

# Idiopatyczne nadciśnienie śródczaszkowe — obraz kliniczny, diagnostyka i leczenie

Magdalena Kwaśniak-Butowska<sup>1</sup>, Anna Muraszko-Klaudiel<sup>2</sup>, Jarosław Sławek<sup>1, 3</sup>

<sup>1</sup>Oddział Neurologii Szpitala św. Wojciecha w Gdańsku, Podmiot Leczniczy „Copernicus” sp. z o.o.

<sup>2</sup>Zakład Diagnostyki Obrazowej Szpitala św. Wojciecha w Gdańsku, Podmiot Leczniczy „Copernicus” sp. z o.o.

<sup>3</sup>Zakład Pielęgniarstwa Neurologiczno-Psychiatrycznego Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

## STRESZCZENIE

Idiopatyczne nadciśnienie śródczaszkowe (IIH, *idiopathic intracranial hypertension*) jest stanem, w którym dochodzi do wzrostu ciśnienia płynu mózgowo-rdzeniowego powyżej 250 mm H<sub>2</sub>O, przy prawidłowym jego składzie oraz braku zmian strukturalnych w badaniach neuroobrazowych mózgowia. Patogeneza IIH jest nieznaną. Do najczęstszych objawów należą bóle głowy i związane z obrzękiem tarcz nerwów wzrokowych zaburzenia widzenia, nieco rzadziej szumy uszne. Choć schorzenie najczęściej występuje u otyłych kobiet w wieku rozrodczym, dotyka również mężczyzn, którzy są bardziej narażeni na trwałe uszkodzenie wzroku. Wśród czynników ryzyka wymienia się między innymi: otyłość, nadmiar witaminy A, nagle odstawienie steroidów, obturacyjny bezdech senny czy niektóre zaburzenia endokrynologiczne. Postępowaniem modyfikującym przebieg choroby jest redukcja masy ciała. W celu zmniejszenia produkcji płynu mózgowo-rdzeniowego zaleca się stosowanie inhibitorów anhidrazy węglanowej. Gdy mimo leczenia zachowawczego postępują zaburzenia widzenia, należy rozważyć wykonanie zabiegu neurochirurgicznego (drenaż komorowo-otrzewnowy lub łędźwiowo-otrzewnowy, fenestracja osłonek nerwów wzrokowych, stentowanie zatoki poprzecznej). Ponieważ w piśmiennictwie brak jest jednoznacznych wytycznych dotyczących postępowania w IIH, podejście do chorego powinno być indywidualne i interdyscyplinarne.

*Polski Przegląd Neurologiczny 2016; 12 (3): 96–102*

**Słowa kluczowe:** idiopatyczne nadciśnienie śródczaszkowe, obrzęk tarczy nerwu wzrokowego, bóle głowy, acetazolamid

## Adres do korespondencji:

lek. Magdalena Kwaśniak-Butowska  
Oddział Neurologiczny  
Szpital św. Wojciecha w Gdańsku  
Podmiot Leczniczy „Copernicus” sp. z o.o.  
al. Jana Pawła II 50, 80-462 Gdańsk  
tel.: 58 768 46 61, faks: 58 768 46 67  
e-mail: magda.kwasniak@gmail.com  
Polski Przegląd Neurologiczny 2016; 12 (2): 96–102  
Wydawca: VM Media sp. z o.o. VM Group sp.k.  
Copyright © 2016 Via Medica

## Wprowadzenie

Idiopatyczne nadciśnienie śródczaszkowe (IIH, *idiopathic intracranial hypertension*) jest chorobą, w której dochodzi do nadmiernego wzrostu ciśnienia śródczaszkowego, bez innych patologii w obrębie ośrodkowego układu nerwowego (OUN). U chorych nie stwierdza się wodogłowia, guzów, zakrzepicy zatok opony twardej czy cech infekcji, a skład płynu mózgowo-rdzeniowego jest prawidłowy. Główne skargi chorych dotyczą bólów głowy, pogorszenia widzenia i szumów usznych [1]. Chociaż pierwsze opisy choroby pochodzą z XIX wieku, jej patogeneza wciąż nie jest znana. Dawniej to występujące najczęściej u otyłych kobiet schorzenie nazywano „łagodnym nadciśnieniem śródczaszkowym”. Ponieważ u około 25% chorych dochodzi do poważnego uszkodzenia wzroku, obecnie nie używa się tego określenia. W literaturze anglojęzycznej terminu „idiopatyczne” używa się również w przypadkach, którym towarzyszą znane czynniki ryzyka [2]. Nie ma jednoznacznych wytycznych dotyczących postępowania oraz leczenia IIH. Choroba ma często przebieg przewlekły [3] z tendencją do nawrotów po okresie stabilizacji [4].

## Epidemiologia

Idiopatyczne nadciśnienie śródczaszkowe występuje najczęściej u otyłych kobiet w wieku rozrodczym. Zapadalność wynosi 0,3–1,6/100 tys. osób i rośnie znacząco w grupie otyłych kobiet do 2,7–11,9/100 tys. [5]. Przyrost masy ciała o 5–15%, nawet u osób ze wskaźnikiem masy ciała (BMI, *body mass index*) poniżej 30 kg/m<sup>2</sup>, zwiększa ryzyko zachorowania [6] oraz ryzyko nawrotu [7].

Mężczyźni chorują 9 razy rzadziej od kobiet, a w momencie rozpoznania są średnio o około 10 lat od nich starsi. Częściej niż u kobiet pierwszym zgłaszanym u mężczyzn objawem są zaburzenia widzenia, obarczeni są oni również 2 razy większym ryzykiem trwałego pogorszenia wzroku [8].

