

Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie

Idiopathische intrakranielle Hypertension (IIH)

Entwicklungsstufe: S1

Federführend: Prof. Dr. Ullrich Wüllner, Bonn

**Herausgegeben von der Kommission Leitlinien
der Deutschen Gesellschaft für Neurologie**

Version

Vollständig überarbeitet: März 2019

Gültig bis: Februar 2024

Kapitel: Kopfschmerzen und andere
Schmerzen

Zitierhinweis

Wüllner U. et al., Idiopathische
intrakranielle Hypertension (IIH), S1-
Leitlinie, 2019, in: Deutsche Gesellschaft
für Neurologie (Hrsg.), Leitlinien
für Diagnostik und Therapie in der
Neurologie.

Online: www.dgn.org/leitlinien
(abgerufen am TT.MM.JJJJ)

Korrespondenz

ullrich.wuellner@ukbonn.de

Im Internet

www.dgn.org
www.awmf.org

16.12.2019 – Bitte beachten Sie folgende Änderung

Aufgrund einer Aktualisierung hinsichtlich Acetazolamid auf

www.embryotox.de/arzneimittel/details/acetazolamid wurde unter dem Kapitel "Pharmakotherapie" auf S.12:

1. *der folgende Absatz gestrichen, da er nicht mehr gültig ist: "Empfohlen wird dennoch, die Gabe von Acetazolamid im I. Trimenon strikt zu vermeiden. Im II. und III. Trimenon ist diese jedoch möglich und laut Literatur Therapie der Wahl (Lee et al., 2005)."*
2. *folgende im Text gelb markierte Information ergänzt: "Acetazolamid kann bei Fehlen besser untersuchter und geeigneter Alternativen auch in der Schwangerschaft eingesetzt werden."*

Was gibt es Neues?

- Es wurde in einer multizentrischen randomisierten, placebokontrollierten Studie gezeigt, dass Gewichtsreduktion plus Acetazolamid der Gewichtsreduktion allein überlegen ist. Gesichtsfeld, Papillenödem, Lebensqualität und Liquordruck waren in der mit Acetazolamid behandelten Gruppe signifikant verbessert; auch zeigte sich ein Trend zur deutlicheren Gewichtsreduktion (Wall et al., 2014). Bereits konsequente Gewichtsreduktion allein (über 3 Monate mit Hilfe einer definierten Diät von 425 kcal/Tag) kann Kopfschmerzen, Liquordruck und Papillenödem nachhaltig reduzieren (Sinclair et al., 2010).
- Ätiologisch unklare Steigerungen des Liquordrucks mit nachfolgender Kompression der Sinus und Störung des venösen Abflusses stellen die idiopathische IH im eigentlichen Sinne dar; u.a. kann eine Vielzahl von Medikamenten, in erster Linie Tetracykline, zu Liquordrucksteigerungen führen. Anlagevarianten der Hirnsinus, Pacchioni'sche Granulationen und klinisch inapparent abgelaufene Sinusthrombosen können durch die venösen Abflussstörungen ebenfalls zu einer Steigerung des Liquordrucks führen; manche dieser primären venösen Stenosen könnten durch Ballon- oder Stent-gestützte Techniken interventionell therapierbar sein (Ahmed et al., 2011; Arac et al., 2009).
- Etwa 10 % der Patienten mit (therapierefraktären) chronischen, täglichen Kopfschmerzen könnten unter intrakranieller Hypertension leiden und sollten auch ohne klinisch manifeste Stauungspapillen eine Liquordruckmessung erhalten (De Simone et al., 2011).

Die wichtigsten Empfehlungen auf einen Blick

Individualisierte Therapie, eskalierend entsprechend dem Schweregrad der Sehverschlechterung und der Ausprägung des Papillenödems; Kopfschmerzen können eine Indikation zur internen Liquorableitung oder zur interventionellen Therapie darstellen, auch wenn der Visus stabil ist (Fraser & Plant, 2011; Wall, 2010):

Therapie Stufe 1: Gewichtsabnahme (leichte SP)

- plus Acetazolamid (2 x 500, max. 2.000 mg/d)
alternativ: Topiramat (25–100 mg/d)
- plus Furosemid 20–40 mg/d (Serumkalium!)

