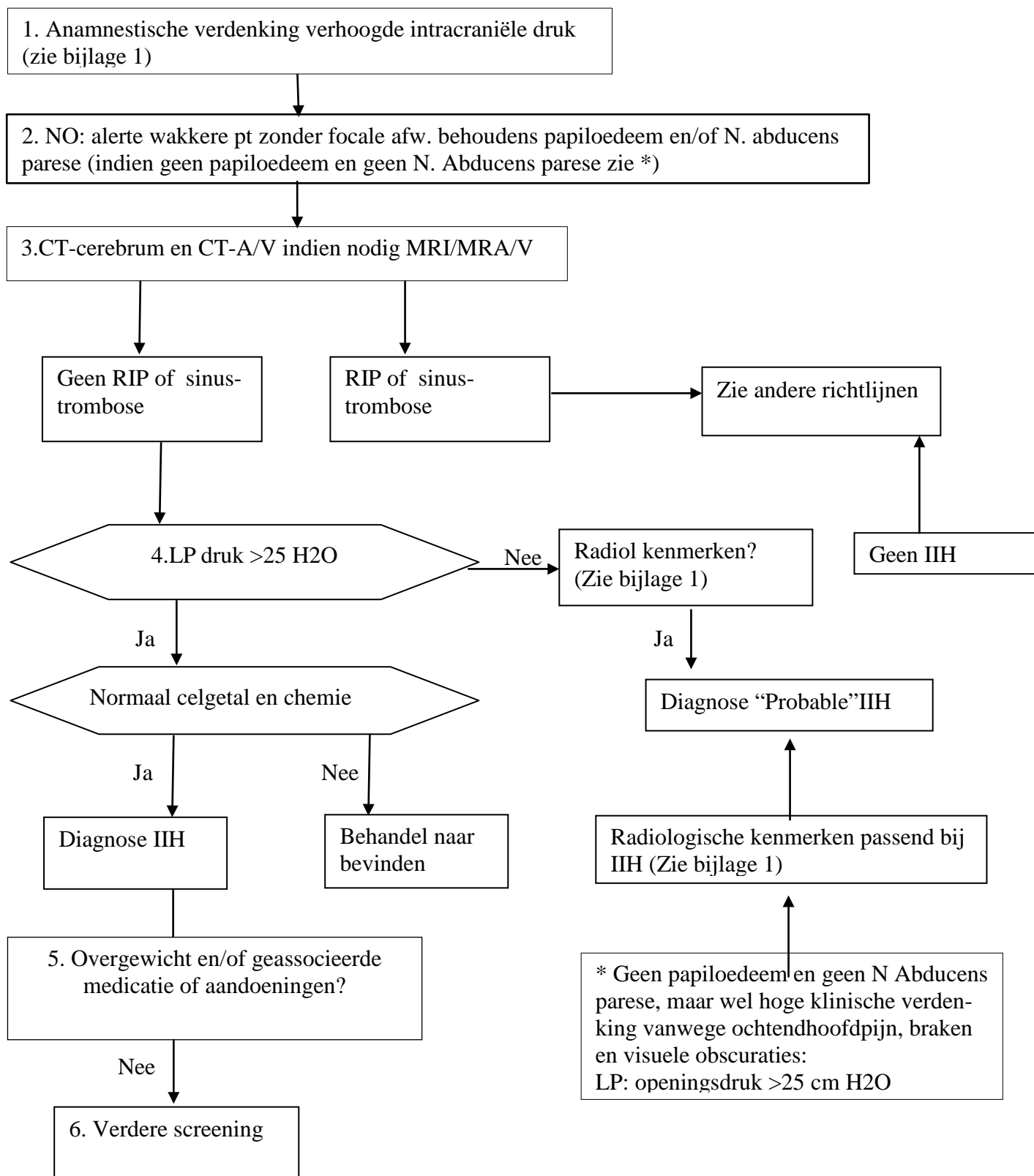


Diagnostiek

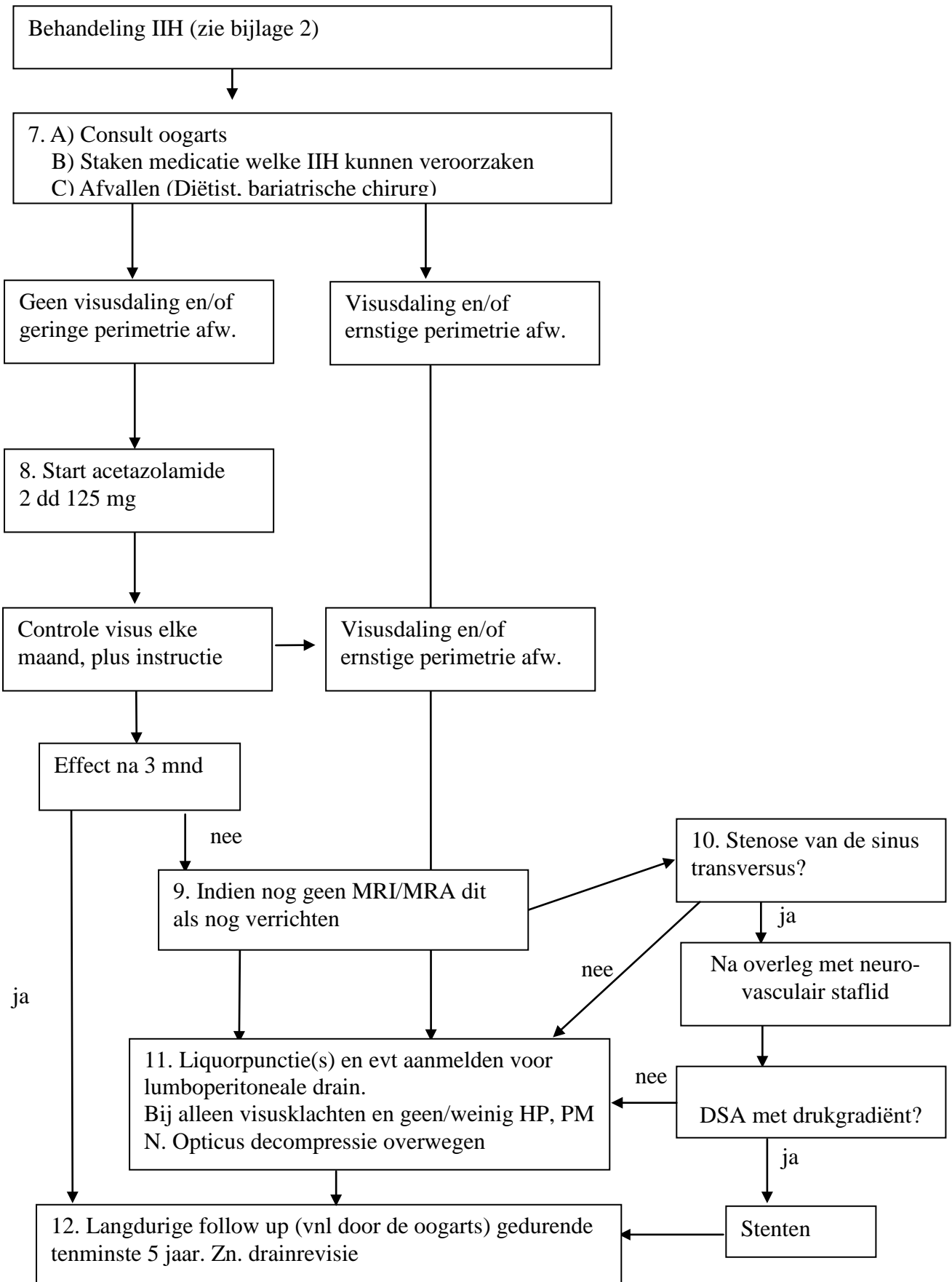


Disclaimer

1 januari 2015

De Richtlijnen van de afdeling Neurologie Erasmus MC zijn met zorg samengesteld op basis van de stand van de wetenschap ten tijde van het vaststellen van de Richtlijn. Deze Richtlijnen zijn bedoeld voor medici. Een Richtlijn moet worden gezien als aanbeveling, waarvan indien daar goede argumenten voor zijn kan worden afgeweken. Mede omdat wetenschappelijke inzichten zich ontwikkelen en kunnen wijzigen, aanvaarden zowel de afdeling Neurologie als de individuele opstellers van de Richtlijnen geen enkele aansprakelijkheid voor onverhoopte onvolkomenheden in de Richtlijnen, of eventuele gevolgen daarvan. De richtlijnen commissie stelt zich open voor attentering op (vermeende) onvolkomenheden in de opmaak of inhoud van de richtlijnen.

Behandeling



Bijlage 1 Diagnostiek

Ad 1

Klachten passend bij verhoogde intracranieële druk: hoofdpijn, misselijkheid, ochtendbraken, diplopie en/of visuele obscuraties. De diagnose IIH kan pas worden gesteld indien andere oorzaken voor verhoging van de intracranieële druk zijn uitgesloten.