### Patofizjologia i czynniki ryzyka

Jak wspomniano, patogeneza IIIH nie jest jasna. Pod uwagę bierze się kilka mechanizmów, między innymi nadmierną produkcję płynu mózgowo-rdzeniowego, jego utrudnione wchłanianie w kosmkach pajączynówki i tym samym zaburzenia odpływu, wzrost ciśnienia żylnego czy wreszcie zwiększenie masy mózgu wtórne do zwiększenia objętości płynów zewnątrzkomórkowych. Obecnie większość autorów uważa, że zaburzenia odpływu płynu są kluczowe dla powstawania choroby. McGeeney i Friedman na podstawie dostępnego piśmiennictwa podjęli próbę wyjaśnienia, w jaki sposób niektóre z czynników ryzyka wpływają na rozwój choroby [9]. Około 60% z mniej więcej 500 ml dobowej produkcji płynu mózgowo-rdzeniowego pochodzi ze spłotu naczyńniówkowego, resztę wytwarza wyściółka komórek. W produkcję zaangażowana jest pompa sodowo-potasowa (ATP-aza  $\text{Na}^+/\text{K}^+$ ), transportująca jony sodu z cytoplazmy komórek nabłonka do płynu, pozostałe jony przemieszczają się zgodnie z gradientem stężeń przez odpowiednie transportery, ułatwiony transport wody zachodzi dzięki akwaporynie 1. Płyn wchłaniany jest głównie w ziarnistościach pajączynówki w zatoce strzałkowej, proporcjonalnie do różnicy ciśnień między płynem mózgowo-rdzeniowym a ciśnieniem w zatokach żylnych. Proces ten odbywa się również w ziarnistościach pajączynówki rozmieszczonych wzdłuż rdzenia kręgowego [10]. Być może, drenaż pewnej ilości płynu odbywa się do naczyń limfatycznych przez blaszkę sitową i przebiegające przez nią otoczone płynem nici węchowe [11]. Przy tak wielu drogach odpływu płynu mózgowo-rdzeniowego oraz braku zmian strukturalnych w spłotach naczyńniówki jego nadmierne wytwarzanie wydaje się mniej prawdopodobną przyczyną IIIH [9].

W badaniach obrazowych mózgowia pacjentów z IIIH obserwuje się dość często zwężenie jednej z zatok poprzecznych. Jest to raczej efekt wtórny do wzmożonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego niż jego przyczyna [12]. Może ono jednak, zwłaszcza gdy jest obustronne, pogarszać przebieg schorzenia.

W wielu przypadkach IIIH, związanego zwłaszcza z otyłością i zespołem policystycznych jaj-

ników, wspólnym czynnikiem ryzyka może być hiperaldosteronizm [13]. Aldosteron zwiększa aktywność pompy sodowo-potasowej w komórkach nabłonka spłotu naczyńniówki [14]. Wraz ze zwiększeniem napływu jonów sodu do płynu mózgowo-rdzeniowego rośnie jego objętość. Nie ma jednak bezpośrednich dowodów na jego wpływ na zwiększoną produkcję płynu mózgowo-rdzeniowego w IIIH. W zespole policystycznych jajników obserwuje się również zwiększony poziom androgenów, który na obwodzie jest przekształcany w estrogeny.

Choć otyłość jest ważnym czynnikiem predisponującym do rozwoju oraz nawrotu IIIH [7], nie do końca wiadomo, w jaki sposób wpływa na rozwój IIIH. Sądzone, że poprzez zwiększenie ciśnienia wewnątrz jamy brzusznej, drogą naczyń żylnych przenosi się ono do OUN [15]. W kolejnych badaniach wykazano jednak, że u ludzi otyłych ciśnienie wewnątrz jamy brzusznej rośnie wyłącznie w pozycji leżącej na brzuchu [16] oraz że istnieje jedynie niewielka korelacja między masą ciała a ciśnieniem płynu mózgowo-rdzeniowego [17, 18].

Ciąża nie jest czynnikiem rozwoju IIIH. Adipocyty wytwarzają aromatazę przekształcającą osoczowy androstendion w estrogeny oraz czynniki mogące wpływać na wzrost mineralokortykoidów w osoczu, co prowadzi do wzrostu aldosteronu [19]. W tkance tłuszczowej dochodzi również do przemiany retinolu w aldehyd (retinal) i kwas retinowy.

Poziom retinolu w grupie osób z IIIH jest wyższy nie tylko w osoczu, ale również w płynie mózgowo-rdzeniowym w porównaniu z osobami zdrowymi. W kolejnym badaniu zauważono również podwyższoną wartość wskaźnika retinol/białko wiążące w grupie chorych, co może pośrednio świadczyć o wpływie wolnego retinolu na homeostazę płynu mózgowo-rdzeniowego. Kwas retinowy, poprzez wpływ na komórki nabłonka, może regulować ich przepuszczalność i przez to opór odpływu płynu mózgowo-rdzeniowego, podobnie jak doksykylina [20].

