

Idiopatisk intrakraniell hypertensjon – riktlinjer saknas ännu

FÖRSLAG TILL NATIONELLT HANDLÄGGNINGSSTÖD FÖR UTREDNING, BEHANDLING OCH UPPFÖLJNING

Anna Sundholm, neurolog, biträdande överläkare, patientflöde huvudvärk, tema neuro, Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm
 ● anna.sundholm@sl.se

Frank Träisk, med dr, neurooftalmolog, överläkare, sektionschef, St Eriks ögon-sjukhus, Stockholm

Kerstin Hellgren, docent, barnoftalmolog, överläkare

Mikael Lundvall, barnneurolog, överläkare; de båda sistnämnda patientflöde barnneurologi och barnneurokirurgi, tema barn och kvin-nosjukvård

Michael Söderman, docent, neuroradiolog, överläkare, funktionsenhetschef, neurointervention, funktionsområde neuroradiologi, funktionsområde bild och funktion

Bengt Gustavsson, neurokirurg, överläkare, patientområde neurokirurgi, tema neuro

Ingela Nilsson Remahl, docent, neurolog, överläkare, patientflödeschef, patientflöde huvudvärk, tema neuro; de fem sistnämnda Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm

Idiopatisk intrakraniell hypertensjon (IIH), dvs intrakraniell tryckstegring utan känd bakomliggande orsak, är en ovanlig sjukdom. Andra benämningar på sjukdomen är benign intrakraniell hypertensjon och pseudotumor cerebri. Incidensen i den vuxna befolkningen är ca 1-2/100 000 invånare/år [1, 2], i Stockholms län något lägre (0,7/100 000) [3]. Incidensen är betydligt högre i gruppen unga överviktiga kvinnor (ca 19/100 000 i åldern 20-44 år [1]), men lägre hos barn (0,5-1,2/100 000 i åldern 1-16 år) [4-9]. Sjukdomen är ovanlig före 3 års ålder. Man ser ingen tydlig könsskillnad hos barn prepubertalt.

Sjukdomen påverkar kraftigt individens livssituation med frekventa sjukvårdskontakter, försämrad livskvalitet och risk för bestående besvär som kronisk huvudvärk och synpåverkan.

Patienterna handläggs till stor del enligt lokala traditioner. Sjukdomsförloppet varierar från individ till individ, och evidensbaserade behandlingsriktlinjer saknas. På senare år har endovaskulär behandling med stentning av venösa sinus introducerats, med lovande resultat i vissa fall. Det är oklart när denna metod är att föredra framför traditionella metoder. Eftersom information, behandling och uppföljningsrutiner varierar finns risk för ojämlik vård över landet. Det medför också svårigheter att utvärdera de behandlingsmetoder som används.

Vid ett multidisciplinärt nationellt möte om idiopatisk intrakraniell hypertensjon, anordnat av Karolinska universitetssjukhuset i januari 2018, utarbetades underlag till ett nationellt handläggningsstöd för utredning, behandling och uppföljning. Närvarande vid mötet var neurologer, ögonläkare, barnläkare, neurokirurger, neuroradiologer (neurointervention), överviktsspecialister och specialistsjuksköterskor. Vi sammanfattar här resultatet av dessa diskussioner och dagens kunskapsläge.

SYMPTOM

De vanligaste debutsymtomen är daglig huvudvärk (84 procent), synobscurationer (övergående sekund-korta synbortfall) (69 procent), ryggvärk (53 procent), nackvärk (42 procent), pulserande tinnitus (52 procent), yrsel (51 procent), fotofobi (48 procent), synnedsättning (34 procent) och dubbelseende (25 procent) [10]. Många patienter kan ha haft symtom länge innan sjukdomen uppmärksammas. Huvudvärken kan misstolkas som migrän eller spänningshuvudvärk som blivit mer kronisk (karaktären på huvudvärken varierar).

»Eftersom information, behandling och uppföljningsrutiner varierar finns risk för ojämlik vård över landet.«

Det är viktigt att efterfråga symtom som tinnitus och synobscurationer, eftersom patienterna sällan spontant tar upp det. Det är ofta först när synpåverkan uppkommer som patienten blir undersökt hos ögonläkare och papillödem uppmärksammas och leder till utredning. Känedom om diagnosen är viktig när kliniska tecken på stegrat intrakraniellt tryck föreligger. En del patienter har inte papillödem. Yngre barn tenderar att ha mer ospecifika symtom. Papillödem och förhöjt intrakraniellt tryck utan huvudvärk förekommer.

DIAGNOS, DIFFERENTIALDIAGNOSER, UTREDNING

För diagnosen idiopatisk intrakraniell hypertensjon krävs att annan bakomliggande orsak till högt intrakraniellt tryck har uteslutits. Vi rekommenderar att de i dag kliniskt använda och etablerade diagnoskriterierna, s k modifierade Dandy-kriterier [11], fortsatt används vid diagnostisering (Fakta 1), eftersom de är enkla och lätta att följa i klinisk praxis.

