

Pseudotumor cerebri a neurológus szemszögéből

Komoly Sámuel

„Primer pseudotumor cerebri szindróma”
Benignus intracranialis nyomásfokozódás
Idiopathiás intracranialis nyomásfokozódás

- Nonne 1914
- Papillaödéma (lehet fejfájás nélkül...)
- Fejfájás (változó intenzitású, de állandó),
- Nincs kamratágulat, nincs intracranialis térszűkítő folyamat (sinus thrombosis)
- Emelkedett intracranialis nyomás

idiopathiás intracaniális nyomásfokozódás

- Az idiopátiás intracaniális nyomásfokozódás leggyakrabban fogamzó képes korú elhízott nőkben alakul ki
- Az idiopátiás intracaniális a világszerte terjedő elhízással előfordulási gyakorisága növekedni látszik

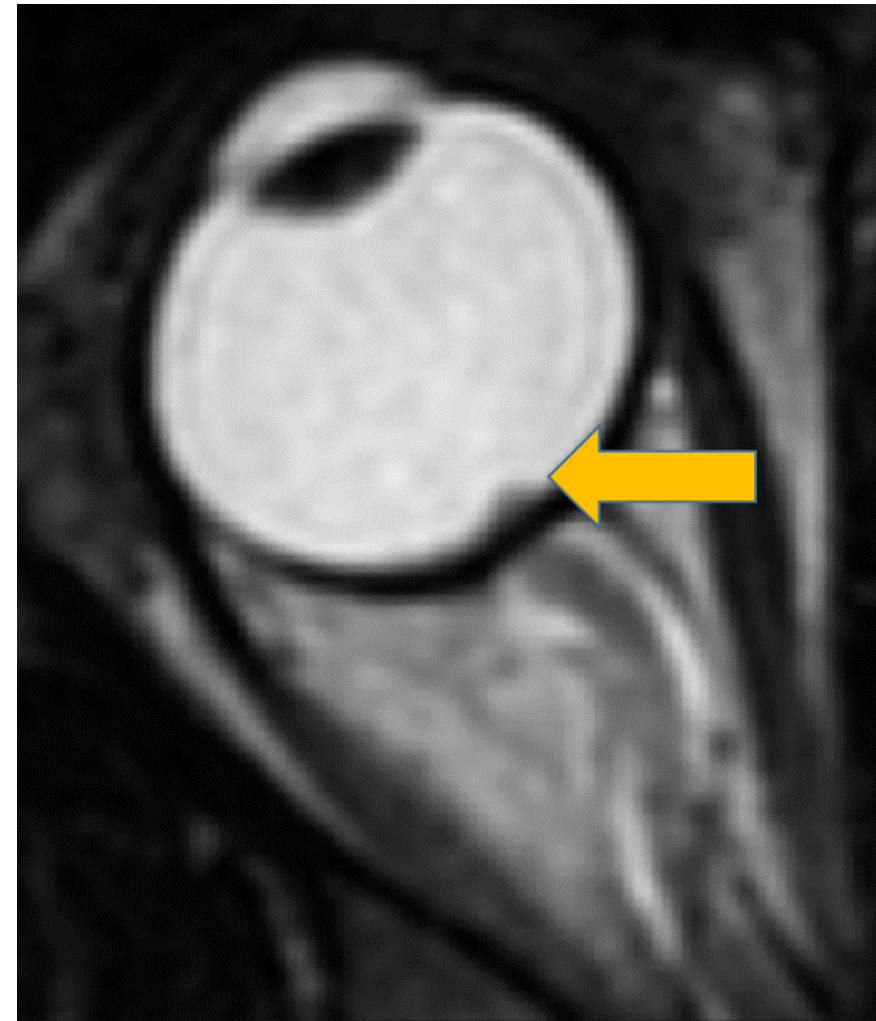


Table 2. Epidemiologic studies on IIH and obesity

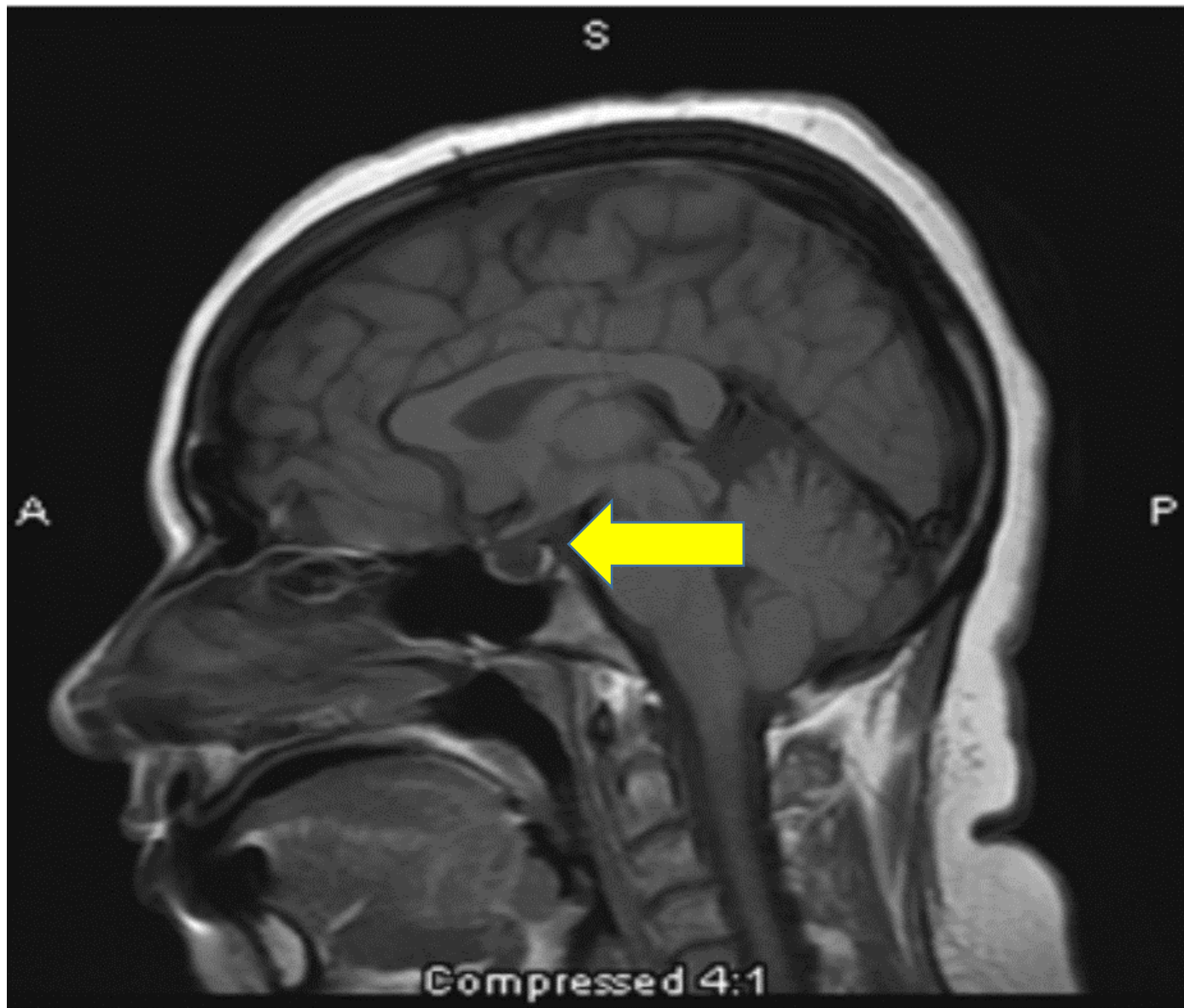
Study location	IIH incidence in the general population		IIH incidence in the overweight/obese population or percent of IIH patients who are overweight/obese	
Iowa, USA [27] ^{2,4}	0.9/100,000		13/100,000	Overweight ♀
	3.5/100,000	RA ♀	19.3/100,000	Obese ♀
Louisiana, USA [27] ^{3,4}	1.07/100,000		14.85/100,000	Obese ♀
Minnesota, USA [8] ^{1,4}	0.9/100,000		7.9/100,000	Overweight
	1.6/100,000	♀		
	3.3/100,000	RA ♀		

idiopathiás intracaniális nyomásfokozódás **diagnosztikus kritériumok**

- Papillaödéma (protrúzió) ←
- Negatív neurológiai status (agyidegtünetek kivételével)
- Negatív (kontrasztos) MR, MR angiográfia (nincs sinus thrombosis, intracaniális térszűkítő folyamat)
- „Emty sella” ←
- Negatív liquorlelet emelkedett lumbális liqornomással (≥ 250 vízmm) (normál: 200 alatt)