Również estrogeny najprawdopodobniej zwiększają opór odpływu płynu mózgowo-rdzeniowego, choć również nie wiadomo, w jaki sposób. Są one wprawdzie czynnikiem prozakrzepowym i, podobnie jak otyłość, przez część badaczy uznawane za czynniki ryzyka powstawania mikrozakrzepów uszkadzających spłoty pajączynówki, jednak nie ma jasnych dowodów potwierdzających tę teorię [9]. Estrogeny zmniejszają ekspresję akwaporyny w hepatocytach i teoretycznie mogą wywierać

**Tabela 1. Czynniki ryzyka idiopatycznego nadciśnienia śródczaszkowego (źródło [23])**

Nadwaga i otyłość
Płeć żeńska
Nadmiar witaminy A i jej pochodnych
Stosowanie antybiotyków: tetracyklina, minocyklina, doksycyklina, chinolony
Przyjmowanie hormonów: hormon wzrostu, tyroksyna (u dzieci), lewonorgestrel, steroidy anaboliczne, octan leuproreliny
Odstawienie długotrwale przyjmowanych kortykosteroidów
Suplementacja litem
Choroby towarzyszące: zespół policystycznych jajników, choroba Addisona, niedoczynność przytarczyc, obturacyjny bezdech senny, niedokrwistość, niewydolność nerek, zespół Turnera, zespół Downa, zaburzenia limfoproliferacyjne (POEMS)

podobny wpływ na komórki układu nerwowego i przepuszczalność ich błon [21].

Obturacyjny bezdech senny (OSA, *obstructive sleep apnea*) jest uznawany za niezależny czynnik ryzyka IIIH, zwłaszcza u mężczyzn [8]. Uważa się, że hipoksja i hiperkapnia, rozszerzając naczynia w OUN, podwyższają ciśnienie śródczaszkowe. Efekt jest długotrwały, jeśli występuje również zwężenie zatoki poprzecznej [9]. Thurtell i wsp. [22] w badaniu obejmującym niewielką grupę chorych (20 kobiet, 4 mężczyzn) nie wykazali jednak zwiększonej chorobowości czy ciężkości przebiegu OSA u chorych z IIIH. Czynniki ryzyka IIIH przedstawiono w tabeli 1 [23].

### Objawy kliniczne

Najczęściej zgłaszanym objawem jest ból głowy [1]. Chorzy opisują go jako obustronny, zlokalizowany w okolicy czołowej, o charakterze uciskającym [24]. Często występuje w godzinach porannych [25], może nasilać się podczas kaszlu i wysiłku [26]. Należy go różnicować z nowym codziennym uporczywym bólem głowy. Chorzy mogą mieć również migrenowe bóle głowy (pulsujące, zlokalizowane za gałką oczną, z towarzyszącymi nudnościami i wymiotami, światłowstrętem, nadwrażliwością na dźwięki) [23]. Jego nasilenie nie koreluje z wartością ciśnienia płynu mózgowo-rdzeniowego, stopniem nasilenia zastoju (tzw. stazy) na dnie oczu (skala Frisena), wartością wskaźnika BMI. Kolejnym podawanym przez chorych objawem, wynikającym z obrzęku tarcz nerwów wzrokowych, są zaburzenia widzenia [23]. Mogą one występować pod postacią ubytków

w polu widzenia (poszerzenie plamki ślepej w badaniu perymetrycznym, widzenie tunelowe), przemijającego zaciemnienia obrazu — często jest to pierwszy objaw (opisywany przez chorych jako np. „widzenie za mgłą”), czy w późniejszym stadium choroby — obniżenia ostrości widzenia. Podwójne widzenie w poziomie, bardziej nasilone przy patrzeniu w dal oraz w stronę porażonego nerwu odwodzącego, występuje nieco rzadziej [1]. Niedowład nerwu okoruchowego, bloczkowego czy oftalmoplegia, choć mogą wystąpić u chorych z IIIH, sugerują raczej inne rozpoznanie [27]. Pacjenci często skarżą się na zawroty głowy i szumy uszne, również o charakterze pulsującym [1], które opisują jako „brzęczenie, wycie, szum wiatru czy odgłos płynącej rzeki” [23, 28]. Do rzadszych objawów należą ból szyi, pleców, bóle korzeniowe czy uczucie sztywności karku [1, 29].

Chorzy bez cech zastoju na dnie oczu stanowią około 6% chorych z IIIH [24]. Wiek, w jakim występują pierwsze objawy, wartość BMI, częstość bólów głowy, ostrość wzroku są podobne jak u chorych z obrzękiem tarcz nerwów wzrokowych. Częściej w tej grupie występują fotopsje, zawroty głowy oraz pulsujące szumy uszne, rzadziej natomiast obserwuje się niedowład nerwu odwodzącego, a ubytki w polu widzenia, jeśli występują, mają niefizjologiczny rozkład.

### Diagnostyka

W tabeli 2 przedstawiono zaproponowane w 2013 roku przez Friedman, Liu i Digre kryteria diagnostyczne IIIH [30]. Rozpoznanie jest pewne, jeśli spełnione są kryteria A–E; prawdopodobne, jeśli A–D. Obrzęk tarczy nerwu wzrokowego najczęściej jest obustronny, może być asymetryczny, w bardzo rzadkich przypadkach jednostronny [31]. U każdego pacjenta należy wykluczyć inne przyczyny obrzęku (jak np. druzy, które mogą imitować stazę).

Gdy nie stwierdza się obrzęku tarcz, można rozpoznać IIIH przy spełnieniu kryteriów B–E i obecności jedno- lub obustronnych cech uszkodzenia nerwu odwodzącego. Przy braku obrzęku tarcz i objawów porażenia nerwu VI, spełnienie kryteriów B–E oraz stwierdzenie 3 z 4 wymienionych w tabeli 2 cech wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego w badaniu obrazowym mózgowia może jedynie sugerować rozpoznanie. U chorych z przebiegiem nawrotowym obrzęk tarcz może być nieobecny z powodu zaniku lub gliozy nerwów wzrokowych.

