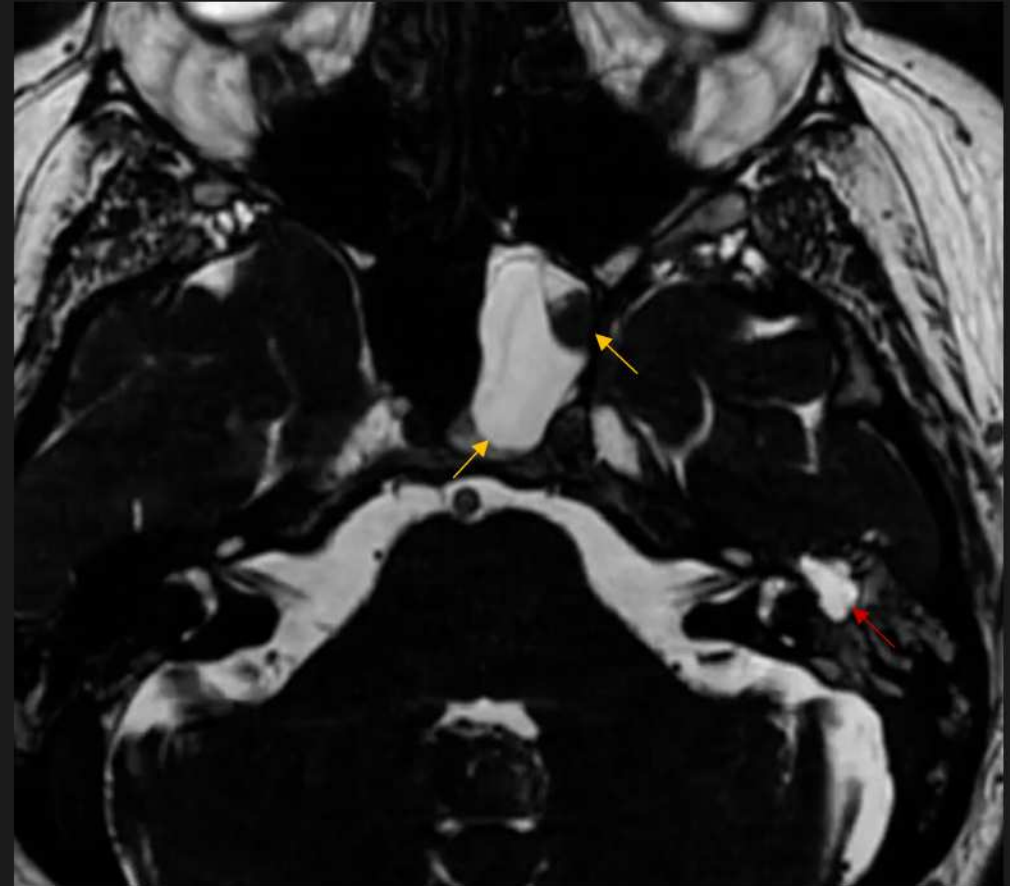
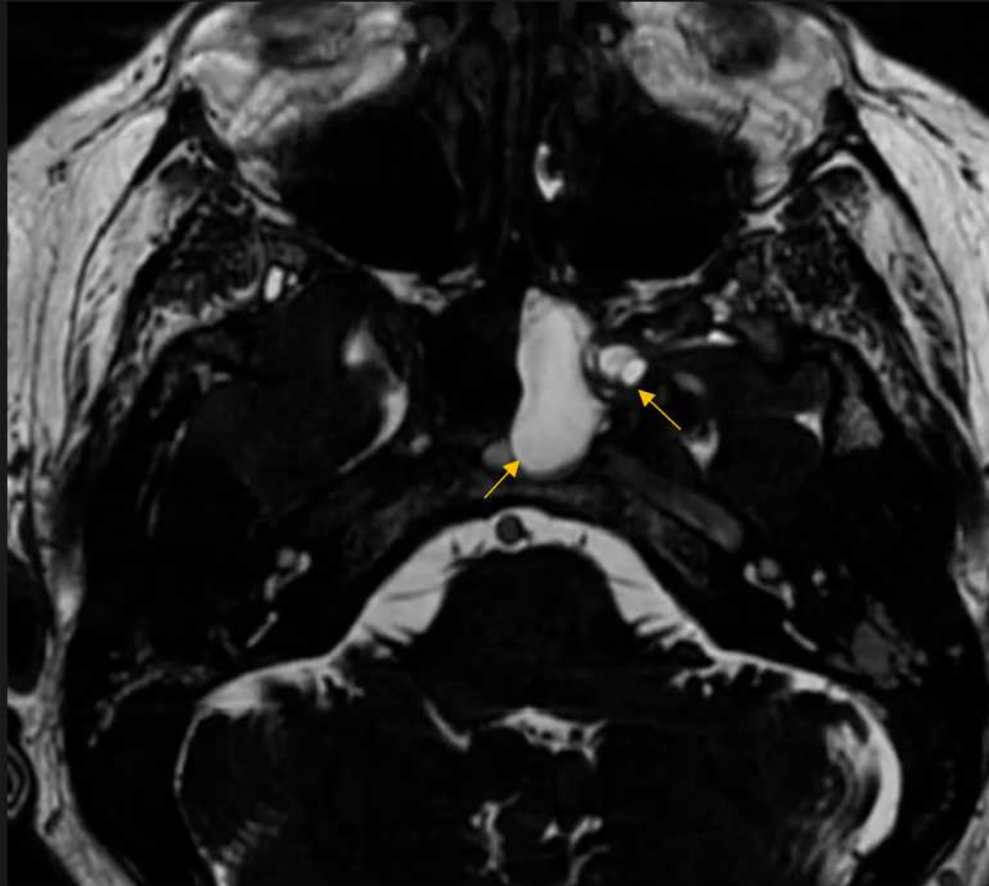
- Liikvori leke ninast / kõrvast
- Intrakraniaalne hüpotensioon
- Meningiit



Vasakult ninast liikvori lekke kahtlusega patsient. Mitmed väikesed meningotseeled / promineeruvad aberrantsed arahnoidaalgranulatsioonid põhiluude tiibadel.



