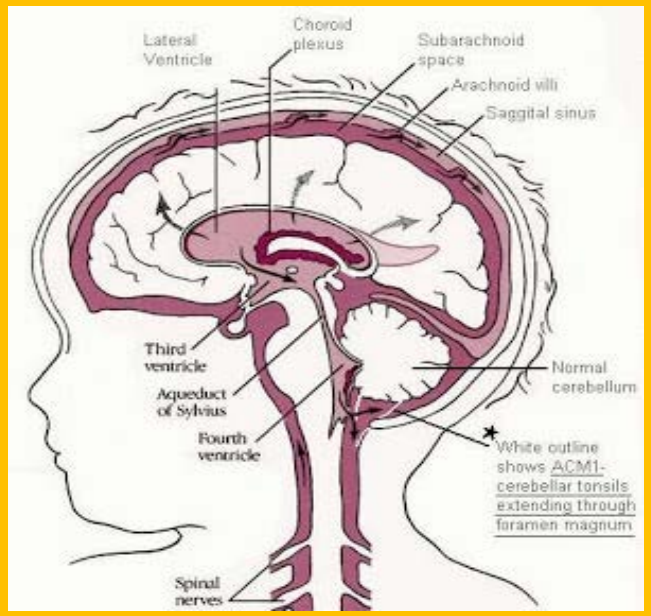
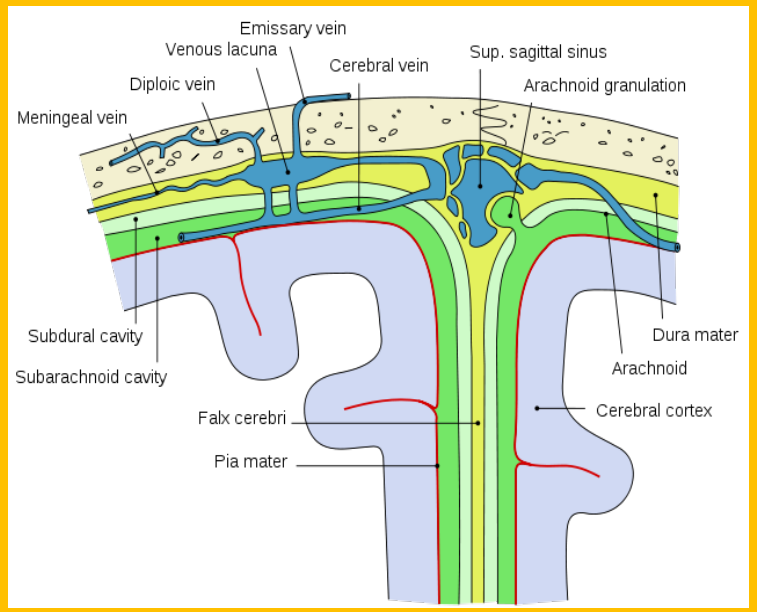
Az intracranialis idiopathiás koponyaűri nyomásfokozódás (IIH) +/- intracerebralis vénás keringési zavarok

szemtünetek, pathomechanizmus, újabb kezelési lehetőségek





Somlai Judit*, Salomváry Bernadett, Szikora István****

MH Honvédkórház, Neurológia Stroke osztálya, Neuro-ophthalmológia
****Országos Idegtudományi Intézet,***
Intravascularis idegsebészet és neurointervenció,
Neuro-Ophthalmológia

Hazai és nemzetközi szakmai fórumok -2013-2015.
IIH – vénás stenosis

Controversies in Ophthalmology
4th World Congress, Budapest, Hung.
2013.04. 4-7.

Pseudotumor Cerebri, IIH and Venous Sinus Stenosis
Moderator: **prof. Dr. Neil Miller**
Johns Hopkins University School Of Medicine

http://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT01407809
Weill Medical College of Cornell University
New York, United States, 10065

Venous Sinus Stenting for Idiopathic Intracranial Hypertension Refractory to Medical Therapy (VSSIIH)

Principal investigator:
Athos Patsalides MD, MPH

European Society of Minimally Invasive Neurological Therapy
5th ESMINT Congress
September 5-7, 2013, Nice
www.esmint.com

prof. Dr. Szikora István
President of ESMINT Congress

C. Cognard : **Endovascular treatment of sinus thrombosis**
E. Boccardy: **Treament of benign IIH stenting of sinus stenosis**
A.Biondy, Z. Kulcsar, E. Boccardi, Krajina:
Case presentations on cerebral venous thrombosis and stenosis

