

(29)

# Idiopatyczne nadciśnienie śródczaszkowe a narząd wzroku

## *Idiopathic intracranial hypertension and organ of vision*

Małgorzata Mrugacz, Michał Szumiński

Klinika Okulistyki Dziecięcej z Ośrodkiem Leczenia Żeża Uniwersytetu Medycznego w Białymstoku  
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Alina Bakunowicz-Łazarczyk

**Streszczenie:** Idiopatyczne nadciśnienie śródczaszkowe (Idiopathic Intracranial Hypertension – IIH) jest definiowane jako zespół nadciśnienia śródczaszkowego ( $>250 \text{ mmHg}$ ) utrzymujący się przez dłuższy czas, niezwiązany z wewnątrzczaszkowym procesem rozrostowym, zapalnym, wodogłowiem czy urazem głowy oraz przebiegający bez zmian widocznych w badaniach rezonansu magnetycznego i płynu mózgowo-rdzeniowego. Wiele z głównych objawów IIH ma związek z podwyższonym ciśnieniem śródczaszkowym – są to np. bóle głowy, przejściowe zaniewidzenie w postaci rozmazanego obrazu, fotopsje, bóle pozagalkowe, podwójne widzenie i pogorszenie ostrości wzroku oraz obrzęk tarczy nerwu wzrokowego (n. II). Na początku leczenia pacjentom zaleca się ograniczenie płynów i soli w diecie, zmniejszenie masy ciała (w przypadku osób otyłych) oraz stosowanie leków moczopędnych, przeciwbólowych, niesteroidowych przeciwzapalnych i steroidowych. Kiedy po leczeniu zachowawczym nie następuje poprawa, a nadciśnienie szybko wzrasta i postępuje obniżanie się ostrości wzroku, należy rozważyć leczenie operacyjne.

**Słowa kluczowe:** nadciśnienie śródczaszkowe, guz rzekomy mózgu, objawy kliniczne, diagnostyka, leczenie.

**Summary:** Idiopathic intracranial hypertension (IIH) is defined as a syndrome of increased intracranial pressure without causative lesions on magnetic resonance imaging. The symptoms of IIH patients are headache, transient visual obscurations, photopsia, retrobulbar pain, diplopia, visual loss and papilledema. Management of intracranial hypertension is initially medical, using a combination of managed weight body reduction and diuretic, non-steroid and steroid therapy. Surgical therapy may be required to stabilize vision.

**Key words:** intracranial hypertension, pseudotumor cerebri, clinical features, diagnosis, treatment.

Idiopatyczne nadciśnienie śródczaszkowe (Idiopathic Intracranial Hypertension – IIH) jest definiowane jako zespół nadciśnienia śródczaszkowego ( $>250 \text{ mmHg}$ ) utrzymujący się przez dłuższy czas, niezwiązany z wewnątrzczaszkowym procesem rozrostowym, zapalnym, wodogłowiem czy urazem głowy oraz przebiegający bez zmian widocznych w badaniach rezonansu magnetycznego, tomografii komputerowej i płynu mózgowo-rdzeniowego. W przeszłości używano również określeń rzekomy guz mózgu (pseudotumor cerebri) lub surowicze zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych. Zespół nadciśnienia śródczaszkowego po raz pierwszy opisał Quincke w 1893 r., natomiast kryteria rozpoznawcze opracował Dandy w 1937 r. Zostały one zmodyfikowane w 2001 r. i są stosowane do dnia dzisiejszego (1).

IIH najczęściej dotyka kobiety w wieku rozrodczym (90% chorych). Rocznie zapadalność na tę chorobę w USA szacuje się na 0,9: 100 000 kobiet w populacji ogólnej oraz na 3,5: 100 000 kobiet w wieku między 20. a 44. rokiem życia, które ważą o 10% więcej niż podaje wskaźnik prawidłowej masy ciała, i 19: 100 000 kobiet, które ważą o 20% więcej niż podaje wskaźnik prawidłowej masy ciała. U dzieci, osób starszych, osób szczupłych oraz mężczyzn choroba spotykana jest rzadko (2,3).