Det finns nya föreslagna diagnoskriterier [12, 13],

HUVUDBUDSKAP

- Idiopatisk intrakraniell hypertensjon är en sjukdom som drabbar barn och vuxna. Sjukdomsförlopp och handläggning varierar mellan olika individer och kliniker. Evidensbaserade riktlinjer saknas.
- Detta förslag till nationellt handläggningsstöd för utredning, behandling och uppföljning av dessa patienter är framtaget efter konsensusdiskussion på ett nationellt multidisciplinärt möte och baserat på publicerade data.
- Underliggande faktorer vid högt intrakraniellt tryck (övervikt, eventuell bakomliggande sekundär/modifierande orsak) ska alltid behandlas. Viktigast är att skydda synen. Kontrolltätthet är beroende på ögonstatus. Vid risk för synskada ska kirurgisk intervention skyndsamt övervägas. Huvudvärk ska behandlas symtomatiskt.

FAKTA 1. Diagnoskriterier

Modifierade Dandy-kriterier [11, 38]

SYMPTOM PÅ HÖGT INTRAKRANIELLT TRYCK (huvudvärk, illamående, kräkningar, pulserande tinnitus, synbortfall [obskurationer]).

NORMAL NEUROLOGISK UNDERSÖKNING (frånsett abducensparet, papillödem och synfältpåverkan, som kan ses på grund av högt intrakraniellt tryck).

INGEN ANNAN ORSAK till högt intrakraniellt tryck påvisad med DT/MRT hjärna (inklusive DT med venösa sekvenser eller MRT med venösa sekvenser för att också utesluta sinustrombos).

UNDERSÖKNING AV LIKVOR: öppningstryck >25 cm H₂O. (Normal likvorkomposition. Hos barn bedöms intrakraniellt tryck >28 cm H₂O vara patologiskt för högt. Sederig kan påverka trycket uppåt [39-42].)

INGEN ANNAN FÖRKLARING till högt intrakraniellt tryck.

Intrakraniellt tryck mäts standardiserat med lumbalpunktion hos liggande avslappnad patient med raka ben.

som till stor del överensstämmer med ovanstående men som delar upp patienterna i två diagnosgrupper:

- IIH (obligat med papillödem)
- IIHWOP (utan papillödem [IIH without papilledema]).

De nya kriterierna bedöms inte tillföra mer i klinisk praxis i dag, men hos patienter som saknar objektiva tecken på högt intrakraniellt tryck, såsom ögonpåverkan (papillödem, ögonmuskelpares), bör ny värdering/uppföljning ske då en enstaka lumbaltryckmätning kan vara felaktig. MR-fynd kan i dessa fall stärka en misstanke om högt intrakraniellt tryck, men (vilket är viktigt att poängtera) dessa fynd är inte specifika för diagnosen idiopatisk intrakraniell hypertension [13, 14]. Tre av nedanstående MR-fynd ska i så fall vara närvarande [13]:

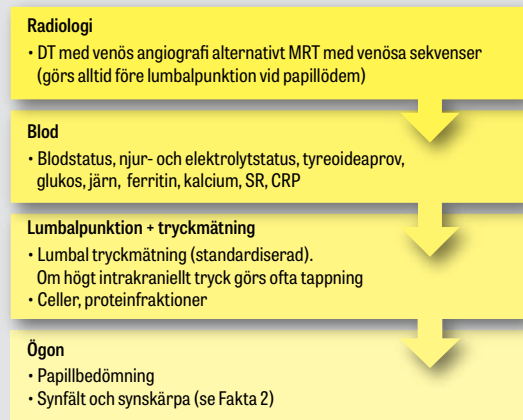
- empty sella
- tillplattning av bakre delen av ögongloben
- vidgning av subaraknoidalrummet runt synnerven (som kan vara slingrig)
- stenosering av sinus transversus.

I den initiala »akuta utredningen« när papillödem och övriga kliniska symtom presenterats ingår datortomografi (DT) hjärna med venös angiografi med kompletterande magnetisk resonanstomografi (MRT) eller bara MRT-angiografi. Målet är att utesluta annan genes, t ex intrakraniell tumör, sinustrombos eller annat venöst avflödeshinder. Lumbalpunktion för att mäta det intrakraniella likvortrycket utförs standardiserat (liggande avslappnad patient med raka ben) med provtagning för att utesluta sekundär genes (Figur 1).