www.stroketars.hu

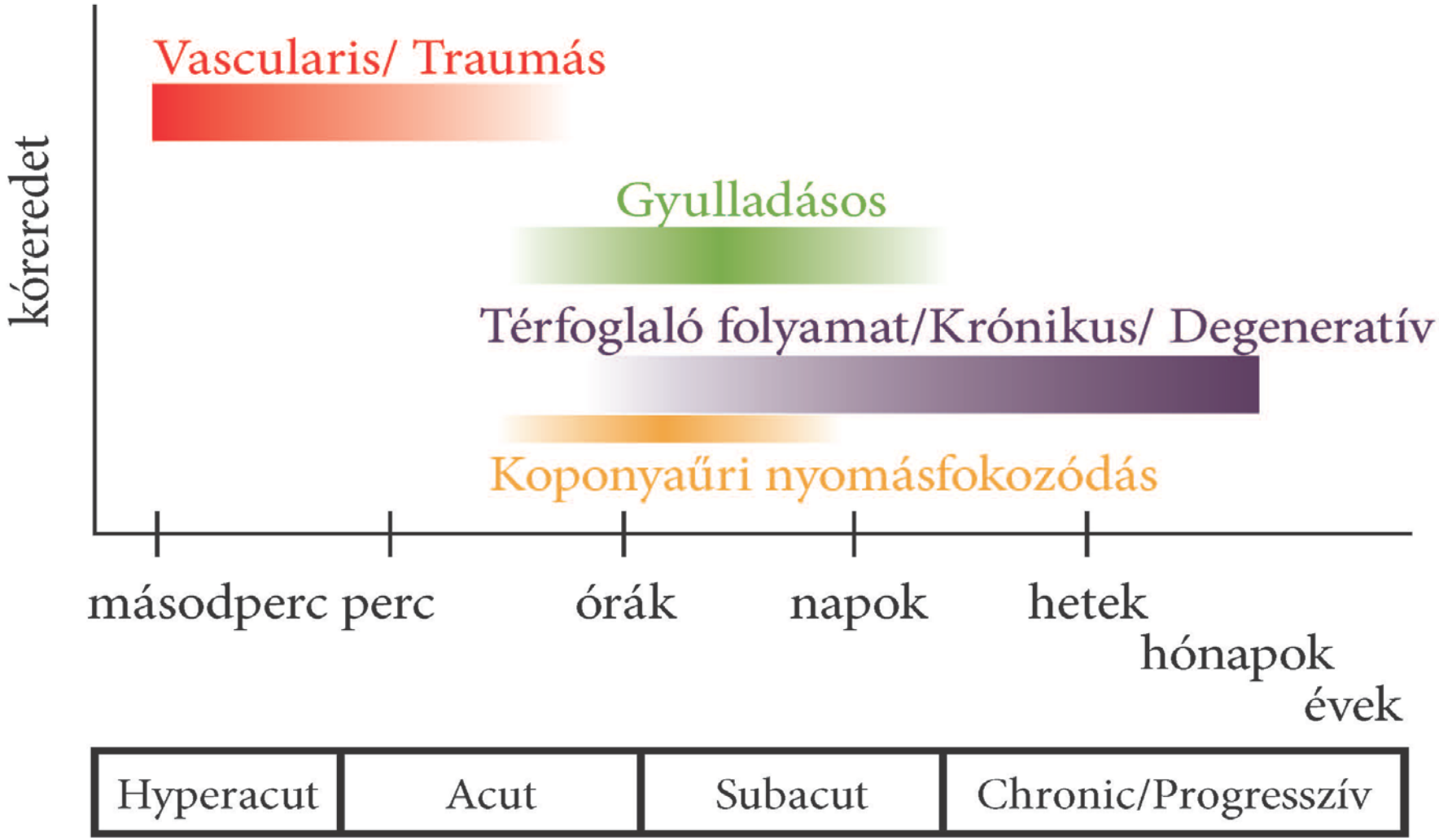
MAGYAR STROKE TÁRSASÁG kongresszusa
Nyíregyháza, 2013.09.5-7.
NEURO-OPHTHALMOLÓGIAI SZEKCIÓ
STROKE – OCULARIS STROKE

Nagy Valéria és mtsai:
A szemfenéki thrombózisok szemészeti vonatkozásai – thrombophyliák.

Somlai Judit, Szegedi Norbert:
Az egy vagy kétoldali papilla oedema (ún.„ nagy vakfolt szindróma) (elő)jelző szerepe az intracerebralis vénás keringési zavar eseteiben. Mikor és hogyan kezeljük?

Felkért hozzászólók:
Pánczél Gyula
Szilágyi Géza

A látásvesztés kezdete



forrás:Schiefer, Wilhelm, Hart (Eds.) Clinical Neuro-Ophthalmology- A paractical Guide (1.) Springer, Berlin, /Heidelberg/, New York, 2007.

Látásvesztés kezdete az idő függvényében :
A neuroophthalmológiai szindrómák a sürgősségi beteg ellátásban
forrás:Schiefer, Wilhelm, Hart (Eds.)Clinical Neuro-Ophthalmology - A paractical Guide (1.) Springer, Berlin, /Heidelberg/, New York, 2007.