Wynik badania neurologicznego powinien być prawidłowy, poza ewentualnie zmianami w zakre-

**Tabela 2. Zmodyfikowane kryteria diagnostyczne idiopatycznego nadciśnienia śródczaszkowego zaproponowane przez Friedman, Liu i Digre w 2013 roku [30]**

<b>1. Kryteria diagnostyczne idiopatycznego nadciśnienia śródczaszkowego</b>
<p>A) Obrzęk tarczy nerwu wzrokowego</p> <p>B) Prawidłowy wynik badania neurologicznego, ewentualnie odchylenia w zakresie nerwów czaszkowych</p> <p>C) Prawidłowy obraz mózgowia w badaniu rezonansu magnetycznego z kontrastem u typowych pacjentów oraz z opcją naczyniową u pozostałych</p> <p>D) Prawidłowy skład płynu mózgowo-rdzeniowego</p> <p>E) Podwyższone ciśnienie płynu mózgowo-rdzeniowego &gt; 250 mm H<sub>2</sub>O</p>
<b>2. Kryteria diagnostyczne przy braku obrzęku tarczy nerwu wzrokowego</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Przy braku obrzęku tarczy rozpoznanie jest możliwe, gdy kryteria B–E są spełnione oraz występują cechy jedno-/obustronnego porażenia nerwu odwodzącego</li> <li>• Przy braku obrzęku tarczy lub cech niedowładu nerwu odwodzącego spełnione kryteria B–E mogą jedynie sugerować rozpoznanie, przy obecności 3 z 4 cech w badaniu neuroobrazowym: <ul style="list-style-type: none"> <li>— obraz pustego siodła</li> <li>— spłaszczenie tylnej powierzchni twardówki</li> <li>— stenoza zatoki poprzecznej</li> <li>— poszerzenie pochewek nerwów wzrokowych ± ich kręty przebieg</li> </ul> </li> </ul>

się nerwu odwodzącego i twarzowego. Rezonans magnetyczny (MRI, *magnetic resonance imaging*) mózgowia jest badaniem z wyboru u otyłych kobiet, u pozostałych pacjentów należy wykonać MRI mózgowia z opcją naczyniową. Alternatywną, w przypadku przeciwwskazań do MRI, jest tomografia komputerowa z opcją naczyniową. Obraz mózgowia powinien być prawidłowy, bez obecności wodogłowia, zmian rozrostowych, ognisko-

wych, cech zakrzepicy zatok opony twardej czy patologicznego wzmocnienia opon mózgowych. Unietypowych pacjentów (z prawidłową masą ciała, mężczyzn, dzieci przed okresem dojrzewania, przy progresji zaburzeń widzenia mimo leczenia) należy wykluczyć zakrzepicę zatok żylnych. O wzmożonym ciśnieniu śródczaszkowym mogą świadczyć: obraz pustego siodła, spłaszczenie tylnej powierzchni twardówki, stenoza zatoki poprzecznej, poszerzenie pochewek nerwów wzrokowych oraz ich kręty przebieg (ryc. 1) [32, 33]. Wąski układ komorowy u młodych dorosłych może być wariantem normy [34]. Skład płynu mózgowo-rdzeniowego jest prawidłowy, jego ciśnienie przekracza natomiast górną granicę normy, tj. 250 mm H<sub>2</sub>O [18]. Pomiaru dokonuje się u chorego leżącego na boku. Hiperkapnia występująca podczas sedacji [35], manewr Valsalvy (płacz, wstrzymywanie oddechu), pozycja siedząca [36] czy ugięcie kolan mogą zawyżać wartość pomiaru.

## Leczenie

Jak dotąd, nie opracowano jednoznacznych wytycznych dotyczących leczenia pacjentów z IIIH, mimo że wczesne ustalenie rozpoznania i rozpoczęcie terapii, zwłaszcza u chorych z obrzękiem tarcz nerwów wzrokowych, ma istotne znaczenie z uwagi na ryzyko trwałego pogorszenia widzenia. Stosowane metody mają na celu zmniejszenie ciśnienia płynu mózgowo-rdzeniowego i tym samym zmniejszenie ucisku na nerwy wzrokowe poprzez zmniejszenie jego produkcji lub poprzez jego drenaż.

Johnson i wsp. [37] wykazali, że u chorych z nieprawidłową masą ciała zmniejszenie jej o około



**Rycina 1A–C.** Rezonans magnetyczny chorych z idiopatycznym nadciśnieniem śródczaszkowym. Obraz częściowo pustego siodła tureckiego, zwężenie zatoki poprzecznej, poszerzenie pochewek nerwów wzrokowych oraz ich kręty przebieg (materiał własny)