### Patogeneza

Patomechanizmy prowadzące do powstania IIH nadal pozostają nie do końca poznane. Podejrzewa się, że dochodzi do upośledzenia absorpcji płynu mózgowo-rdzeniowego w wyniku zaburze-

nia funkcji kosmków pajęczynówki, w konsekwencji doprowadza to do śródmiąższowego obrzęku mózgu. Inne mechanizmy mają związek z nagłym zwiększeniem produkcji płynu mózgowo-rdzeniowego i zaburzeniami rozmieszczenia naczyń w mózgu, a także z upośledzeniem odpływu krwi żyłnej z mózgu lub ze zwiększoną objętością mózgu z powodu wzmożonego ciśnienia krwi przepływającej przez mózg (4,5).

Do czynników predysponujących należą: otyłość, ciąża, nieregularne miesiączkowanie oraz stosowanie doustnych środków antykoncepcyjnych, a także substytucyjne leczenie hormonalne u dzieci (hormonem wzrostu lub tyroksyną) (6-8).

### Objawy choroby i jej przebieg

Do rozpoznania IIH używa się pięciu dużych punktów zmodyfikowanych kryteriów Dandy'ego (tab. I) (9). Wiele z głównych objawów IIH ma związek z podwyższonym ciśnieniem śródczaszkowym – są to np. bóle głowy (u 94% pacjentów), przejściowe zaniewidzenie w postaci rozmazanego obrazu (u 58% pacjentów), fotopsje (u 54% pacjentów) oraz bóle pozagalkowe (u 44% pacjentów). Podwójne widzenie (u 38% pacjentów) i pogorszenie ostrości wzroku (u 30% pacjentów) rzadziej towarzyszą IIH (6,10). Poza porażeniem nerwu odwodzącego nie występują inne neurologiczne objawy ogniskowe. Pacjent jest przytomny i świadomy. Wyniki badań obrazowych (takich jak rezonans magnetyczny i tomografia komputerowa) są prawidłowe, poza tymi, które uwidaczniają małe komory mózgu lub objaw pustego siodła. Skład płynu mózgowo-rdzeniowego, mimo

Nr No	Zmodyfikowane kryteria Dandy'ego Modified Dandy criteria
1.	Objawy zwiększonego ciśnienia śródczaszkowego w postaci bólów głowy, wymiotów, przejściowego pogorszenia ostrości wzroku i obrzęku tarczy n. II. Pacjent przytomny/ High-pressure headache, decreased visual acuity, papilloedema. Awake patient
2.	Brak ogniskowych objawów neurologicznych oprócz jedno- lub obustronnego uszkodzenia nerwu odwodzącego/ No localizing signs other than lateral rectus paresis
3.	Zwiększenie ciśnienia śródczaszkowego >250 mm H <sub>2</sub> O w warunkach prawidłowego składu cytologicznego lub biochemicznego/ CSF opening pressure of >250 mm H <sub>2</sub> O, normal CSF constituents
4.	Stwierdzany w badaniach obrazowych brak zmian w mózgu/ Normal brain imaging
5.	Łagodny przebieg kliniczny oprócz pogorszenia funkcji wzrokowych/ Benign clinical course apart from visual deterioration

**Tab. 1.** Zmodyfikowane kryteria Dandy'ego stosowane do rozpoznania idiopatycznego nadciśnienia śródczaszkowego.

**Tab. 1.** Modified Dandy criteria for diagnosis of idiopathic intracranial hypertension.

podwyższonego ciśnienia śródczaszkowego, nie wykazuje odchyłań od normy.

Głównym objawem stwierdzonym w przedmiotowym badaniu okulistycznym jest obrzęk tarczy nerwu wzrokowego (n. II), który zwykle jest obustronny i symetryczny. Czasami może występować w jednym oku i mieć charakter asymetryczny (11-13). Długo trwający obrzęk tarcz nerwów wzrokowych może doprowadzić do zaniku nerwów wzrokowych i ślepoty. Badania z ostatnich lat wskazują na występowanie IIH bez obrzęku tarczy n. II (14,15).

Do innych objawów obserwowanych na dnie oka należą krwotoki do siatkówki, fałdy naczyńówki w plamce oraz surowicze uniesienie siatkówki i neowaskularyzacja wokół tarczy n. II. Spłaszczenie gałki ocznej przez pogrubiałą osłonkę n. II może prowadzić do zmian refrakcji. Może również wystąpić dwojenie spowodowane porażeniem n. VI (14-17).