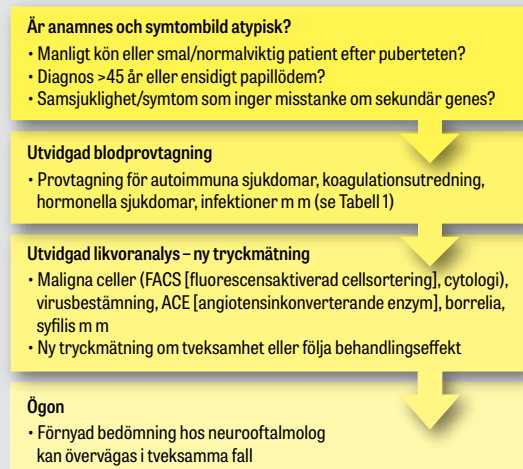
Om trycket är högt görs ofta samtidigt en likvortappning, och om huvudvärken minskar talar detta för tryckorsakad huvudvärk. Det finns inga riktlinjer för hur mycket som ska tappas. Regelbundna tapp-

FIGUR 1. Utrednings- och behandlingsschema

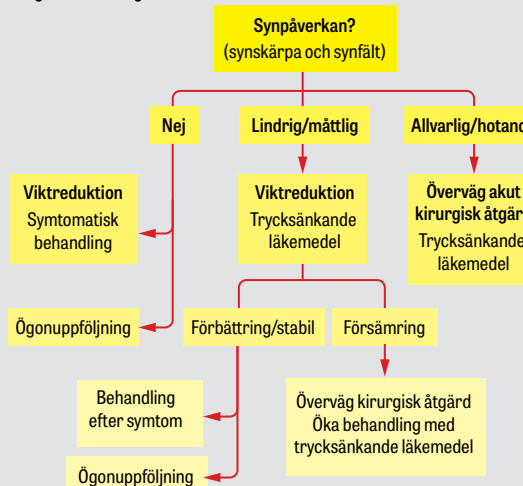
Steg 1: Akut/subakut utredning vid misstanke om idiopatisk intrakraniell hypertension/högt intrakraniellt tryck eller papillödem



Steg 2: Subakut fortsatt utredning av idiopatisk intrakraniell hypertension/differentialdiagnos



Steg 3: Behandlingsschema



► Utrednings- och behandlingsschema vid idiopatisk intrakraniell hypertension, steg 1-3.

ningar som behandling för idiopatisk intrakraniell hypertension rekommenderas inte i dag [15]. Vid akut fulminant sjukdom med risk för synskada är det av yttersta vikt att sänka trycket genom att tappa ut likvor, vilket kan behöva upprepas inför operativ åtgärd.

I anamnesen ingår att söka efter kända riskfaktorer (läkemedel, samsjuklighet) som kan bidra till utveckling av högt intrakraniellt tryck (Tabell 1) [12]. Ofta kan sedan behandling inledas parallellt med kompletterande utredning (Figur 1).

Neurooftalmologiska aspekter

Det förhöjda intrakraniella trycket orsakar en svullnad av synnervspapillen, vilket leder till inskränkningar i synfältet och med tiden också försämrade synskärpa. Observera att patienten kan vara relativt besvärsfri eller rapportera endast lindriga synstörningar. Obehandlat intrakraniellt tryck kan leda till synnervsatrofi och bestående synskada, särskilt vid långvarigt högt intrakraniellt tryck. Regelbunden uppföljning hos ögonläkare bör ske, oavsett symtom. För barn bör ögonuppföljningen göras i nära samarbete med barnneurolog.

Papillödemets och synfältsdefektens grad och utbredning kan vara svår att bedöma och är förknippad med många felkällor. Därför behöver i regel en mindre förändring bekräftas med upprepad undersökning innan den kan anses säkerställd och terapin ändras. I en ögonläkares bedömning ingår symtombeskrivning, bedömning av synnervspapill, synskärpa och synfält (Fakta 2).

Undersökningsintervall (Fakta 2). Det första ögonläkarbesöket behöver ske i omedelbar anslutning till att diagnosen ställts. Vid kraftig papillsvullnad (särskilt om papillsvullnaden är blek) och/eller om synskärpan och synfältet är starkt påverkade bör kirurgisk behandling övervägas akut.

Terapiändring. Patienter med idiopatisk intrakraniell hypertension handläggs normalt parallellt av både neurolog och ögonläkare. I regel är det neurologen som ordinerar/monitorerar behandlingen och ögonläkaren som följer syn- och ögonstatus. En förändring av papillsvullnaden bör bekräftas med papillfoto och eventuellt undersökning med optisk koherenstomografi [16]. Om fotodokumentation inte kan göras ska förändringen bedömas av ögonspecialist. En isolerad försämring av synfältet (dvs utan förändring av papillstatus) behöver bekräftas med minst ytterligare en tillförlitlig synfältsundersökning inom 1-4 veckor. Om det råder osäkerhet om förändringarnas kliniska signifikans behöver ögonläkare och neurolog gemensamt komma fram till lämplig strategi.

Inför ett eventuellt trycksänkande kirurgiskt ingrepp bör ögonläkare, neurolog och neurokirurg/neurointerventionist/orbitakirurg helst samråda för att nå ett konsensusbeslut.

BEHANDLINGSREKOMMENDATIONER

Vid säkerställd diagnos ska behandling påbörjas utan dröjsmål med i första hand acetazolamid. Informera patienten om att nästan alla upplever biverkningar (stickningar i händer/fötter/runt munnen, förändrad smak, svårighet att tolerera kolsyrhaltiga drycker,

TABELL 1. Differentialdiagnoser och riskfaktorer associerade till idiopatisk intrakraniell hypertension [12].