6% powodowało ustąpienie obrzęku tarczy i normalizację ciśnienia śródczaszkowego. W 2013 roku zakończyło się wielośrodkowe, randomizowane, podwójnie zaślepienie, kontrolowane placebo badanie obejmujące 165 chorych z IIIH z łagodnymi zaburzeniami widzenia [38]. Jego wyniki wskazały, że stosowanie acetazolamidu w maksymalnej tolerowanej dawce (do 4 g/d.) w połączeniu z dietą ubogosodową przynosi lepsze efekty leczenia niż stosowanie samej diety. Acetazolamid, hamując anhidrazę węglanową, zmniejsza produkcję płynu mózgowo-rdzeniowego przez spadek napływu jonów sodu do płynu [9]. Zmniejszając w ten sposób ciśnienie śródczaszkowe, wpływa korzystnie również na złagodzenie bólów głowy [39]. W przypadku łagodnych zaburzeń widzenia Mallery sugeruje dawkowanie 2–3 razy/dobę po 500 mg, a w razie konieczności zwiększanie dawki do maksymalnie 4 g/dobę [23]. Do najczęstszych działań niepożądanych związanych z przyjmowaniem leku należą: parestezje, nudności, uczucie zmęczenia, zwiększenie ryzyka kamicy nerkowej. Zaleca się stosowanie leku w połączeniu z dietą, do czasu ustąpienia obrzęku tarcz nerwów wzrokowych oraz utraty masy ciała. W trakcie odstawiania leczenia należy kontrolować stan chorego pod kątem ewentualnego nawrotu objawów, zwłaszcza tarczy zastoinowej: początkowo 1–2 razy w miesiącu, następnie raz na 3–6 miesięcy. Zaleca się ocenę dna oczu, badanie pola widzenia perymetrem, ocenę ostrości wzroku oraz rozróżniania barw.

W przypadku złej tolerancji acetazolamidu przez chorego lub niewystarczającej jego skuteczności można dołączyć do leczenia furosemid, pamiętając o kontroli poziomu potasu. Inną opcją terapeutyczną jest topiramát, chociaż hamuje anhidrazę węglanową w mniejszym stopniu niż acetazolamid. Oprócz poprawy widzenia, zmniejszenia obrzęku tarcz nerwów wzrokowych i częstości bólów głowy, wpływa na zmniejszenie masy ciała [40]. Mogą wystąpić następujące działania niepożądane: parestezje, spowolnienie psychoruchowe, rzadko kamica nerkowa i jaskra z zamkniętym kątem przesączania (chorzy wymagają okresowej kontroli okulistycznej). Z tego względu topiramát jest raczej lekiem drugiego rzutu. Jego stosowanie należy również rozważyć u chorych bez cech tarczy zastoinowej, z utrzymującymi się bólami głowy [23]. Gdy stosowane preparaty nie są skuteczne w leczeniu bólów głowy, doraźnie można zastosować tryptany, dihydroergotaminę, indometacynę, naproksen,

leki przeciwwymiotne, miorelaksanty; w leczeniu zapobiegawczym — topiramát, inhibitory zwrotnego wychwytu serotoniny, inhibitory zwrotnego wychwytu serotoniny i noradrenaliny, małe dawki trójpierścieniowych leków przeciwdepresyjnych, beta-adrenolityki, indometacynę (zalecenia Amerykańskiej Akademii Neurologii [AAN, *American Academy of Neurology*] z 2015 r. — opublikowane w materiałach konferencyjnych). Należy unikać stosowania kwasu walproinowego, steroidów, werapamilu, pregabaliny, opioidów.

U części chorych dochodzi do poprawy już po diagnostycznym upuście płynu mózgowo-rdzeniowego (20 ml) [41] lub po 2, 3 kolejnych upustach [42]. Jest to postępowanie szczególnie korzystne w początkowym etapie leczenia, zanim ujawni się wpływ stosowania doustnej farmakoterapii czy diety. Bateman [43] uważa, że do poprawy dochodzi poprzez zachwianie równowagi między czynnikami wpływającymi na wartość ciśnienia śródczaszkowego (m.in. produkcją płynu mózgowo-rdzeniowego, mózgowym przepływem krwi czy oporem odpływu), co jest szczególnie korzystne u chorych ze stenozą zatoki poprzecznej. Część badaczy uważa jednak upusty płynu za metodę kontrowersyjną [30]. W doświadczeniu autorów upusty były bezpieczną i skuteczną (zmniejszenie bólu głowy) formą leczenia.

Jeśli mimo leczenia zachowawczego u chorych z obrzękiem tarcz postępują zaburzenia widzenia należy rozważyć leczenie operacyjne. Drenaż komorowo-otrzewnowy oraz łądzwiowo-otrzewnowy mają podobną skuteczność w złagodzeniu objawów IIIH [44]. Mimo że przynoszą ulgę w zakresie dolegliwości bólowych bezpośrednio po wszczępieniu, nie są skuteczne w dłuższym okresie obserwacji i często wymagają reoperacji [45], co dotyczy przede wszystkim drenażu komorowo-otrzewnowy [44]. Z tego względu nie zaleca się zakładania układów drenujących jedynie w celu zmniejszenia dolegliwości bólowych [23, 45]. Kolejną metodą neurochirurgiczną stosowaną w IIIH jest fenestracja osłonek nerwów wzrokowych. Metoda ta jest skuteczna w zakresie długofalowej poprawy ostrości widzenia i pola widzenia [46]. U niektórych chorych dochodzi do poprawy widzenia także w nieoperowanym oku [46–48]. Zabieg w mniejszym stopniu wpływa na dolegliwości bólowe. Ryzyko uszkodzenia nerwu wzrokowego podczas zabiegu jest niewielkie [23]. Zauważono, że u niektórych pacjentów założenie stentu do zwężonej zatoki poprzecznej powoduje obniżenie ciśnienia śródczaszkowego

i tym samym redukcją objawów IIIH, pomimo że nie wyjaśniono jednoznacznie czy obserwowane zwężenia zatok poprzecznych są przyczyną czy następstwem IIIH [49–51]. Metoda ta jest obarczona poważnymi powikłaniami, takimi jak między innymi perforacja zatoki, przemieszczenie stentu czy krwotok podtwardówkowy. W literaturze brakuje danych na temat długofalowych następstw zabiegu oraz badań na większej grupie chorych, dlatego przeprowadzenie zabiegu powinno się rozważać jedynie u chorych z obustronną stenozą zatok poprzecznych, z utrzymującymi się objawami oraz u których wykonanie wcześniej opisanych zabiegów jest przeciwwskazane lub okazały się one nieskuteczne [2].