Dominującym objawem subiektywnym jest ból głowy, przy czym początkowo inne objawy choroby są mało uchwytne i przemijające. Ból rozwija się powoli, nasila się rano tuż po przebudzeniu, towarzyszy wysiłkowi fizycznemu, kasłaniu i kichaniu. Obejmuje całą głowę, rzadziej lokalizuje się w okolicach skroniowych. Ma charakter tępy, jednostajny, typu napięciowego lub migreny bez aury, towarzyszą mu nudności, czasem wymioty i światłowstręt, ok. 60% chorych skarży się na uczucie pełności w uszach czy jedno- lub obustronne szumy uszne, a nawet bóle barków lub karku (6).

Zaniewidzenie może wystąpić w jednym oku lub obojgu oczach i trwa od kilku do kilkudziesięciu sekund, towarzyszy mu występowanie kolorowych błysków świetlnych. Napady nie są połączone z występowaniem bólu głowy czy też jego nasileniem lub współistnieniem obrzęku tarczy n. II, a przyczyną tych epizodów jest przemijające niedokrwienie nerwów wzrokowych na skutek zwiększonego ciśnienia śródczaszkowego. U ok. 30% pacjentów stwierdza się zmiany w polu widzenia w postaci koncentrycznych lub nosowych ubytków, 20% chorych zaś odczuwa ból podczas ruchów

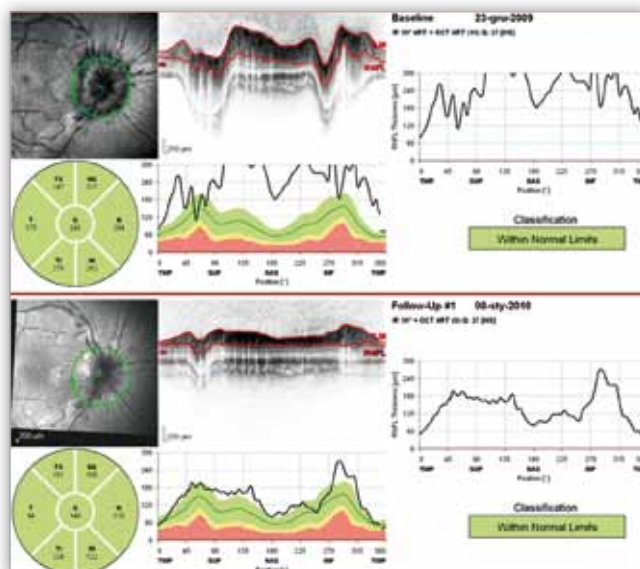
gałek ocznych. Ubytki w polu widzenia mogą stopniowo narastać wraz z czasem trwania nadciśnienia śródczaszkowego i powiększać się, prowadząc do całkowitego zaniewidzenia spowodowanego zanikiem n. II, przy czym szybko postępujące ubytki w polu widzenia obserwowane są rzadko. Wskutek leczenia u 50% chorych niedowidzenie ustępuje. Zaburzenia widzenia mogą utrzymywać się przez wiele miesięcy, a nawet lat, nie powodując powikłań, tym bardziej że obrzęk tarczy n. II nie jest warunkiem koniecznym do rozpoznania idiopatycznego nadciśnienia śródczaszkowego (14).

Schorzenie charakteryzuje się zazwyczaj łagodnym przebiegiem, trwa kilka miesięcy lub rzadko kilka lat, a nawroty występują tylko u kilku procent chorych.

### Diagnostyka

Wzrost ciśnienia płynu mózgowo-rdzeniowego powyżej 250 mmH<sub>2</sub>O stanowi uznane kryterium diagnostyczne w przypadku braku innych zmian w płynie mózgowo-rdzeniowym, stężenie białka zazwyczaj jest prawidłowe, a nawet obniżone.