Riskfaktor	Differentialdiagnos
● Venös cerebral förändring	Cerebral venös sinusstrombos
	Trombos eller kirurgisk liggering av vena jugularis bilateralt
	Ökat höger kammartryck (hjärtat)
	Vena cava superior-syndrom
	Arteriovenös fistel
● Läkemedelsexponering	Antibiotika: tetracykliner, minocykliner, doxycykliner, nalidixinsyra, sulfapreparat
	Vitamin A och retinoider; inklusive stort kostintag av lever
	Hormoner: humant tillväxthormon, tyroxin (hos barn), levonorgestrel (Norplant), anabola steroider
	Utsättning av långvarig behandling med kortikosteroider
	Litium
	Klordekon (insektsgift)
● Samsjuklighet	Endokrina sjukdomar: Addisons sjukdom, hypoparatyreoidism, hyperkapni
	Sömnapné syndrom
	Pickwicksyndromet
	Anemi
	Njursvikt
	Kromosomavvikelse: t ex Turners syndrom, Downs syndrom
	Encefalit/meningit

illamående, trötthet, yrsel), vilka dock lindras något efter en tids behandling. Acetazolamid orsakar ofta kaliumbrist och kan ge påverkad blodbild och syrabasstatus, varför regelbundna kontroller rekommenderas. Vid otillräcklig effekt kan dosökning av acetazolamid eller tillägg av alternativa läkemedel övervägas (Fakta 3).

Lika prioriterad är information om sambandet mellan idiopatisk intrakraniell hypertension och övervikt. Patient med övervikt bör tidigt remitteras till dietist/överviktsenhet.

Högdos kortisonbehandling rekommenderas möjligen vid hotande synförlust i väntan på skyndsamt kirurgiskt ingrepp, annars inte.

Vid progress av symtom, hotande synförlust eller utebliven förbättring trots adekvat medicinsk behandling eller icke-tolererbara biverkningar övervägs kirurgisk intervention. Det är värt att notera att kronisk huvudvärk inte är indikation för operativ åtgärd, eftersom sådan åtgärd sällan lindrar huvudvärk. Hos patienter med svårvärderade symtom (svårbedömt ögonstatus, gränshögt lumbaltryck) kan långtidstryckmätning av likvortryck vara ett alternativ inför eventuellt beslut om invasiv åtgärd.

Övervikt

Övervikt är tydligt associerad med sjukdomen [17]: de flesta som insjuknar är överviktiga, och risken ökar med grad av övervikt. Viktreduktion är tydligt associerad med förbättring av det intrakraniella trycket [17,

FAKTA 2. Ögonkontroll

Ingående moment i ögonundersökning samt tidsintervall för ögonkontroll

SYMPTOM

Dokumentera patientens huvudvärk, fråga aktivt efter pulsatil tinnitus, visuella obskurationer, ljuskänslighet, dubbelseende och synnedsättning [10]. Hos barn bör man aktivt fråga föräldrar om förändrat beteende såsom trötthet och irritabilitet.

SYNNERVSPAPILL

- Papillens utseende (svullnad, blödning, obskuration av kärlet m m, gärna med angivelse av ödemets grad enligt Frisén [43]).
- Fotografering av papillerna.
- Eventuellt dokumentation med optisk koherenstomografi av synnervssvullnaden (peripapillära retinala nervfiberlagret (RNFL) och/eller papillvolymen [16]) och RNFL/gangliecellslagret i makula. Hos barn kan undersökning med optisk koherenstomografi vara svår, i synnerhet av papillen. I första hand tas då ögonbottenfoto för att följa förloppet av papillödem. I andra hand används optisk koherenstomografi för mätning av eventuell gangliecellsförlust i makula, och om möjligt görs även optisk koherenstomografi av peripapillära retinala nervfiberlagret.
- Druseninlagringar i synnervspapillen är en av orsakerna till pseudopapillödem. Ultraljudsundersökning av bulb bör göras i tveksamma fall.

SYNSKÄRPA OCH SYNFÄLT

Synskärpan dokumenteras som bästa korrigerade monokulära visus. Som synfältsundersökning används i första hand statisk automatiserad perimetri av det centrala synfältet, t ex Humphrey 24-2. En beskrivning av synfältsdefektens utbredning med siffermått på synfältspåverkan bör ingå (t ex visual field index [VFI] och/eller mean deviation [MD] med Humphrey-metoden). Om patienten inte klarar av att medverka vid automatiserad statisk perimetri kan kinetiska metoder väljas.

Om synfältsresultatet av någon anledning inte är tillförlitligt, måste detta framgå i bedömningen.

TIDSINTERVALL FÖR UPPFÖLJNING

När papillödem föreligger:

- vid uttalade papillödem (Frisén >2) – varje till varannan vecka
- vid lindriga/måttliga papillödem (Frisén grad 1-2) – varje till var tredje månad.