Lai i wsp. [52] dokonali przeglądu dostępnej literatury i porównali skuteczność stosowanych obecnie metod chirurgicznego leczenia IIIH. Fenestracja osłonki nerwu wzrokowego oraz stentowanie zatok żylnych opony twardej przynoszą lepsze efekty w zakresie poprawy ostrości widzenia niż układy drenujące, które z kolei mają lepszą skuteczność w łagodzeniu bólów głowy.

Idiopatyczne nadciśnienie śródczaszkowe w bardzo rzadkich przypadkach może mieć przebieg piorunujący [53]. Do poważnych zaburzeń widzenia dochodzi w czasie krótszym niż 4 tygodnie od wystąpienia pierwszych objawów. Opisani przez Thanbisetty'ego pacjenci skarżyli się na podostre bóle głowy, z towarzyszącymi nudnościami i wymiotami oraz postępujące zaburzenia widzenia (przemijające zaciemnienie obrazu, podwójne widzenie, obniżenie ostrości widzenia), połowa zgłaszała także szумы uszne. Chorzy wymagali leczenia agresywnego. Wszyscy otrzymywali acetazolamid, a w czasie oczekiwania na zabieg operacyjny (fenestrację osłonek nerwów wzrokowych lub wszczępienie układu drenującego) wykonywano im upusty płynu mózgowo-rdzeniowego, u części włączono metyloprednizolon dożylnie. Rokowanie w tej postaci choroby jest złe. Mimo że wszyscy pacjenci odczuli znaczne zmniejszenie bólu głowy i ustąpienie wymiotów, połowa z nich trwale straciła wzrok.

Szczególne podejście wymaga leczenie pacjentek z IIIH podczas ciąży. Chore powinny ograniczyć przyrost masy ciała oraz mieć często wykonywane badanie pola widzenia [54]. W razie narastania objawów zaleca się wykonywanie upustu płynu mózgowo-rdzeniowego, a w sytuacji zagrożenia wzroku fenestrację osłonki nerwu wzrokowego. Idiopatyczne nadciśnienie śródczaszkowe nie stanowi przeciwwskazania do

**Tabela 3. Czynniki ryzyka trwałego pogorszenia wzroku (źródło [42])**

Długotrwały obrzęk tarczy nerwu wzrokowego z cechami zaniku w pierwszym badaniu
Płeć męska
Rasa czarna
Niedokrwistość
Znaczna otyłość
Obturacyjny bezdech senny
Piorunujący przebieg

porodu drogami natury. Mimo że acetazolamid ma kategorię C w okresie ciąży i podczas karmienia piersią, co oznacza że jest przeciwwskazany w tym okresie, istnieją doniesienia o prawidłowym przebiegu ciąży przy stosowaniu tego leku w pierwszym trymestrze [55]. Również w niewielkim stopniu przenika on do kobiecego mleka (0,06% przyjętej przez matkę dawki) [56].

Do czynników ryzyka wpływających na pogorszenie odpowiedzi na leczenie należą: płeć męska, nasilony obrzęk tarcz nerwów wzrokowych oraz obniżona ostrość widzenia w momencie rozpoznania [57].

## Podsumowanie

Częstość rozpoznawania IIIH wzrasta, mimo że jest to nadal rzadkie schorzenie. Może być to związane z epidemią otyłości, której związek z IIIH, podobnie jak płci żeńskiej, jest bardzo wyraźny i podkreślany w większości doniesień. Należy pamiętać, że IIIH może występować także u mężczyzn, osób z prawidłową masą ciała, osób w podeszłym wieku czy nawet u dzieci przed okresem dojrzewania [42]. Ponieważ brakuje jednoznacznych wytycznych dotyczących leczenia, szczególnej opieki wymagają chorzy zagrożeni trwałym pogorszeniem widzenia (tab. 3). Ze względu na nadal nieustaloną etiologię IIIH wymaga interdyscyplinarnego podejścia ze strony neurologów, okulistów, neurochirurgów oraz internistów.

## PIŚMIENNICTWO

1. Wall M., Kupersmith M.J., Kiebert K.D. i wsp. The Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial. *JAMA Neurol.* 2014; 71: 693.
2. Bruce B.B., Bioussé V., Newman N.J. Update on Idiopathic Intracranial Hypertension. *Am. J. Ophthalmol.* 2011; 152: 163–169.
3. Kesler A., Hadayer A., Goldhammer Y., Almog Y., Korczyn A.D. Idiopathic intracranial hypertension: risk of recurrences. *Neurology* 2004; 63: 1737–1739.
4. Shah V., Kardon R.H., Lee A.G., Corbett J.J., Wall M. Long-term follow-up of idiopathic intracranial hypertension: the Iowa experience. *Neurology* 2008; 70: 634–640.