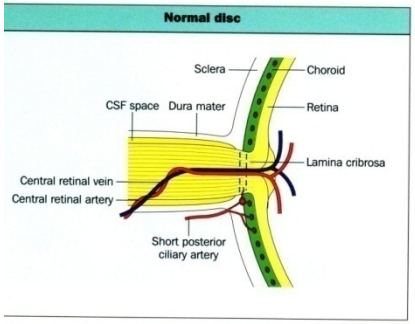
SZEMTÜNET – mint előjelző:
az intracerebralis LIQUOR keringés
és /vagy
VÉNÁS keringési zavarok eseteiben

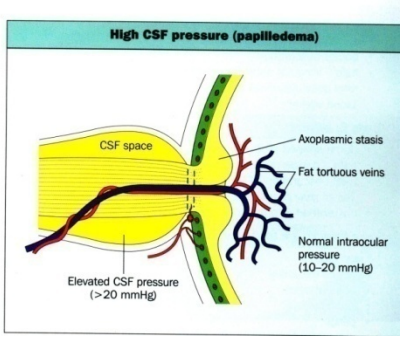
fordított a gondolkodás: **szem - rendszerbetegség**

etiológiai megközelítés - magassági lokalizáció

cél: **a károsodás egzakt mérése: funkcióvesztés dg.**

(még morfológiai eltérés nélkül)





minél koraibb a diagnózis:

- annál kisebb a funkcióvesztés és a reziduális lézió

- annál hatékonyabb a kezelés és a rehabilitáció

Az IDIOPATHIÁS INTRACRANIALIS HYPERTÓNIA (IIH) + kezdődő PAPILLA OEDEMA *(ún.„nagy vakfolt szindróma”)* okok - tünetek

IIH okai

1./ IC liquor túltermelődési-, keringési zavara

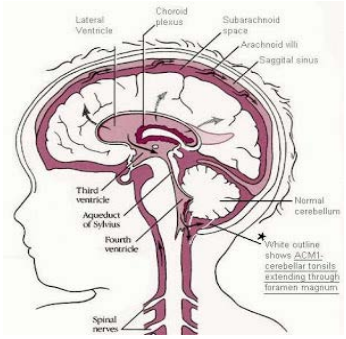
(hyperszekréciós-, obstrukciós hydrocephalus)

2./ IC liquor felszívódási zavara

(abszorpciós, ún. normal pressure hydrocephalus)

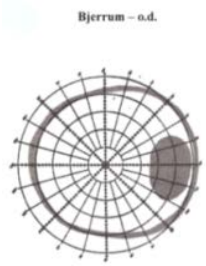
3./ IC vénás keringési zavara

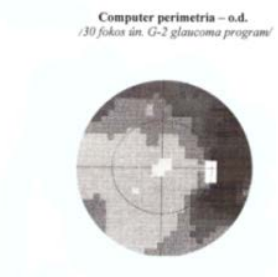
(sinus thrombosis, vénás stasis, ér stenosis, thrombophylia..)

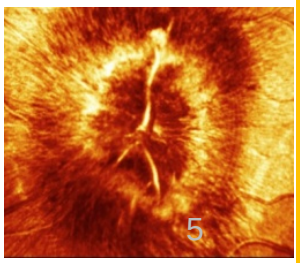


IIH neurológiai tünetei

- ***incipiens papilla oedema***
- ***látótér defektusok (nagy vakfolt szindróma)***
- *fejfájás*
- *fokális motoros és szenzoros tünetek*
- *ophthalmoparesisek (n.III., n.IV., n.VI.)*
- *agytörzsi-centrális szemmozgás zavarok*
- *pupillomotoros pálya léziók*





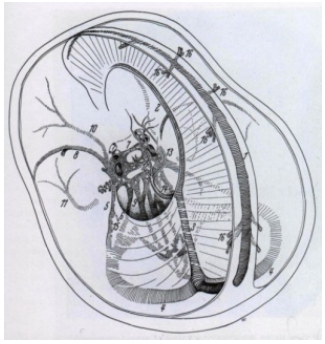


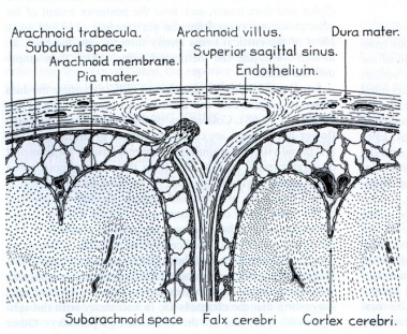
CSF KERINGÉSI ZAVAR – HYDROCEPHALUS formái: etio - pathomachanizmus alapján