När papillödem gått i regress:

- var tredje till var fjärde månad så länge aktiv behandling pågår
- var fjärde till var sjätte månad efter det att behandling avslutats (vuxna minst 1 års uppföljning och barn <16 år minst 2 års uppföljning).

18], och det är således mycket viktigt att motivera patienterna till viktreduktion. Viktuppgång hos patienter som tidigare haft sjukdomen har visat sig öka risken för återinsjuknande [17,19]. Sambandet med övervikt är dock inte klarlagt, och de flesta med övervikt utvecklar inte sjukdomen. Det föreligger ingen säker

FAKTA 3. Behandlingsrekommendationer

STEG 1

- Acetazolamid 250 mg × 2 med snabb upptrappning under loppet av några dagar till 500 mg × 2. Ofta krävs högre doser uppemot 2-4 g/dygn. (Barn: acetazolamid 25-100 mg/kg/dygn, max 2 g/dygn). Blod-, elektrolyt- och vid behov syra-basstatus kontrolleras under behandling.
- Viktreduktion om övervikt – remiss till överviktsenhet/dietist.
- Lumbal tappning vid mycket höga tryck kan hos enstaka patienter vara behandlande och rekommenderas i samband med diagnos. Lumbal tappning görs vanligen i samband med uppföljande tryckmätningar vid högt tryck men inte som specifik behandlingsrekommendation (frånsett vid t ex graviditet).

STEG 2

- Dosökning av acetazolamid till högsta tolerabla dos.
- Tillägg med topiramat – långsam upptrappning över veckor till 50 mg × 2, eventuellt högre dosering vid behov (se Fass). (Obs! kontraindicerat vid graviditet). (Barn >8 år: topiramat 100-150 mg/dygn efter upptrappning.)
- Pröva eventuellt tillägg med furosemid eller spironolaktin eller tillägg med kaliumsubstitution (vid kaliumbrist). (Barn: furosemid 1-2 mg/kg.)

STEG 3

- Svårbedömd patient – överväg långtidstryckmätning, remiss för förnyad bedömning, ytterligare utredning.

STEG 4

- Operativ åtgärd görs vid progress av symtom, framför allt hotad syn, ej förbättring av ovanstående åtgärder eller icke-tolerabla biverkningar. Val av metod beror på lokal kännedom om teknik, patientens förutsättningar och önskemål:
 - shunt
 - fenestrering av optikusnervskida
 - gastrisk bypass-operation/gastric sleeve
 - stent av stenosering i sinus transversus.
- Kortison kan övervägas i väntan på kirurgi hos patienter med uttalat papillödem med fara för syn.

»Övervikt är tydligt associerad med sjukdomen ... de flesta som insjuknar är överviktiga, och risken ökar med grad av övervikt.«

korrelation prepubertalt mellan övervikt och idiopatisk intrakraniell hypertension.

Utläkning

Vid förbättring av kliniska symtom och normalt ögonstatus bör behandlingen trappas ut mycket långsamt

(under månader-år) under samtidig kontroll av ögonstatus. Recidivrisken är relativt stor, hos barn 18-20 procent [20,21], och patienterna ska informeras om att vid återkomst av symtom kontrollera ögonstatus och vid behov genomgå lumbal tryckmätning.

Kirurgiska ingrepp

Den kirurgiska behandlingen är, med undantag för bariatrisk (viktreducerande) kirurgi, symtomatisk. Ingrepp sker för att minska det intrakraniella trycket och risken för bestående skada vid hotande synpåverkan eller progress av symtom (Figur 1).

Shuntning av likvor. Avledning av cerebrospinalvätska (likvor) till annat kroppsutrymme är en effektiv behandling för snabb och långvarig trycksänkning. Till detta används ett slangsystem med dränage från hjärnans ventriklar eller likvorutrymmet lumbalt till bukålan, ventrikulo- respektive lumboperitoneal shunt.

Hjärnans ventriklar är inte vidare än normalt vid idiopatisk intrakraniell hypertension, till skillnad från hos patienter med hydrocefalus. Inläggning av en shunkateter till ventriklarna, i ett ventrikulo-peritonealt system, kan därför vara svår, varför neuronavigation ofta används vid ingreppet. Likvortrycket kan anses vara lika i hela det subaraknoidala rummet, intrakraniellt och längs hela spinalkanalen. En lumboperitoneal shunt kan vara ett alternativ för att undvika cerebrala komplikationer [22-24]; sannolikt föreligger dock en något ökad risk för shuntrevision med lumboperitoneal shunt.

Indikation för shuntkirurgi. Shuntning av likvor är indicerad vid hotande synförsämring på grund av det höga intrakraniella trycket. Patientens ögonstatus är avgörande. Operation kan anses indicerad inom något dygn vid allvarlig synförsämring som första symtom eller utebliven förbättring av ögonstatus på insatt medicinsk behandling.