5. Raouf N., Sharrack B., Pepper M., Hickman S.J. The incidence and prevalence of idiopathic intracranial hypertension in Sheffield, UK. *Eur. J. Neurol.* 2011; 18: 1266–1268.
6. Daniels A.B., Liu G.T., Volpe N.J. i wsp. Profiles of Obesity, weight gain, and quality of life in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). *Am. J. Ophthalmol.* 2007; 143: 635–642.
7. Ko M.W., Chang S.C., Ridha M. i wsp. Weight gain and recurrence in idiopathic intracranial hypertension: a case-control study. *Neurology* 2011; 76: 1564–1567.
8. Bruce B.B., Kedar S., Van Stavern G.P. i wsp. Idiopathic intracranial hypertension in men. *Neurology* 2009; 72: 304–309.
9. McGeeney B.E., Friedman D.I. Pseudotumor cerebri pathophysiology. *Headache J. Head Face Pain* 2014; 54: 445–458.
10. Edsbacke M., Tisell M., Jacobsson L., Wikkelsø C. Spinal CSF absorption in healthy individuals. *Am. J. Physiol. Regul. Integr. Comp. Physiol.* 2004; 287: R1450–R1455.
11. Johnston M., Zakharov A., Papaiconomou C., Salmasi G., Armstrong D. Evidence of connections between cerebrospinal fluid and nasal lymphatic vessels in humans, non-human primates and other mammalian species. *Cerebrospinal Fluid Res.* 2004; 1: 1–13.
12. Owler B.K., Parker G., Halmagyi G.M. i wsp. Cranial venous outflow obstruction and pseudotumor cerebri syndrome. *Adv. Tech. Stand. Neurosurg.* 2005; 30: 107–174.
13. Glueck C.J., Aregawi D., Goldenberg N., Golnik K.C., Sieve L., Wang P. Idiopathic intracranial hypertension, polycystic-ovary syndrome, and thrombophilia. *J. Lab. Clin. Med.* 2005; 145: 72–82.
14. Weber K.T. Aldosteronism revisited: perspectives on less well-recognized actions of aldosterone. *J. Lab. Clin. Med.* 2003; 142: 71–82.
15. Sugeran H.J., DeMaria E.J., Felton W.L., Nakatsuka M., Sismanis A. Increased intra-abdominal pressure and cardiac filling pressures in obesity associated pseudotumor cerebri. *Neurology* 1997; 49: 507–511.
16. Schwartz K.M., Luetmer P.H., Hunt C.H. i wsp. Position-related variability of CSF opening pressure measurements. *Am. J. Neuroradiol.* 2013; 34: 904–907.
17. Bono F., Lupo M.R., Serra P. i wsp. Obesity does not induce abnormal CSF pressure in subjects with normal cerebral MR venography. *Neurology* 2002; 59: 1641–1643.
18. Whiteley W., Al-Shahi R., Warlow C.P., Zeidler M., Lueck C.J. CSF opening pressure: Reference interval and the effect of body mass index. *Neurology* 2006; 67: 1690–1691.
19. Ehrhart-Bornstein M., Lamoumier-Zepter V., Schraven A. i wsp. Human adipocytes secrete mineralocorticoid-releasing factors. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA* 2003; 100: 14211–14216.
20. Fainaru O., Adini I., Benny O. i wsp. Doxycycline induces membrane expression of VE-cadherin on endothelial cells and prevents vascular hyperpermeability. *FASEB J.* 2008; 22: 3728–3735.
21. Carreras F.I., Lehmann G.L., Ferri D., Tioni M.F., Calamita G., Marinelli R.A. Defective hepatocyte aquaporin-8 expression and reduced canalicular membrane water permeability in estrogen-induced cholestasis. *Am. J. Physiol. Gastrointest. Liver Physiol.* 2007; 292: G905–G912.
22. Thurtell M.J., Trotti L.M., Bixler E.O. i wsp. Obstructive sleep apnea in idiopathic intracranial hypertension: comparison with matched population data. *J. Neurol.* 2013; 260: 1748–1751.
23. Mallery R.M., Friedman D.I., Liu G.T. Headache and the pseudotumor cerebri syndrome. *Curr. Pain Headache Rep.* 2014; 18: 446.
24. Digre K.B., Nakamoto B.K., Warner J.E., Langeberg W.J., Baggaley S.K., Katz B.J. A comparison of idiopathic intracranial hypertension with and without papilledema. *Headache* 2009; 49: 185–193.
25. Huang-Link Y.-M., Al-Hawasi A., Oberwahrenbrock T., Jin Y.-P. OCT measurements of optic nerve head changes in idiopathic intracranial hypertension. *Clin. Neurol. Neurosurg.* 2015; 130: 122–127.
26. Kesler A., Vakhpova V., Korczyn A.D., Drory V.E. Visual evoked potentials in idiopathic intracranial hypertension. *Clin. Neurol. Neurosurg.* 2009; 111: 433–436.
27. Friedman D.I., Levi L., Donahue S. Unusual ocular motility disturbances with increased intracranial pressure. *Neurology* 1998; 50: 1893–1896.
28. Ball A.K., Clarke C.E. Idiopathic intracranial hypertension. *Lancet Neurol.* 2006; 5: 433–442.
29. Santinelli R., Tolone C., Toraldo R., Canino G., De Simone A., D'Avanzo M. Familial idiopathic intracranial hypertension with spinal and radicular pain. *Arch. Neurol.* 1998; 55: 854–856.
30. Friedman D.I., Liu G.T., Digre K.B. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013; 81: 1159–1165.
31. Kosinski M., Bayliss M.S., Bjorner J.B. i wsp. A six-item short-form survey for measuring headache impact: The HIT-6TM. *Qual. Life Res.* 2003; 12: 963–974.
32. Brodsky M.C., Vaphiades M. Magnetic resonance imaging in pseudotumor cerebri. *Ophthalmology* 1998; 105: 1686–1693.