Ad 2

Diagnostische criteria voor IIH¹

De diagnose IIH kan worden gesteld als er voldaan is aan de 5 criteria hieronder staan, bij verdenking IIH moet er aan de eerste 4 criteria voldaan zijn.

1: Papiloedeem

2: Normaal neurologisch onderzoek, behoudens papiloedeem en/of N. abducens parese.

3: Normale CT/MRI cerebrum zonder aanwijzingen voor hydrocephalus, structurele laesie, afwijkende meningeale aankleuring met of zonder gadolinium en ontbreken van aanwijzingen voor dural sinus trombose.

4: Normale liquor cytologie en chemie.

5: Openingsdruk >25 cm H₂O bij een LP lege artis uitgevoerd., bij niet gesedeerde kinderen en niet obees dan. Bij gesedeerde kinderen > 28 cm H₂O.

De diagnose IIH zonder papiloedeem kan worden gesteld aan de hand van de volgende criteria

- Criteria 2-5 EN

- uni- of bilaterale N. abducens parese.

Als er geen papiloedeem noch N. abducens parese is, maar er klinisch wel sprake is van een hoge verdenking op intracranieële drukverhoging vanwege ochtendhoofdpijn met braken en/of visuele obscuraties waardoor een lp geïndiceerd is en hierbij een druk > 25 cm H₂O gevonden wordt dan kan de diagnose 'probable' IIH aannemelijker gemaakt worden indien er sprake is van tenminste 3 van de volgende radiologische kenmerken,.

I: Lege sella

II: Vlak aspect van de posterieure zijde van de oogbol

III: Toegenomen ruimte van de perioptische subarachnoidale ruimte met of zonder een tortueuze N. opticus

IV: Sinus transversus stenose

Kenmerken	IIH	IIH	IIH	Probable IIH	Probable IIH	Probable IIH
Papiloedeem	x	-	x	x	-	-
N abducens parese	-	x	x	-	x	-
Normaal CT/CTV	x	x	x	x	x	x
OD > 25 cm H ₂ O	x	x	x	-	-	x
Normaal celgetal en chemie	x	x	x	x	x	x
Radiologische merken	ken-	nvt	nvt	nvt	nvt	x

Ad 3.

De voorkeur gaat uit naar een blanco CT-cerebrum en tav een sinustrombose is een CT-V voldoende om dit met zekerheid uit te sluiten. Bij twijfel en/of bij een verdenking op een sinus transversus stenose kan er aanvullend MRA/MRV verricht worden. Bij kinderen gaat de voorkeur naar een MRA/MRV vanwege de stralenbelasting.