Huvudvärk förbättras oftast efter en shuntoperation. Om likvortrycket är normalt föreligger ingen indikation för att revidera en shunt, även om huvudvärksproblemet kvarstår [25].

Fenestrering av optikusnervskida. I nervskidan runt synnerverna återfinns samtliga meninger som omger hjärnan och ryggmärgen. På likartat sätt finns ett likvorskikt subaraknoidalt. Vid förhöjt intrakraniellt tryck vidgas ibland detta utrymme och kan ses på MRT och DT. På samma sätt som likvortrycket kan fortplantas till ögats baksida och orsaka papillödem, kan fenestrering avlasta trycket på ögat och reducera risken för synpåverkan med upp till 80 procent. Det har visat sig att fenestrering på en sida reducerar papillödemet på det andra ögat i 50 procent av fallen [26].

Stentning av intrakraniella sinus. Intrakraniella sinus, då främst sinus transversus, kan vara förträngda. Detta kan ibland påverka hjärnans venösa avflöde, orsaka förhöjt intrakraniellt tryck och därmed förhöjt intrakraniellt tryck. Det ter sig då rimligt att vidga sinus med stent. Metoden introducerades 2002, och när detta skrivs finns mer än tusen publicerade fall [27, 28]. Fallserier har redovisat förbättring hos patienter

med huvudvärk (78-83 procent), papillödem (87-97 procent), synstörning (74-85 procent) och tinnitus (95 procent). Risken för komplikationer är ca 5 procent. Enstaka dödsfall har rapporterats.

Det finns inga studier där man randomiserat mellan medicinsk behandling och sinusstentning. Den samlade erfarenheten ger vid handen att man i första hand bör optimera den medicinska behandlingen och då särskilt viktkontroll [29]. Om detta inte ger önskat resultat kan stentning av sinus övervägas. I dessa fall är handläggningen följande:

- DT/MRT med venografi för att utesluta tumör/dural arteriovenös fistel samt kartlägga sinus inklusive stenoser och asymmetri.
- Om sinusstenos påvisats bilateralt, eller unilateralt vid asymmetriska sinus, samt vid idiopatisk intrakraniell hypertension med öppningstryck ≥ 25 cm H₂O bör konventionell angiografi med tryckmätning över sinusstenosen utföras.
- Om påvisat tryckfall över stenosen är ≥ 8 mm Hg kan stentning övervägas. Mätningen bör göras i vakent tillstånd.
- Trombocythämning med två läkemedel inför och minst 3 månader efter stentning, därefter med ett trombocythämmande läkemedel i ytterligare minst 3 månader.
- Stentning sker med sövd patient, i normalfallet unilateralt.
- Klinisk kontroll samt kontroll av stentet efter 6 månader och 2 år med DT-angiografi.
- Om restenos kan ny stentning övervägas.

Viktreducerande kirurgi. På grund av överviktens betydelse vid idiopatisk intrakraniell hypertension har man prövat behandling med bla gastrisk bypassoperation, där flera studier har visat effekt på både likvortryck och symtom. Enligt en översiktsartikel [30] förbättrades 95 procent av patienterna efter viktreducerande kirurgi. Dock krävs att patienterna är motiverade till ingreppet och bedöms lämpliga och villiga att både inför och efter ingreppet genomföra dietförändringar och ta de kosttillskott som krävs.

Indikationerna för viktreducerande kirurgi är generella för alla personer med övervikt, dvs BMI >35 , tidigare misslyckade bantningsförsök och stabil psykosocial situation. Indikationen stärks av diagnosen idiopatisk intrakraniell hypertension och chans till prevention av synskada.

HUVUDVÄRK

Huvudvärk är ett mycket vanligt symtom vid idiopatisk intrakraniell hypertension: majoriteten (84 procent) [10] upplever daglig huvudvärk vid diagnostifallet. Dessvärre föreligger en betydande risk att patienten utvecklar kronisk daglig huvudvärk även om det intrakraniella trycket normaliseras och ögonsymtomen går i regress. Vid långtidsuppföljning av patienter med samma förbättring av trycket rapporterade 43 procent att de blivit huvudvärksfria, men en lika stor andel hade kvar kronisk daglig huvudvärk [31].

För att behandla kronisk kvarvarande huvudvärk rekommenderas följande strategier [32-34]:

- Differentiera huvudvärkstyp - det kan finnas flera (högtryckshuvudvärk, migrän, spänningshuvud-

värk, lågtryckshuvvärk [speciellt hos patienter med shunt], läkemedelsinducerad huvudvärk osv).

- Pröva olika migränpreventionsbehandlingar (topiramamat, amitriptylin) (undvik preparat som orsakar viktuppgång).
- Viktreduktion.
- Undvik opioidinnehållande läkemedel – läkemedelsavgiftning vid behov.
- Behandla depression och ångest.
- Remiss till huvudvärksspecialist, multidisciplinärt team och smärtrehabilitering.