33. Butros S.R., Goncalves L.F., Thompson D., Agarwal A., Lee H.K. Imaging features of idiopathic intracranial hypertension, including a new finding: widening of the foramen ovale. *Acta Radiol.* 2012; 53: 682–688.
34. Liu A., Elder B.D., Sankey E.W., Goodwin C.R., Jusue-Torres I., Rigamonti D. Are shunt series and shunt patency studies useful in patients with shunted idiopathic intracranial hypertension in the emergency department? *Clin. Neurol. Neurosurg.* 2015; 138: 89–93.
35. Avery R., Shah S.S., Licht D.J. i wsp. Reference range for cerebrospinal fluid opening pressure in children. *N. Engl. J. Med.* 2010; 363: 891–893.
36. Neville L., Egan R.A. Frequency and amplitude of elevation of cerebrospinal fluid resting pressure by the Valsalva maneuver. *Can. J. Ophthalmol.* 2005; 40: 775–777.
37. Johnson L.N., Krohel G.B., Madsen R.W., March G.A. The role of weight loss and acetazolamide in the treatment of idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). *Ophthalmology* 1998; 105: 2313–2317.
38. Wall M., McDermott M.P., Kieburz K.D. i wsp. Effect of acetazolamide on visual function in patients with idiopathic intracranial hypertension and mild visual loss. *JAMA* 2014; 311: 1641.
39. Ball A.K., Howman A., Wheatley K. i wsp. A randomised controlled trial of treatment for idiopathic intracranial hypertension. *J. Neurol.* 2011; 258: 874–881.
40. Çelebisoy N., Gökçay F., Şirin H., Akyürekli Ö. Treatment of idiopathic intracranial hypertension: Topiramate vs acetazolamide, an open-label study. *Acta Neurol. Scand.* 2007; 116: 322–327.
41. De Simone R., Marano E., Fiorillo C. i wsp. Sudden re-opening of collapsed transverse sinuses and longstanding clinical remission after a single lumbar puncture in a case of idiopathic intracranial hypertension. *Pathogenetic implications.* *Neurol. Sci.* 2005; 25: 342–344.
42. Bioussé V., Bruce B.B., Newman N.J. Update on the pathophysiology and management of idiopathic intracranial hypertension. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2012; 83: 488–494.
43. Bateman G.A., Stevens S.A., Stimpson J. A mathematical model of idiopathic intracranial hypertension incorporating increased arterial inflow and variable venous outflow collapsibility. *J. Neurosurg.* 2009; 110: 446–456.
44. Abubaker K., Ali Z., Raza K., Bolger C., Rawluk D., O'Brien D. Idiopathic intracranial hypertension: lumboperitoneal shunts versus ventriculoperitoneal shunts — case series and literature review. *Br. J. Neurosurg.* 2011; 25: 94–99.
45. McGirt M.J., Woodworth G., Thomas G. i wsp. Cerebrospinal fluid shunt placement for pseudotumor cerebri-associated intractable headache: predictors of treatment response and an analysis of long-term outcomes. *J. Neurosurg.* 2004; 101: 627–632.
46. Obi E.E., Lakhani B.K., Burns J., Sampath R. Optic nerve sheath fenestration for idiopathic intracranial hypertension: A seven year review of visual outcomes in a tertiary centre. *Clin. Neurol. Neurosurg.* 2015; 137: 94–101.
47. Sencer A., Akcakaya M.O., Basaran B. i wsp. Unilateral endoscopic optic nerve decompression for idiopathic intracranial hypertension: a series of 10 patients. *World Neurosurg.* 2014; 82: 745–750.
48. Alsuhaibani A.H., Carter K.D., Nerad J., Lee A.G. Effect of optic nerve sheath fenestration on papilledema of the operated and the contralateral nonoperated eyes in idiopathic intracranial hypertension. *Ophthalmology* 2011; 118: 412–414.
49. Ahmed R.M., Wilkinson M., Parker G.D. i wsp. Transverse sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension: a review of 52 patients and of model predictions. *Am. J. Neuroradiol.* 2011; 32: 1408–1414.
50. Ahmed R., Friedman D.I., Halmagyi G.M. Stenting of the transverse sinuses in idiopathic intracranial hypertension. *J. Neuro-Ophthalmology* 2011; 31: 374–380.
51. Radvány M.G., Solomon D., Nijjar S. i wsp. Visual and neurological outcomes following endovascular stenting for pseudotumor cerebri associated with transverse sinus stenosis. *J. Neuroophthalmol.* 2013; 33: 117–122.
52. Lai L.T., Danesh-Meyer H.V., Kaye A.H. Visual outcomes and headache following interventions for idiopathic intracranial hypertension. *J. Clin. Neurosci.* 2014; 21: 1670–1678.
53. Thambisetty M., Lavin P.J., Newman N.J., Bioussé V. Fulminant idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2007; 68: 229–232.
54. Huna-Baron R., Kupersmith M.J. Idiopathic intracranial hypertension in pregnancy. *J. Neurol.* 2002; 249: 1078–1081.
55. Falardeau J., Lobb B.M., Golden S., Maxfield S.D., Tanne E. The use of acetazolamide during pregnancy in intracranial hypertension patients. *J. Neuro-Ophthalmology* 2013; 33: 9–12.
56. Söderman P., Hartvig P., Fagerlund C. Acetazolamide excretion into human breast milk. *Br. J. Clin. Pharmacol.* 1984; 17: 599–600.
57. Wall M., Falardeau J., Fletcher W.A. i wsp. Risk factors for poor visual outcome in patients with idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2015; 85: 799–805.