Therapie Stufe 2: wie Stufe 1 (deutliche SP, Visusminderung, GF-Defekt)

- plus wiederholte LP bis Liquordruck < 20 cm H₂O
(ca. 2 x/Woche)

Therapie Stufe 3: wie Stufe 1 + 2 (progrediente Visusminderung, GF-Defekt)

- plus neuroradiologische Intervention mittels Stent bei Sinusstenose und Liquordruckgradient

oder

- mikrochirurgische Dekompression des N. opticus
(Optikusscheidenfensterung)

oder

- Liquorableitung (LP*- oder VP-Shunt)

*LP-Shunt immer mit Schwerkraftventil; Auswahl der interventionellen Therapie nach Einzelfallentscheidung; Adipositaschirurgie kann bei Adipositas per magna erwogen werden.

Inhalt

1	Einführung: Geltungsbereich und Zweck der Leitlinie.....	6
1.1	Begründung der Notwendigkeit einer Leitlinie	6
1.2	Ziele der Leitlinie	6
1.3	Patientenzielgruppe.....	6
1.4	Versorgungsbereich	6
1.5	Adressaten der Leitlinie	6
1.6	Schlüsselwörter	6
2	Definition und Klassifikation.....	7
2.1	Begriffsdefinition	7
2.2	Klassifikation.....	7
2.3	Aspekte, die diese Leitlinie nicht behandelt.....	7
3	Diagnostik	7
3.1	Präambel.....	7
3.2	Flussdiagramm	8
3.3	Diagnostik	8
4	Therapie	11
4.1	Allgemeine Empfehlungen zur Therapie	11
4.2	Flussdiagramm	11
4.3	Spezifische therapeutische Maßnahmen	12
5	Versorgungskoordination	15
6	Redaktionskomitee	15
7	Erklärung von Interessen und Umgang mit Interessenkonflikten	15
8	Finanzierung der Leitlinie.....	17
9	Methodik der Leitlinienentwicklung.....	17
9.1	Zusammensetzung der Leitliniengruppe, Beteiligung von Interessengruppen.....	17
9.2	Recherche und Auswahl der wissenschaftlichen Belege.....	17
9.3	Verfahren zur Konsensfindung.....	17
	Abkürzungen	18
	Literatur	19

1 Einführung: Geltungsbereich und Zweck der Leitlinie

1.1 Begründung der Notwendigkeit einer Leitlinie

Vereinheitlichung der Therapie durch Expertenempfehlungen;
Orientierungshilfen für Einzelfallentscheidungen

1.2 Ziele der Leitlinie

- Darstellung der diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen mit entsprechenden Empfehlungen
- Empfehlungen zur Akut- und Langzeittherapie mit einem entsprechenden Algorithmus

1.3 Patientenzielgruppe

Postpubertäre Patienten jedes Alters und beiderlei Geschlechts mit idiopathischer und sekundärer intrakranieller Hypertension (IIH, SIH; synonym: Pseudotumor cerebri). Eine Leitlinie der Gesellschaft für Neuropädiatrie für (präpubertäre) Kinder ist in Vorbereitung.

1.4 Versorgungsbereich

- stationäre Versorgung im Bereich der Diagnostik und Akuttherapie
- ambulante Langzeittherapie und Nachsorge

1.5 Adressaten der Leitlinie

Neurologen, Neurochirurgen, Augenärzte, Kinder- und Jugendmediziner, Neuroradiologen

1.6 Schlüsselwörter

Liquordruck, Kopfschmerzen, Papillenödem, Sinus-/Hirnvenenthrombose, Adipositas, unerwünschte Arzneimittelwirkung

2 Definition und Klassifikation

2.1 Begriffsdefinition

Idiopathische intrakranielle Hypertension (IIH) bezeichnet eine ätiologisch heterogene intrakranielle Liquordrucksteigerung ohne Nachweis einer intrakraniellen Raumforderung oder einer akuten Thrombose der venösen Blutleiter. Wenn überzeugende Hinweise für eine zugrunde liegende Ursache der Liquordrucksteigerung wie z. B. eine primäre oder postthrombotische Stenose der Hirnsinus oder eine unerwünschte Arzneimittelwirkung vorliegen, sollte von sekundärer IH (SIH) gesprochen werden. Der Begriff „Pseudotumor cerebri“ ist eine nützliche Beschreibung des Syndroms; „benigne intrakranielle Hypertension“ aufgrund der potenziell drohenden Visusminderung mit Gefahr der Erblindung jedoch nicht.

2.2 Klassifikation

Ätiologisch heterogenes Syndrom, gekennzeichnet durch Kopfschmerzen und Papillenödem mit Sehstörungen bei erhöhtem Liquordruck.