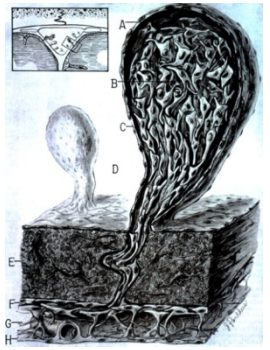
NON-RESORPTIOS (NORMÁLNYOMÁSÚ) hydrocephalus

- Pacchioni féle granulációk- vénás sinusokban

liquor felszívódás csökkenése,
ic. sinus-vénás keringési zavar
traumás SAH után



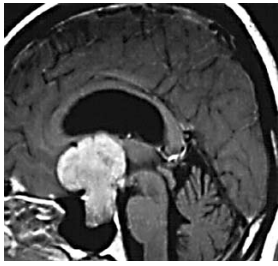




OBSTRUKCIÓS hydrocephalus

- liquor levezető rendszer zavara, elzáródása

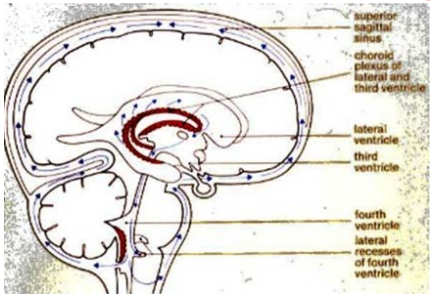
congenitalis – pl. aueductus atresia
kompresszió – térfoglaló folyamat



HYPERSECRETIOS hydrocephalus

- agykamrák- plexus chorioideus

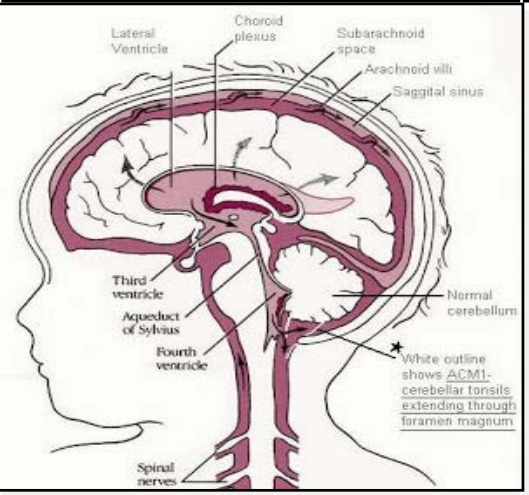
fokozott liquor termelődés–normális mértékű felszívódás
encephalitis, ependymoma



IIH etiopathomechanizmusa

liquor (CSF) keringési zavar – IC vénás keringési zavar

IC - liquor termelődése és keringése



betegségek:

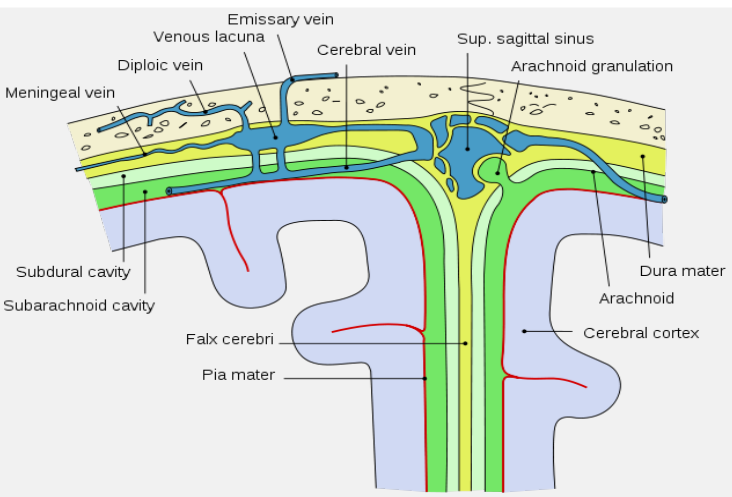
HYDROCEPHALUS

- hiperszekréciós
- obstruktív

Terápiák:

- vízhajtó kezelés
- shunt: LP, VP
- idegsebészeti

IC- liquor felszívódása



következmények, betegségek:

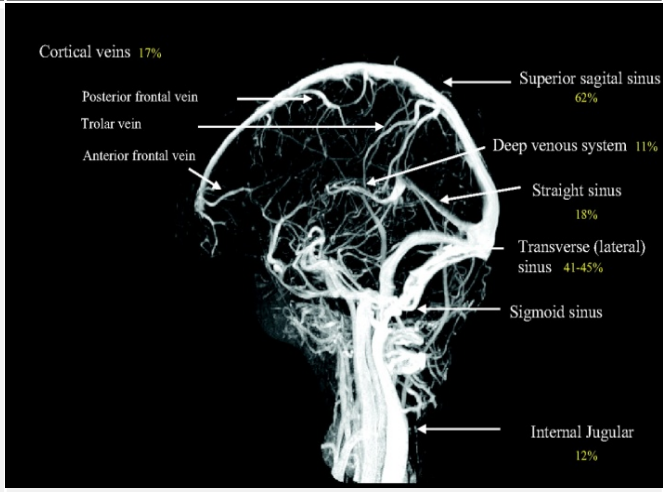
liquor felszívódási zavar

non-resorptios hydrocephalus

(ún. normálnyomású hydrocephalus)

$$CSF_{ABSORPTION} = \frac{(P_{CSF} - P_{SSS})}{R_{OUT}}$$

Agyi vénás keringési rendszer



betegségek:

- **IC vénák ér anomáliája**
- **sinus thrombosis**

kezelési lehetőségek:

- **endovascularis véna- stent beültetése**
- **gyógyszeres kezelés**

A koponyaűri nyomásfokozódás leggyakoribb okai és terápiás lehetőségei

Kórok	Szövetszaporulat	Hydrocephalus	Artériás/vénás pangás	Specifikus terápia
Trauma, súlyos fejsérülés	haematoma (epi-, subduralis, intracerebralis)		artériás, korai fázisban	idegsebészeti (középvonal áttolódik)
Intracerebralis haematoma	állományi haematoma	obstruktív (kamrai, cerebellaris vérzés)	másodlagos vérnyomásemelkedés	idegsebészeti
Tumor	térfoglaló tumor	obstruktív, kamrai neoplasia, kommunikáló neoplasma	-	idegsebészeti, kamrai drain
IC- vénák, sinusok thrombosisa, stasis	másodlagos diffúz oedema	non –resorptív normal pressure	másodlagos vérzés, kezelési szövődmény	antikoagulálás, kamrai drain
Subarachnoidalis vérzés	kamrai, állományi vérzés	késői, obstruktív	másodlagos vérzés	vazospazmus, magas vérnyomás kezelése, kamrai drain
Intracranialis fertőzés	abscessus, empyema, parazitacysta	obstruktív, malabsorptio	septicus vénás thrombosis	oki therapia, kamrai drain

Cerebralis vénás thrombosisok okai

Table 45.1
Causes of Cerebral Venous Thrombosis

Abnormalities of the Blood
Hereditary thrombophilias
- Factor V Leiden mutation (150–157,441,442)
- G20210A-prothrombin gene mutation (158,441,443,444)
- Homocystinemia (1,161)
- Antithrombin III (162,163)
- Protein S (148,164,165,445,447)
- Protein C (148,152,163,448,449)
- Sickle cell disease (165)
- Elevated factor VIII (176)

Acquired Coagulopathies
Hematologic conditions
- Leukemia (450)
- Lymphoma (148,451)
- Essential thrombocytosis (21,452,453)
- Polycythemia (4,454)
- Anticardiolipin antibodies (1,16,150,159,160,455)
- Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria (456)
- Cryofibrinogenemia (457)
- Malignancy (458,459)

Gynecologic conditions
- Pregnancy (148)
- Postpartum (148)
- Oral contraceptives (6,460–462)

Metabolic derangements
- Nephrotic syndrome (463)
- Thyrotoxicosis (464,465)
- High altitude (457)
- Inflammatory diseases
  - Ulcerative colitis (466)
  - Crohn's disease (467,468)
  - Multiple sclerosis (469)

Medications
- Danazol (470)
- Tamoxifen (471)
- L-asparaginase (472)
- IVIg (473)
- Androgens (474)
- Epoetin-α (475,476)
- Ovarian hyperstimulation syndrome (268,270)
- Heparin-induced thrombocytopenia (477)

Abnormalities of Flow
Compression
- Meningioma (21,228,478–480)
- Glomus tumor (21,148)
- Lymphoma (21,148,451)
- Metastasis (21,481,482)

Intravenous catheterization (22,219,244,255–258,262)
Dehydration (163)
Congenital heart disease (163,483)
Congestive heart failure (4,484)
Persistent pulmonary hypertension (163)
Dural arteriovenous malformation (148,485)

Abnormalities of the Vessel Wall
Local infection
Trauma (4,17,486–488)
Surgical
- Neck dissection (21,22,228,231)
- Ligation (21,22)
- AVM embolization (21,489,490)

Vasculitis
- Behçet's disease (21,491–494)
- Sarcoidosis (495)
- Wegener's granulomatosis (148,496)
- Systemic lupus erythematosus (148,497)

Carcinomatous infiltration (5,6)

Table 45.2
Laboratory Evaluation for Patients with Suspected Hypercoagulable State

Inherited thrombophilias
- Antithrombin III
- Protein S and C
- Activated protein C resistance (factor V Leiden mutation)
- Prothrombin gene mutation
- Homocysteine
- Antiphospholipid antibodies (anticardiolipin antibodies and lupus anticoagulants)
- Sickle cell disease

Acquired prothrombin states
- Complete blood count with platelets
- Prothrombin/partial thromboplastin
- Fibrinogen
- Serum protein electrophoresis
- Renal function tests, proteinuria
- Cryoglobulins
- Search for malignancy

Walsh & Hoyt's: Clinical Neuro-Ophthalmogy
(N. R. Miller, N. J. Newman)
2005. p. 2445

IIH és VST - diagnózis és gyógyszeres kezelés

SZEMTÜNETEK

- ***AMAUROSIS FUGAX***
- ***papilla oedema***
  - nagy vakfolt sy.
- ***diplopia***

IIH

Neuro-Ophthalmologiai - vizsgálat- 1.