Előemelkedő papilla és a n. opticus kanyargóssága



J Neuroradiol 32:1986-93 |

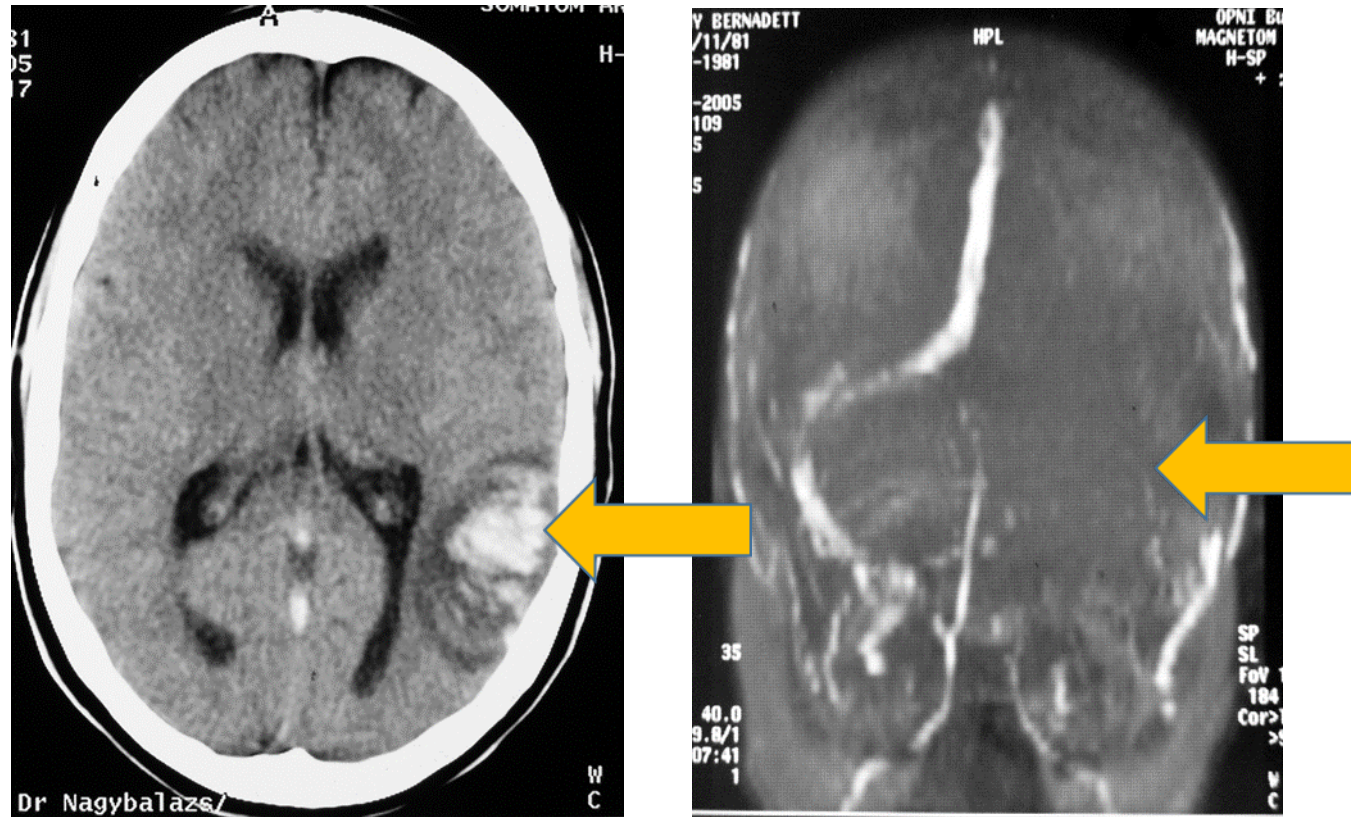
- Empty sella

idiopathiás intracaniális nyomásfokozódás- etiológia

- kialakulásának (pato)mechanizmusa ismeretlen
- A feltételezett okok között felvetik
 - a „megnövekedett agytérfogatot” agyödema (?)
 - a liquor-volumen emelkedését (akár túltermelőds, akár a felszívódás csökkenése miatt – véna-szűkület??)
- (theory unifying various neuroendocrine effects on the **mineralocorticoid receptor (MR)** to explain a possible mechanism for the increased production and ICP in **secondary PTCS**)

Horm Res Paediatr 2014;81:217-225

DOI: 10.1159/000357730



Atípusos helyen vérzést látsz (pláne ha fiatal nőről van szó) gondolj sinus thrombosisra!