REKOMMENDATIONER VID GRAVIDITET

Vid graviditet och samtidig känd idiopatisk intrakraniell hypertension bör man följa patienten med täta kontroller hos ögonläkare och vid behov göra tryckmätning. Frekvensen styrs av symtombild; vid papillödem krävs tätare kontroller och kontroll före planerad förlösning. Någon ökad risk för moder eller barn har inte setts till följd av sjukdomen vid graviditet [35].

Viktigt är, särskilt hos överviktiga patienter, att undvika för stor viktuppgång under graviditeten (remiss med information till mödravårdscentral rekommenderas) [33].

Hos den gravida patienten med symtom kan man

behandla det intrakraniella trycket genom regelbundna tappningar för att undvika läkemedelsbehandling. Topiramamat är kontraindicerat vid graviditet. Inga teratogena effekter har påvisats vid behandling med acetazolamid [35]. Man bör dock om möjligt undvika behandling de första 20 graviditetsveckorna [33,35-37]. Eftersom acetazolamid förefaller ofarligt under graviditet finns ingen indikation för abort, och det bedöms säkert under amning [33].

Om patienten får synförsämring diskuteras operativ åtgärd, både fenestrering av optikusnervskida och shuntkirurgi är möjliga [36]. Behandling med stent kräver trombocythämning, vilket är olämpligt under graviditet.

Några speciella rekommendationer avseende förlösningssval behöver inte ges; patienterna kan få epidural eller spinal anestesi. Om patienten har allvarlig påverkan på synnerverna rekommenderas att undvika förlängt utdrivningsskede [33]. ○

- Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Michael Söderman är konsult för Cerenovus och Archer Research.