Liquor felszívódási zavar
(Pacchioni – féle granulációk)
(non-resorptios hydrocephalus)
Okai

- **IC vénás áramlási zavar,**
- **vénás sinus thrombosis**

Jobboldali vénás rendszer inkomplett hypoplasiája :
s.transversus l.d.
s. sigmoideus l.d.
STENOSIS jugularis interna l.d.

ha dg - 3: ***mindkettő***

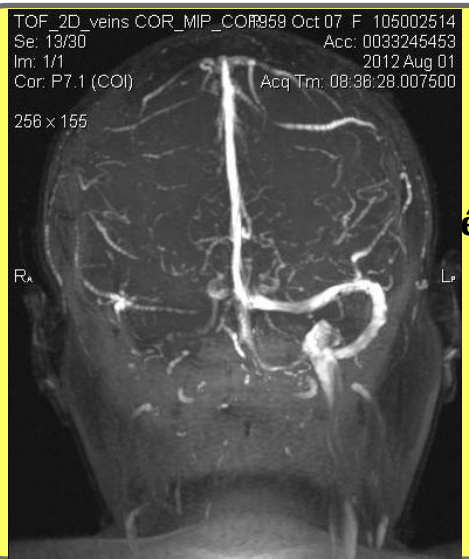
VST
+ Vénás áramlási zavar

STENT beültetés+
antikoagulláció, antiaggregáció adjuváns terápiák

ha dg - 2:
IC - VÉNÁS ÉRSZAKASZ STENOSIS, HYPOPLASIA, etc.
(VST,hypoplasia mpl.)

Endovascularis - Vénás-STENT BEÜLTETÉS
neurointervenció

- **ése**

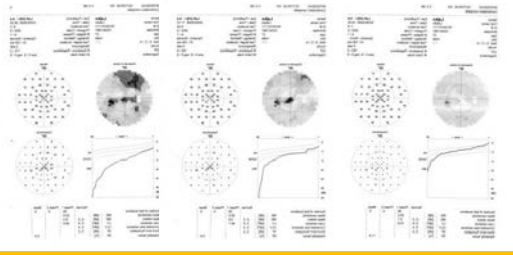


ha: dg - 1:
IC – VÉNÁS ÁRAMLÁSI zavar

ANTIKOAGULÁNS kezelés
+
kiegészítő tüneti kezelések

IIH +/- VST gyógyszeres kezelése

mérsékelt papilla oedema és opticopathia
(„ún. nagy vakfolt szindróma")



1./ Antikoaguláns terápia
stent implantáció során
a vénás áramlási zavar megelőzésére

2./ Antiaggregációs kezelés (kettős kombináció)
(Aspirin, Clopidrogel)
stent implantáció előtt és után
operáció után a stent thrombozis megelőzésére
- egy évig javasolt

3./ ? Thrombolysis ?
IC vérzés magas kockázattal bír

4./ Kiegészítő kezelések

Venous Sinus Stenting
for Idiopathic Intracranial Hypertension
Refractory to Medical Therapy (VSSIIH)
Athos Patsalides MD,
Weill Medical College of Cornell University

http://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT01407809

5th ESMINT Congress
September 2013
NICE, FRANCE

http://www.esmint.com/

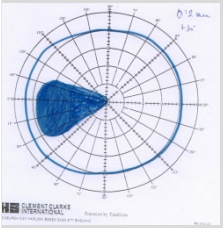
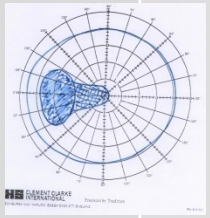
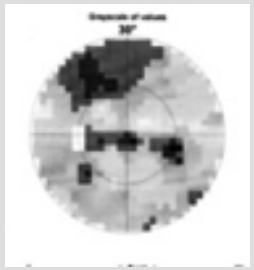
- **Cerebral venous thrombosis and stenosis**
- **Endovascular treatment of sinus thrombosis**
- **Treament of benign intracranial hypertension by stenting of sinus stenosis**

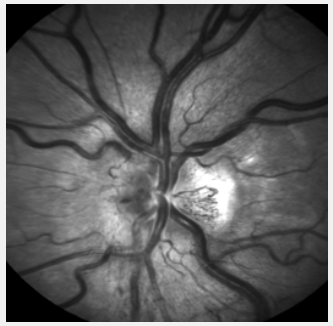
K.A.33é.féfi beteg

Dg.: Incipiens papilla oedema o.s. (ún. nagyvakfolt szindróma)
Stenosis inkompl. (50%) SSS, hypoplasia s.sigmoideus, v. jugularis l.s.
IIH? IC-vénás keringési zavar?