Koponyaűri vénás (sinus) trombózis

(621 beteg, *Stroke*. 2004;35:664)

- Az összes beteg **74.5% nő volt**
- Vezető tünet a fejfájás 88.8% (pangásos papilla 28.3%)
- A betegek **79% tünetmentes** 16 hónappal a thr. után
- **Mortalitás: 8.3% (fele paraneoplasziás)**
- **Recurraló** sinus (vagy egyéb) thrombosis **2.2% (!)**
- Rizikó tényező(?): thrombophilia 34.1%, fogamzásgátló 54.3%
- Kezelés: heparin biztonságos (szükséges?)

Idiopathiás intracraniális nyomásfokozódás tünete

- A tartósan emelkedett intracranialis nyomással és papilla-ödémával magyarázhatók
- Emelkedett intracranialis nyomás tünete:
 - Fejfájás
 - Horizontalis tekintéskor diplopia (n. abducens? – „Dorello csatorna (?))
 - Pulzáló tinnitus
 - Szédülékenység
 - Hányinger, hányás

Dorello csatorna: ligamentum sphenopetrosum (a processus clinoides posteriortól az os petrosumhoz halad) alkotja. Ebben a csatornában a n. abducens kötőszöveti szalagokkal rögzített, ezért intracranialis nyomásfokozódás esetén, ha az agytörzs caudalisan dislocalódik a n. abducens itt károsodhat, ez magyarázza az intracraniális térszűkítő folyamatokban (ritkán) kialakuló egy- vagy kétoldali n. abducens paresiseket. (Horányi B Neurológia, Medicina 1961 után).

Idiopathiás intracaniális nyomásfokozódás

A Nemzetközi Fejfájás Társaság legújabb klasszifikációja (The International Classification of Headache Disorders (ICHD) 3rd edition [beta version])

- “Nem vascularis eltéréseknek tulajdonított” (“Headache attributed to non-vascular intracranial disorder”) kategóriába sorolja
- “A cerebrospinalis folyadék (liquor cerebrospinalis) emelkedett nyomásához kapcsolódó fejfájás”-ként – definiálja (“Headache attributed to increased cerebrospinal fluid pressure”)
- “Az idiopátiás intracaniális nyomásfokozódással magyarázható fejfájásnak nincs specifikus jellegzetessége (“Headache attributed to idiopathic intracranial hypertension (IIH) lacks specific features”)
- Fontos változás a korábbiakhoz, hogy a hormonális változásokhoz, gyógyszerek szedéséhez (pl. tetracyclinek, nitrofurantoin, excesszív A-vitamin bevitel, szteroid kezelés/vagy megvonás okozta fejfájást **külön entitásba sorolja**

idiopathiás intracaniális nyomásfokozódás- **kezelés**

- Testsúlycsökkentés – akár sebészeti beavatkozás („gyomorgyűrű”)
- Testsúlycsökkentéssel kombinált **acetazolamid** kezelést (fokozatosan emelve a maximálisan tolerált dózsisig, **átlagosan 2.5 g/nap** tartják legújabb vizsgálatok alapján első vonalbeli kezelésének
 - **improved quality of life**
 - **reduced papilledema grade**
 - **improved vision** (The Neuro-Ophthalmology Research Disease Investigator Consortium (NORDIC) IIH Study is published online April 22, 2014, JAMA.
- Szteroid (?)

Ha a fogyás és gyógyszer nem használ...

- A konzervatív kezelés sikertelensége, illetve fenyegető súlyos visusromlás esetén sebészeti beavatkozások is szóba jöhetnek
 - n. opticus-hüvely bemetszése (252 bemetszés) után visus javult 80%-ban)
 - lumboperitonealis shunt (31 eset) : visus javult 44%-ban
 - ventriculoperitonealis shunt (44 eset): visus javult 39%-ban
 - Feldon SE. Neurosurg Focus. 2007
- Az ismételt lumbálpunkciókat ma már nem fogadják el hatékony kezelésként

Összefoglalás

- „Primer pseudotumor cerebri szindróma” Idiopathiás intracaniális nyomásfokozódás oka továbbra is ismeretlen
- Pervalenciája a fiatal, fogamzó képes korú obes nők számának emelkedésével növekszik
- Evidenciákon alapuló kezelése acetazolamid adása (plusz fogyás)
- Ha a gyógyszer nem használ, opticus-hüvely bemetszés, liquor-shunt