Rezonans magnetyczny (Magnetic Resonance Imaging – MRI) i tomografia komputerowa (TK, Computed Tomography – CT) nie wykazują zmian, szczególnie w układzie komór mózgu i ich wielkości. Za pomocą rezonansu magnetycznego można stwierdzić: u 80% pacjentów spłaszczenie tylnej części gałki ocznej, u 70% chorych objaw pustego siodła, u 45% zaś rozdęcie osłonek n. II (18). Należy jednak zaznaczyć, że objawy te nie są specyficzne dla IIH. W celu wykluczenia zakrzepicy żył mózgowych lub zatok opony twardej należy wykonać wenografię MRI, w badaniu tym u 90% pacjentów obserwuje się obustronne zwężenie zatoki poprzecznej mózgu, które utrzymuje się pomimo normalizacji ciśnienia płynu mózgowo-rdzeniowego. Świadczy to o braku występowania zależności między średnicą zatoki a ciśnieniem płynu. Wenografia MRI jest również wskazana u chorych z nadciśnieniem śródczaszkowym po przebyciu zapalenia zatok obocznych nosa lub zapaleniu ucha środkowego oraz w przypadku szybkiego



**Ryc. 1.** OCT tarczy n. II oka prawego – skan okrężny ilustrujący grubość warstwy włókien nerwowych: obrzęk warstwy włókien nerwowych – a., regresja obrzęku RNFL – b.

**Fig. 1.** OCT of the right eye optic disc – circular scan illustrating nerve fiber thickness: nerve fibers layer oedema – a., oedema regression RNFL – b.

pogarszania się ostrości wzroku i braku poprawy po stosowanym leczeniu (18).

Istotną rolę w monitorowaniu IIH odgrywa badanie za pomocą optycznej koherentnej tomografii (Optical Coherence Tomography – OCT), w którym stwierdza się zwiększoną grubość warstwy włókien nerwowych n. II (19) (ryc. 1).

### Różnicowanie

W diagnostyce różnicowej idiopatycznego nadciśnienia śródczaszkowego należy zwrócić uwagę na występowanie zaburzeń hormonalnych (żeńskie hormony płciowe, ciąża i okres połogu, choroba Addisona, kory nadnerczy, przytarczyc), zakrzepicy naczyń wewnątrzczaszkowych lub żyły szyjnej, chorób ogólnoustrojowych (przewlekłej obturacyjnej choroby płuc, niewydolności serca, nerek, zespołu snu z bezdechem), hematologicznych i układowych (nie-dokrwiłości z niedoboru żelaza, tocznia układowego, czerwienicy prawdziwej), zakażeń bakteryjnych i wirusowych, urazu głowy, zespołu pustego siodła oraz działań niepożądanych leków takich jak witamina A, tetracykliny, hormonalne leki antykoncepcyjne czy steroidy anaboliczne (20). Występowanie ww. przyczyn wyklucza rozpoznanie postaci idiopatycznej nadciśnienia śródczaszkowego.

W rozpoznaniu różnicowym należy również uwzględnić rzekomy obrzęk tarczy n. II – kiedy występuje, zwykle ostrość wzroku jest prawidłowa, nie stwierdza się wzrostu ciśnienia płynu mózgowo-rdzeniowego i progresji zmian chorobowych w kolejnych badaniach MRI.

### Leczenie

Na początku leczenia pacjentom zaleca się ograniczenie płynów i soli w diecie, zmniejszenie masy ciała (w przypadku osób otyłych) oraz stosowanie leków moczopędnych (16, 20). Na bóle głowy korzystnie działają preparaty stosowane w leczeniu migreny, leki nie-steroidowe przeciwzapalne oraz steroidy.

Kiedy po leczeniu zachowawczym nie następuje poprawa, a nadciśnienie szybko wzrasta i postępuje obniżanie się ostrości wzroku, należy rozważyć leczenie operacyjne. Najbardziej skutecznym zabiegiem jest drenaż odbarczający, rzadko natomiast przeprowadza się zabieg operacyjny, który umożliwia odprowadzenie płynu mózgowo-rdzeniowego. Niekiedy wykonuje się dekompresję n. II lub zespolenie łądźwiowo-otrzewnowe – ze względu na to, że komory boczne mózgu nie są powiększone.