Vasakult ninast liikvori lekke kahtlusega patsient (jätk). Mitmed väikesed meningotseeled läbi sõelluu lamina cribrosa. Empty sella.



Vasakult ninast liikvori lekke kahtlusega patsient (jätk). Vasaku põhiluu-urke meningoentsefalotseele (kollased nooled). Vasaku oimuluu meningotseele (punane nool).

Ravi

Eesmärgiks **sümptomite (eelkõige peavalu) leevendamine ja nägemise säilitamine**

- Riskifaktorite ja kaasuvate haigusseisundite mõjutamine
 - Ülekaalulisus, uneapnoe, intrakraniaalset rõhku mõjutavad ravimid, ...
- Süsinikanhüdraasi inhibiitorid
 - Atsetasolamiid, topiramaat
 - Kombinatsioonis lingudiureetikumiga (furosemiid)
- Vajadusel täiendav peavalu medikamentoosne ravi

Sümptomite püsimisel/progresseerumisel (ligikaudu <10% patsientidest) näidustatud kirurgiline ravi

- Nägemisnärvi närvitupe fenestratsioon
 - ⇒ Nägemise progresseeruva/kiire halvenemise korral
- Ventrikuloperitoneaalne ja lumboperitoneaalne šunteerimine
- Venosse siinuse stenoosi stentimine
 - Suhteliselt uus ja *controversial* meetod

Kasutatud materjalid

- Brainard, L., Chen, D. A., Aziz, K. M., & Hillman, T. A. (2012). **Association of benign intracranial hypertension and spontaneous encephalocele with cerebrospinal fluid leak.** *Otology & Neurotology*, 33(9), 1621–1624. <https://doi.org/10.1097/mao.0b013e318271c312>
- Park, J. K., Salama, G. R. (2023). **Cranial cerebrospinal fluid leaks.** UpToDate. <https://www.uptodate.com/contents/cranial-cerebrospinal-fluid-leaks> (Vaadatud 17.04.2023)
- Pearce, J. M. S. (2009). **From pseudotumour cerebri to idiopathic intracranial hypertension.** *Practical Neurology*, 9(6), 353–356. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2009.194837>
- Sinisalu, V. (2014). **Idiopaatiline intrakraniaalne hüpertensioon.** *Eesti Arst*, 93(1), 36-39. <https://eestiartst.ee/idiopaatiline-intrakraniaalne-hupertensioon/>
- Desai P., Abdeldjalil B., Sharma R., et al. **Idiopathic intracranial hypertension.** Radiopaedia.org. <https://doi.org/10.53347/rID-8648> (Vaadatud 05.05.2023)
- Lee, A. G., Wall, M. (2023). **Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): Clinical features and diagnosis.** UpToDate. <https://www.uptodate.com/contents/idiopathic-intracranial-hypertension-pseudotumor-cerebri-clinical-features-and-diagnosis> (Vaadatud 17.04.2023)
- Lee, A. G., Wall, M. (2023). **Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): Epidemiology and pathogenesis.** UpToDate. <https://www.uptodate.com/contents/idiopathic-intracranial-hypertension-pseudotumor-cerebri-epidemiology-and-pathogenesis> (Vaadatud 17.04.2023)
- Wall, M., Lee, A. G. (2023). **Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): Prognosis and treatment.** UpToDate. <https://www.uptodate.com/contents/idiopathic-intracranial-hypertension-pseudotumor-cerebri-prognosis-and-treatment> (Vaadatud 17.04.2023)
- Lloyd, K. M., DelGaudio, J. M., & Hudgins, P. A. (2008). **Imaging of skull base cerebrospinal fluid leaks in adults.** *Radiology*, 248(3), 725–736. <https://doi.org/10.1148/radiol.2483070362>
- Gaillard, F. (2016). **Intracranial hypertension & craniospinal hypotension.** *Neuroradiology Update* (Radiopaedia).
- Bialer, O. Y., Rueda, M. P., Bruce, B. B., Newman, N. J., Biousse, V., & Saindane, A. M. (2014). **Meningoceles in idiopathic intracranial hypertension.** *American Journal of Roentgenology*, 202(3), 608–613. <https://doi.org/10.2214/ajr.13.10874>
- Juhász, J., Hensler, J., & Jansen, O. (2021). **MRI-findings in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri).** *RöFo - Fortschritte Auf Dem Gebiet Der Röntgenstrahlen Und Der Bildgebenden Verfahren*, 193(11), 1269–1276. <https://doi.org/10.1055/a-1447-0264>
- Degnan, A. J., & Levy, L. M. (2011). **Pseudotumor cerebri: Brief review of clinical syndrome and imaging findings.** *American Journal of Neuroradiology*, 32(11), 1986–1993. <https://doi.org/10.3174/ajnr.a2404>
- Nguyen, D.-T., Helleringer, M., Klein, O., Jankowski, R., & Rumeau, C. (2021). **The relationship between spontaneous cerebrospinal fluid leak and idiopathic intracranial hypertension.** *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases*, 138(3), 177–182. <https://doi.org/10.1016/j.anorl.2020.11.003>
- Kwee, R. M., & Kwee, T. C. (2019). **Systematic Review and meta-analysis of MRI signs for diagnosis of idiopathic intracranial hypertension.** *European Journal of Radiology*, 116, 106–115. <https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2019.04.023>