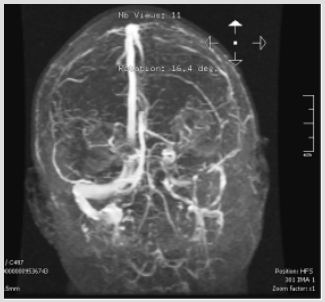
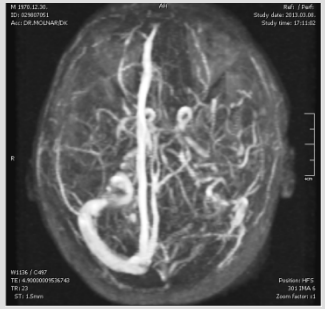
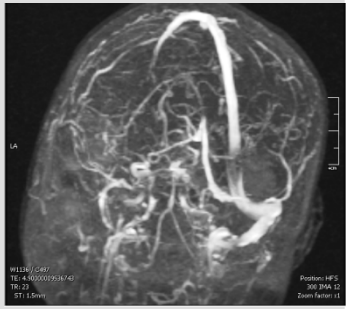
1. neuro-Ophthalmológiai vizsgálat:

- teljes antechiasmalis látásfunkciók, kivéve:
- fundus: minimális **papilla oedema**, intrapapillaris **shunt erek**
- **2-3x nagy vakfolt** szindróma



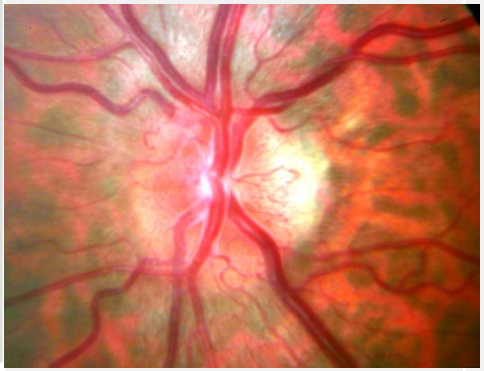
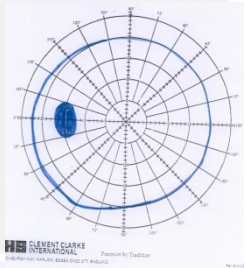
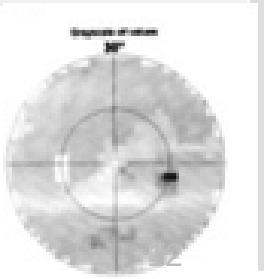
MR-MR - AG:

baloldali v. jugularis -, sinus sigmoideus hypolasia
*+ **sinus sagittalis superior** dorsalis-parieto-occipitalis szakaszán*
50%-os stenosis

2.- kontroll neuroophthalmológiai vizsgálat:

- szisztémás parenteralis-, majd orális **antikoaguláns kezelés**
- papilla oedema, **nagyvakfolt jel megszűnt**, látáspanasz **NINCS**

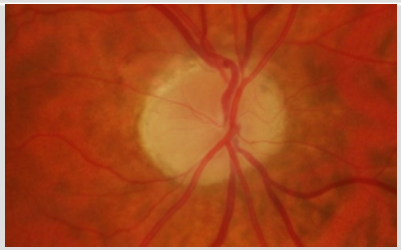




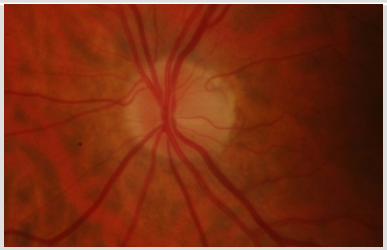
P-K. 54é.nőbeteg

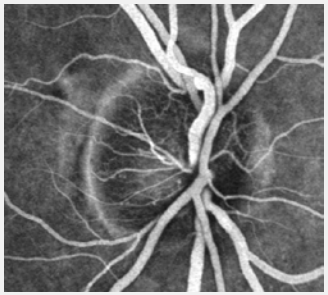
Dg.: Jobboldali sűrűsödő amaurosis fugaxok – temporálisan
Mérsékelt –krónikus papilla oedema – decoloratio papillae o.d.
Hypolplasia s. sigmoideus, hypoplasia s. transversus, hypoplasia v. jugularis
St. p. thromboembolia v. poplitea l.d.