Citera som: *Läkartidningen*. 2019;116:FI3R

REFERENSER

- Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M. The incidence of pseudotumor cerebri. Population studies in Iowa and Louisiana. *Arch Neurol*. 1988;45(8):875-7.
- McCluskey G, Mulholland DA, McCarron P, et al. Idiopathic intracranial hypertension in the northwest of northern Ireland: epidemiology and clinical management. *Neuroepidemiology*. 2015;45(1):34-9.
- Sundholm A, Burkill S, Sveinsson O, et al. Population-based incidence and clinical characteristics of idiopathic intracranial hypertension. *Acta Neurol Scand*. 2017;136(5):427-33.
- Schexnayder LK, Chapman K. Presentation, investigation and management of idiopathic intracranial hypertension in children. *Paediatr Child Health*. 2006;16(5):336-41.
- Tibussek D, Distelmaier F, von Kries R, et al. Pseudotumor cerebri in childhood and adolescence – results of a Germany-wide ESPED-survey. *Klin Paediatr*. 2013;225(2):81-5.
- Dessardo NS, Dessardo S, Sasso A, et al. Pediatric idiopathic intracranial hypertension: clinical and demographic features. *Coll Antropol*. 2010;34(Suppl 2):217-21.
- Gordon K. Pediatric pseudotumor cerebri: descriptive epidemiology. *Can J Neurol Sci*. 1997;24(3):219-21.
- Bursztyn LL, Sharan S, Walsh L, et al. Has rising pediatric obesity increased the incidence of idiopathic intracranial hypertension in children? *Can J Ophthalmol*. 2014;49(1):87-91.
- Babikian P, Corbett J, Bell W. Idiopathic intracranial hypertension in children: the Iowa experience. *J Child Neurol*. 1994;9(2):144-9.
- Wall M. Update on idiopathic intracranial hypertension. *Neurol Clin*. 2017;35(1):45-57.
- Smith JL. Whence pseudotumor cerebri? *J Clin Neuroophthalmol*. 1985;5(1):55-6.
- Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology*. 2013;81(13):1159-65.
- Mollan SP, Davies B, Silver NC, et al. Idiopathic intracranial hypertension: consensus guidelines on management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2018;89(10):1088-100.
- Bidot S, Saindane AM, Peragallo JH, et al. Brain imaging in idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol*. 2015;35(4):400-11.
- Hoffmann J. The utility of the lumbar puncture in idiopathic intracranial hypertension. *Cephalalgia*. 2018;39(2):171-2.
- Albrecht P, Blasberg C, Ringelstein M, et al. Optical coherence tomography for the diagnosis and monitoring of idiopathic intracranial hypertension. *J Neurol*. 2017;264(7):1370-80.
- Andrews LE, Liu GT, Ko MW. Idiopathic intracranial hypertension and obesity. *Horm Res Paediatr*. 2014;81(4):217-25.
- Kupersmith MJ, Gamell L, Turbin R, et al. Effects of weight loss on the course of idiopathic intracranial hypertension in women. *Neurology*. 1998;50(4):1094-8.
- Ko MW, Chang SC, Ridha MA, et al. Weight gain and recurrence in idiopathic intracranial hypertension: a case-control study. *Neurology*. 2011;76(18):1564-7.
- Tibussek D, Schneider DT, Vandemeulebroeck N, et al. Clinical spectrum of the pseudotumor cerebri complex in children. *Childs Nerv Syst*. 2010;26(3):313-21.
- Ravid S, Shahar E, Schiff A, et al. visual outcome and recurrence rate in children with idiopathic intracranial hypertension. *J Child Neurol*. 2015;30(11):1448-52.
- Menger RP, Connor DE Jr, Thakur JD, et al. A comparison of lumboperitoneal and ventriculoperitoneal shunting for idiopathic intracranial hypertension: an analysis of economic impact and complications using the Nationwide Inpatient Sample. *Neurosurg Focus*. 2014;37(5):E4.
- Abubaker K, Ali Z, Raza K, et al. Idiopathic intracranial hypertension: lumboperitoneal shunts versus ventriculoperitoneal shunts – case series and literature review. *Br J Neurosurg*. 2011;25(1):94-9.
- Bynke G, Zemack G, Bynke H, et al. Ventriculoperitoneal shunting for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology*. 2004;63(7):1314-6.
- Thurtell MJ, Wall M. Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): recognition, treatment, and ongoing management. *Curr Treat Options Neurol*. 2013;15(1):1-12.
- Feldon SE. Visual outcomes comparing surgical techniques for management of severe idiopathic intracranial hypertension. *Neurosurg Focus*. 2007;23(5):E6.
- Fargen KM, Liu K, Garner RM, et al. Recommendations for the selection and treatment of patients with idiopathic intracranial hypertension for venous sinus stenting. *J Neurointerv Surg*. 2018;10(12):1203-8.
- Higgins JN, Owler BK, Cousins C, et al. Venous sinus stenting for refractory benign intracranial hypertension. *Lancet*. 2002;359(9302):228-30.
- Chagot C, Blonski M, Machu JL, et al. Idiopathic intracranial hypertension: prognostic factors and multidisciplinary management. *J Obes*. 2017;2017:5348928.
- Handley JD, Baruah BP, Williams DM, et al. Bariatric surgery as a treatment for idiopathic intracranial hypertension: a systematic review. *Surg Obes Relat Dis*. 2015;11(6):1396-403.
- Yri HM, Rönnbäck C, Wegener M, et al. The course of headache in idiopathic intracranial hypertension: a 12-month prospective follow-up study. *Eur J Neurol*. 2014;21(12):1458-64.
- Mollan SP, Ali F, Hassan-Smith G, et al. Evolving evidence in adult idiopathic intracranial hypertension: pathophysiology and management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2016;87(9):982-92.
- Mollan SP, Markey KA, Benzimra JD, et al. A practical approach to diagnosis, assessment and management of idiopathic intracranial hypertension. *Pract Neurol*. 2014;14(6):380-90.
- Ducros A, Biousse V. Headache arising from idiopathic changes in CSF pressure. *Lancet Neurol*. 2015;14(6):655-68.
- Kesler A, Kupferminc M. Idiopathic intracranial hypertension and pregnancy. *Clin Obstet Gynecol*. 2013;56(2):389-96.
- Friedman DI. The pseudotumor cerebri syndrome. *Neurol Clin*. 2014;32(2):363-96.
- Falardeau J, Lobb BM, Golden S, et al. The use of acetazolamide during pregnancy in intracranial hypertension patients. *J Neuroophthalmol*. 2013;33(1):9-12.
- Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology*. 2002;59(10):1492-5.
- Avery RA, Shah SS, Licht DJ, et al. Reference range for cerebrospinal fluid opening pressure in children. *N Engl J Med*. 2010;363(9):891-3.
- Avery RA, Licht DJ, Shah SS, et al. CSF opening pressure in children with optic nerve head edema. *Neurology*. 2011;76(19):1658-61.
- Lee MW, Vedanarayanan VV. Cerebrospinal fluid opening pressure in children: experience in a controlled setting. *Pediatr Neurol*. 2011;45(4):238-40.
- Aylward SC, Reem RE. Pediatric intracranial hypertension. *Pediatr Neurol*. 2017;66:32-43.
- Frisén L. Swelling of the optic nerve head: a staging scheme. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1982;45(1):13-8.

SUMMARY

Idiopathic intracranial hypertension – Swedish consensus guidelines

Idiopathic intracranial hypertension (IIH) is a disorder affecting both the pediatric and adult population. Investigations and treatments may differ considerably. There are no evidence-based guidelines for treatment. During a national multidisciplinary meeting in Stockholm January 2018 IIH experts from several Swedish regions met to discuss how to manage this patient group. These guidelines are based on this meeting and a review of current medical knowledge. To summarize: All patients should be investigated and treated for underlying factors that could be the cause of high intracranial pressure (ICP) (such as obesity, secondary causes such as intracranial tumors or other factors reported to affect ICP). When treating IIH the preservation of vision is crucial. Follow-up depends on visual status. In case of acute risk of visual impairment prompt surgical intervention must be considered. Symptomatic treatment of headache is recommended.