### Rokowanie

U pacjentów z wcześniej rozpoznany schorzeniem, u których nie występują ubytki w polu widzenia i którzy stosują leczenie, rokowanie jest zazwyczaj pomyślne. Natomiast u chorych ze znacznymi ubytkami w polu widzenia pomimo leczenia może dojść do ślepoty. Ze względu na ryzyko wystąpienia groźnych powikłań wskazana jest wczesna farmakoterapia, jak najszybsze rozpoznanie choroby zaś odgrywa istotną rolę w zapobieganiu nieodwracalnemu uszkodzeniu nerwów wzrokowych.

### Piśmiennictwo:

1. Digre KB, Corbett JJ: *Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): a reappraisal*. Neurologist 2001, 7, 2-67.
2. Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M: *The incidence of pseudotumor cerebri: population studies in Iowa and Louisiana*. Arch Neurol 1988, 45, 875-877.

3. Gordon K: *Pediatric pseudotumor cerebri: descriptive epidemiology*. Can J Neurol Sci 1997, 24, 219-221.
4. Bioussé V, Bousser MG: *Benign intracranial hypertension*. Rev Neurol 2001, 157, 21-34.
5. Walker RW: *Idiopathic intracranial hypertension: any light on the mechanism of the raised pressure?* J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001, 71, 1-7.
6. Giusetti V, Wall M, Siegel PZ, Rojas PB: *Symptoms and disease associations in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). A case control study*. Neurology 1991, 41, 239-244.
7. Huseman CA, Torkelson RD: *Pseudotumor cerebri following treatment of hypothalamic and primary hypothyroidism*. Am J Dis Child 1984, 138(10), 927-931.
8. Tomese G, Tonini G, Patarino F, Parentin F, Marchetti F: *Double adverse drug reaction: Recombinant human growth hormone and idiopathic intracranial hypertension – acetazolamide and metabolic acidosis: a case report*. Cases J 2009, 26(2), 6534.
9. Smith JL: *Whence pseudotumor cerebri?* J Clin Neuroophthalmol 1995, 5, 55-56.
10. Friedman DI, Rausch EA: *Headache diagnoses in patients with treated intracranial hypertension*. Neurology 2001, 58, 1551-1553.
11. Wang SJ, Silberstein SD, Patterson S, Young WB: *Idiopathic intracranial hypertension without papilledema: a case-control study in a headache center*. Neurology 1998, 51, 245-249.
12. Wall M, White WM: *Asymmetric papilledema in idiopathic intracranial hypertension: prospective interocular comparison of sensory visual function*. Invest Ophthalmol Vis Sci 1998, 39, 134-142.
13. Mathew NT, Ravishankar K, Sanin LC: *Coexistence of migraine and idiopathic intracranial hypertension without papilledema*. Neurology 1996 May, 46(5), 1226-1230.
14. Digre KB, Nakamoto BK, Warner JEA, Langeberg WJ, Baggaley SK, Katz BJ: *A comparison of idiopathic intracranial hypertension with and without papilledema*. Headache 2009, 49, 185-193.
15. Vieira DS, Masruha MR, Goncalves AL: *Idiopathic intracranial hypertension with and without papilledema in a consecutive series of patients with chronic migraine*. Cephalgia 2008, 28, 609-613.
16. Acheson JF: *Idiopathic intracranial hypertension and visual function*. Br Med Bul 2006, 79, 233-244.
17. Wall M: *Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri)*. Cur Neurol Neurosci Rep 2008, 8, 87-93.
18. Brodsky MC, Vaphiades M: *Magnetic resonance imaging in pseudotumor cerebri*. Ophthalmology 1998, 105, 1686-1693.
19. El-Dairi MA, Holgado S, O'Donnell T, Buckley EG, Asrani S, Freedman SF: *Optical coherence tomography as a tool for monitoring pediatric pseudotumor cerebri*. J AAPOS 2007, 11, 564-570.
20. Stępień A: *Bóle głowy związane ze zmianą ciśnienia śródczaszkowego*. Polski Przegl Neurol 2006, 2, 96-102.

Praca wpłynęła do Redakcji 22.02.2012 r. (1351)  
Zakwalifikowano do druku 31.03.2012 r.

Adres do korespondencji/ Reprint requests to:  
dr hab. n. med. Małgorzata Mrugacz  
Klinika Okulistyki Dziecięcej z Ośrodkiem Leczenia Zeza  
ul. Waszyngtona 17  
15-274 Białystok  
e-mail: malgorzata.mrugacz@umb.edu.pl