Ad 4.^{3,4,5}

De lumbaal punctie dient lege artis uitgevoerd te worden. De openingsdruk moet gemeten en geventileerd worden. Bij twijfel over de openingdruk kun je de valsalva procedure uitvoeren, hierbij vraag je de patiënt heel hard te blazen of de adem in te houden. Hierop zal de druk stijgen, hierna vraag je de patiënt weer te ontspannen, de druk zal dan dalen en noteer dan de laagste druk die je meet. Soms persen patiënten van zichzelf al tijdens de LP, herhaal dan een aantal keer de valsalva procedure, of laat ze benen wat meer strekken. Ook dan meet je de laagste druk. Vermijd LP onder sedatie en algehele anesthesie omdat de relatieve hypercapnie een iatrogene verhoogde intracraniale druk kan geven. Pas ook op voor hoge beadingsdrukken.

Ad 5.

IIH komt met name voor bij vruchtbare vrouwen met overgewicht of snelle gewichtstoename. Het komt zelden voor onder de leeftijd van 3 jaar en boven de 60 jaar.

Medicijnen die geassocieerd zijn met het ontstaan van verhoogde intracraniale druk:

- Antibiotica: Tetracyclines, fluorchinolonen, sulfonamiden
- Vitamine A en derivaten: hypervitaminose A, Isotretinoïne
- Hormonale medicatie: corticosteroiden, groeihormoon, orale anticonceptiva, progesteron.
- Lithium

Aandoeningen die geassocieerd zijn met IIH:

- | | |
|------------------------------|-----------------------|
| -SLE | -Uremie |
| -Hyper-en hypothyreoidie | -Slaap apneu syndroom |
| -Anemie | -Polycythaemia vera |
| -Lues | -ITP |
| -Sarcoidose | -Ziekte van Addison |
| -Onderliggende maligniteiten | |

Ad 6.

Bij patiënten met de diagnose IIH die niet obees zijn, niet bovengenoemde medicijnen gebruiken en niet bekend zijn met bovengenoemde geassocieerde aandoeningen dient er aanvullende bloedonderzoek verricht te worden: eenmalig bloedbeeld, nierfunctie, elektrolyten, schildklierfunctie en ANA profiel. Bij anamnestiche verdenking aanvullend een vitamine A spiegel.

Bijlage 2 Behandeling

Ad 7.

Wanneer de diagnose IIIH is gesteld, dient men patiënt altijd allereerst te verwijzen naar de oogarts voor visuscontrole en gezichtsveld onderzoek middels perimetrie. Ook patiënten met 'probable IIIH' dienen doorverwezen te worden naar de oogarts. In afwachting van het consult van de oogarts kan patiënt beginnen met afvallen. Vaak is het ook verstandig patiënt te verwijzen naar een diëtist. Bij patiënten met overgewicht kan een reductie van 5-10% van het totale lichaamsgewicht al verbetering geven van klachten. Soms moet de patiënt doorverwezen worden naar een bariatrisch chirurg voor het plaatsen van een maagbandje^{10,11}.

Patiënten komen in aanmerking voor een maagbandje als zij een BMI > 40 kg/m² of een BMI van 35 kg/m² met door obesitas veroorzaakte morbiditeit (hypertensie, metabool syndroom en hart en vaatziekten) hebben, serieuze pogingen hebben ondergaan om af te vallen en een leeftijd tussen de 18 en 60 jaar. De literatuur laat een positief effect zien van bariatrische chirurgie op hoofdpijn en papiloedeem¹¹. Echter dit zijn kleine case series met klein aantal patiënten die verschillende typen verkleinende maagchirurgie hebben ondergaan,

Tevens moet indien mogelijk de medicatie die geassocieerd is met IIIH worden gestaakt.