Neuro-Ophthalmológiai vizsgálat:

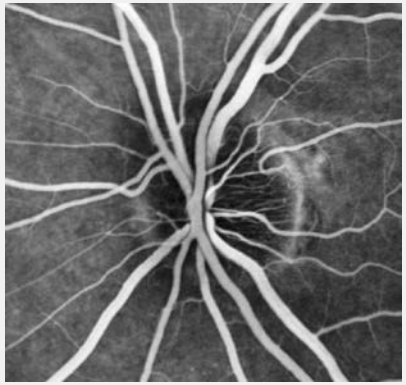
- Kissé csökkent jobb antechiasmalis látásfunkciók
- fundus: éleshatárú, decoloratio papillae, baloldalon ép a papilla

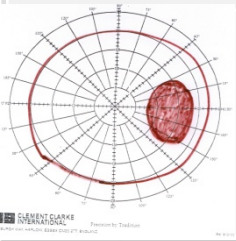


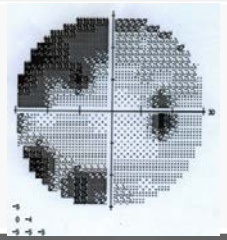


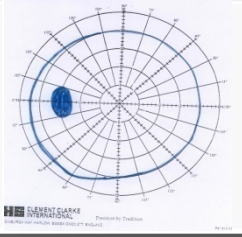


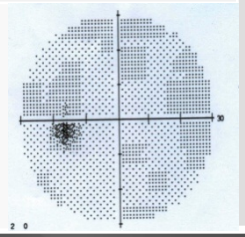
FA: Jobboldalon a decoloratio papillae oldalán jelentősen meglassult a vénás visszafolyás

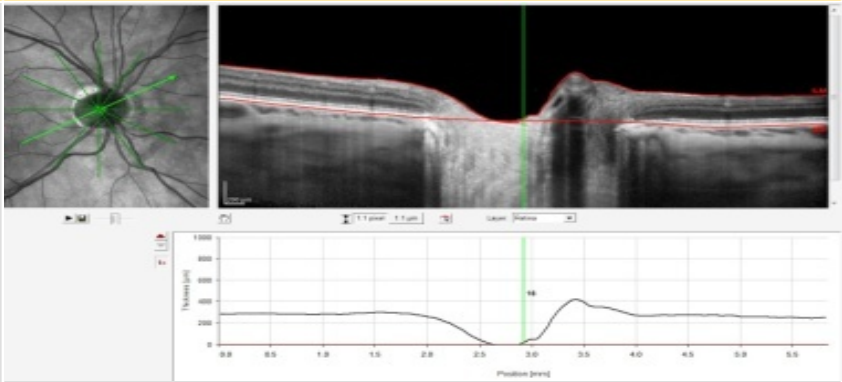








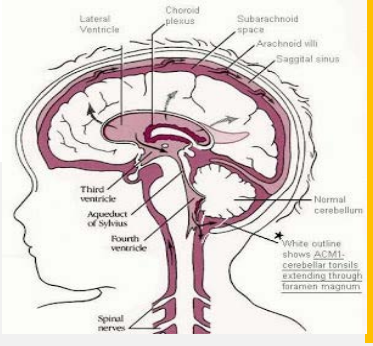




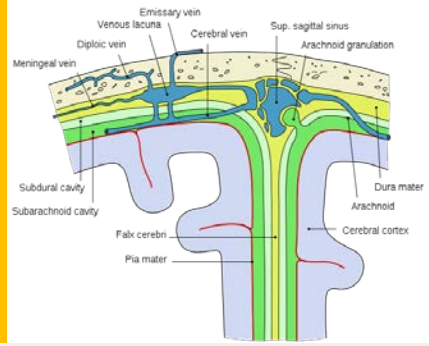
OCT vizsgálat:
Jobboldali jelentős rostveszteség

MR-MR - AG:

Jobboldali sinus sigmoideus-, s. transversus hypoplasia, de KA-gal telődik, v. jugularis hypoplasia
- jobboldali sinus rendszer kifejezett hypoplasiája -



Az intracranialis idiopathiás koponyaűri nyomásfokozódás (IIH) +/- intracerebralis vénás keringési zavarok



Konklúziók, dilemmák ?

- Elsődleges vagy másodlagos a liquor abszorpciós zavar?
- Vénás keringési zavar jelentősége az etiopathomechanizmusban?
- Szisztémás kezelés:
  - liquor abszorpciót kezeljük?
  - vénás elfolyási zavart kezeljük?
- Van-e hatékonysága az egyéb adjuváns gyógyszereknek?
- A neurointervenció helye - jelentősége – jövő!?

Köszönöm a figyelmet!

Somlai Judit dr.

Internet: www.SomlaiJudit.hu
Email: dr@somlaijudit.hu