Cave: visusdaling door verhoogde intracranieële druk kan in zeldzame gevallen veroorzaakt worden door vocht in de macula; hiervoor is aanvullend onderzoek middels OCT (optical coherence tomography) nodig. Bij eerste beoordeling door de oogarts zal hier een onderscheid in gemaakt kunnen worden.

Onafhankelijke risicofactoren voor slechte visuele uitkomst in patiënten met IIIH

- Mannelijk geslacht
- Negroïde ras
- Morbidite obesitas (BMI > 40 kg/m² of bij 35 kg/m² met door obesitas veroorzaakte morbiditeit)
- Anemie
- OSAS
- Acuut begin van symptomen van IIIH

Ad 8.

Start met een begin dosering 2 dd 125 mg acetazolamide (max 1.5 g. pr dag), cave bijwerkingen zoals paresthesieën, sufheid en verwardheid. Daarna langzaam ophogen tot het gewenste effect. Bij kinderen (10-100 mg/kg/dag in 3 doses).

Acetazolamide wordt afgeraden tijdens de zwangerschap vanwege vermeende teratogeniciteit, alhoewel de kans hierop zeer klein is. Acetazolamide mag niet worden voorgeschreven in combinatie met salicylaten en niet aan patiënten met een sulfa allergie. Bij bijwerkingen kan er als alternatief gekozen worden voor furosemide. Dit is ook een koolzuuranhydrase remmer, echter met een veel zwakkere werking.

Metabole acidose is een van de ernstige bijwerkingen, met name bij diabetici, patiënten met een slechte nierfunctie en ouderen moet men voorzichtig zijn. Voor aanvang met acetazolamide dient er een uitgangslab worden geprikt (nierfunctie, elektrolyten en veneus gas) en eenmaal na 6 weken.

Indien er geen afwijkingen zijn, dan hoeft dit niet verder routinematig gecontroleerd te worden. Bij afwijkingen en bij risico patiënten zoals diabetici en patiënten met een slechte nierfunctie dient dit elke 2 maanden gecontroleerd te worden.

Er is op dit moment een prospectieve gerandomiseerde studie⁹ gaande naar het effect van acetazolamide bij patiënten met IIIH, helaas zijn de resultaten van deze studie nog niet gepubliceerd.

Ad 9.

Na starten van medicamenteuze behandeling middels acetazolamide en maatregelen om het gewicht

te doen verminderen blijft het noodzakelijk om patiënt te controleren om de 4 weken in de eerste 3 maanden. Indien er na 3 maanden geen verbetering is van de klachten, dient men patiënt te verwijzen naar de neurochirurg voor drainplaatsing. Met conservatieve therapie zoals medicatie en afvallen lukt het om 75% van de patiënten goed te behandelen. Echter na 3 maanden blijft 25% van de patiënten refractaire klachten houden. Als er dan nog geen MRA/MRV is verricht, dit dan alsnog doen om een sinus transversus stenose uit te sluiten. Indien dit het geval is, dan in overleg met vasculair neuroloog bespreken op neurovasculair interventie overleg, i.v.m. DSA met drukmeting.

Bij ernstige visusstoorissen of visusdaling komt patiënt direct in aanmerking voor liquor drainage middels LP en indien nodig later middels plaatsing van een drain. Daarnaast dient patiënt geïnstrueerd te worden dat er bij acute veranderingen van de visus direct contact opgenomen moet worden. Als het beeld verbetert kunnen controles worden uitgebreid.

Ad 10.⁷

Bij drukgradiënten van meer dan >10 mm Hg is het mogelijk om een stent te plaatsen in de sinus transversus. Deze patiënten moeten eerst besproken worden met een neurovasculair staflid en vervolgens in de neurovasculaire werkgroep. Patiënten komen alleen in aanmerking voor een DSA als er na 3 maanden behandelen met diamox geen effect wordt bemerkt op de klachten van patiënt. Patiënten dienen trombocytenuitremmers na de stenting te gebruiken als secundaire preventie: clopidogrel (6 mnd) en Ascal (minstens 1 jaar). Per patiënt dient dit bekeken te worden door de operateur (diegene die stent plaatst).

Patiënten dienen vervolgens op de neurovasculaire poli vervolgd te worden.

Er lijkt een positief effect van het stenten van hemodynamische stenosen, dit wordt bevestigd met kleine caseseries. De grootste studie bestaat uit 52 IIH patiënten, waarvan 49 patiënten vermindering van hoofdpijn en papiloedeem rapporteerden. Er zijn echter geen gerandomiseerde gecontroleerde trials voor handen.

Er is voornamelijk geen relatie tussen de ernst van de stenose en de ernst van de kliniek. Wel lijkt de incidentie van bilaterale stenose van de sinus transversus in IIH patiënten erg hoog en onder de gezonde populatie vrijwel niet aanwezig.

Ad 11.⁸

Een lumboperitoneale drain wordt geplaatst door de neurochirurg. Drains met een klepsysteem om overdrainage te voorkomen verdienen de voorkeur. In sommige gevallen kan de neurochirurg kiezen voor een ventriculoperitoneale drain. Uit de literatuur blijkt dat er geen verschil is in effectiviteit tussen een LPD en een VPD drain. Wel worden er vaker drainproblemen en revisies gerapporteerd bij LPDs.

In uitzonderlijke gevallen kan opticus decompressie overwogen indien er sprake is van alleen visusklachten en geen tot nauwelijks hoofdpijnklachten. Opticus decompressie lijkt minder effectief te zijn voor de hoofdpijnklachten. In Nederland is deze ingreep zeer ongebruikelijk en derhalve zullen de oogartsen zeer terughoudend zijn.

Ad 12.

Langdurige follow voornamelijk door de oogarts middels perimetrisch onderzoek blijft na bovenstaande behandelingen noodzakelijk, voor tenminste 5 jaar. Patiënten met een drain dienen ook goed te worden gecontroleerd vanwege relatief groot risico op drain dysfunctie in de eerste 2 jaar. Dit zal door de neurochirurg gebeuren. Bij recidiverende klachten dient men dit eerst uit te sluiten.

Referenties:

1. -Friedman et al. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults en children. *Neurology* 2013;81:1-7
2. -Biousse et al. Update on the pathophysiology and management of idiopathic intracranial hypertension. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012;83:488-494
3. Ellenby MS, Tegtmeier K, Lai S, Braner DA. Videos in clinical medicine. Lumbar puncture. *N Engl J Med* 2006; 355:e12.
4. -Schwartz et al. Position-Related variability of CSF opening pressure measurements. *Am J Neuroradiol* 34:904-07
5. Avery et al. Reference range for cerebrospinal fluid opening pressure in children. *N. Engl. J. Med.* 2010;363:891-893
6. -Galgano et Al. An update on the management of pseudotumor cerebri. *Clin Neurol and Neurosurg* 115 (2013) 252-259
7. -Radvany et al. Visual and neurological outcomes following endovascular stenting for pseudotumor cerebri associated with transverse sinus stenosis. *J. Neuro-Ophthalmol* 2013;33:117-122
8. -Abubaker et al. Idiopathic intracranial hypertension: lumboperitoneal shunts vs ventriculoperitoneal shunts-case series and literature review. *Br J Neurosurg* 2011;25:94-99
9. -Wall et al. Idiopathic intracranial hypertension and the idiopathic intracranial hypertension treatment trial. *J Neuro-Ophthalmol* 2013;33:1-3
10. -IFSO-criteria 'International Federation for the Surgery of Obesity
11. -Fridley et al. Bariatric surgery for the treatment of idiopathic intracranial hypertension. *J. Neurosurg* 2011 Jan;114(1):34-9.