2.3 Aspekte, die diese Leitlinie nicht behandelt

Epidemiologie, Differenzialdiagnosen, Komorbiditäten, Fragen der Versorgungskoordination

3 Diagnostik

3.1 Präambel

Hochauflösende MRT und MRV sind für die Diagnostik unverzichtbar, da häufig der Nachweis venöser Abflussstörungen gelingt. Diagnostische Kriterien sind (Wall, 2010; Friedman & Jacobson, 2002):

- Symptome erhöhten Liquordrucks i. d. R. mit Stauungspapille
- erhöhter Liquordruck: in Seitenlage $> 25 \text{ cm H}_2\text{O}^*$; ggf. Messung wiederholen, um falsch negative Befunde zu vermeiden
- normaler biochemischer und zellulärer Liquorbefund

- Ausschluss einer strukturellen oder vaskulären Läsion in MRT und MRV
- keine relevante Medikation und keine andere identifizierbare endokrine oder metabolische Ursache außer Adipositas.

*Druckwerte im Kindesalter unterscheiden sich nicht signifikant von denen im Erwachsenenalter (Avery et al., 2011); einzelne Autoren differenzieren den Grenzwert nach Körpergewicht (normalgewichtig, bis 20 cm H₂O; BMI > 30: bis 25 cm H₂O).

3.2 Flussdiagramm

s. Clinical Pathway (separates Dokument)

3.3 Diagnostik

3.3.1 Zusammenfassung der Empfehlungen

Sorgfältige Anamnese unter besonderer Berücksichtigung von Medikamentenanamnese, endokrinen Besonderheiten, Schlaf (OSAS), Gewichtsentwicklung (Adipositas, rasche Gewichtszunahme) und der klinischen Leitsymptome der intrakraniellen Drucksteigerung:

- Kopf- und retrobulbäre Schmerzen (häufig von pulsatilem Charakter)
- Stauungspapillen (selten auch einseitig) unter Umständen begleitet von
 - transienten Obskurationen, periphere Gesichtsfelddefekte
 - Tinnitus
 - ein- oder doppelseitige Abduzensparese (vor allem bei Kindern).

Eine akute Hirnvenen(Sinus-)thrombose sowie intrazerebrale Raumforderungen müssen vorzugsweise durch MRT und MRV noch vor der LP ausgeschlossen werden. Die genaue Ursachenklärung kann im weiteren Verlauf erfolgen.

3.3.2 Klinische Untersuchungen

Neurologische und augenärztliche Untersuchung mit besonderer Berücksichtigung von Papille, Gesichtsfeld, Visus, Bulbusmotilität, Fundoskopie (Fotodokumentation) und Perimetrie. Papillenprominenz und Optikuscheidenphänomen sind mittels Ultraschall darstellbar, bei eindeutiger Klinik ist die Sonographie entbehrlich (Rowe, 2011).

3.3.2.1 Lumbalpunktion (nach MRT)

Bestimmung von Liquordruck (im Liegen), Zellzahl, Eiweiß, Reiber-Analyse; bei eindeutiger Klinik, aber normalem Druck: Wiederholung der Messung oder kontinuierliche lumbale Liquordruckmessung (Bono et al., 2010).

3.3.3 Computer- und Magnetresonanztomographie

Die MRT in Kombination mit der MRV ist die Methode der Wahl und der kontrastangehobenen CT-Venographie überlegen. Die exakte Technik ist entscheidend für die Sensitivität der Untersuchung: Phasenkontrastvenographie, Orbitadarstellung (STIR coronar), bei unklarem Befund auch kontrastverstärkte 3D T1, die Kontrastaussparungen in den Sinus am besten zeigen. Multimodale Untersuchungen zeigen bei vielen Patienten mit IH bilaterale Verengungen der Sinus transversus ohne Zeichen der akuten Thrombose, was als Hinweis auf (idiopathisch) erhöhten Liquordruck und nachfolgende Kompression der Sinus gewertet werden kann; diese Patienten zeigen nach LP teilweise eine Entfaltung der vormals komprimierten Sinus (Ahmed et al., 2011; Arac et al., 2009; Rohr et al., 2011a). Infolge des gesteigerten Liquordrucks findet man neben einem gewundenen N. opticus mit erweitertem perineuralem Liquorsaum („Optikusscheidenhydrops“), eine Ausdünnung der Hypophyse („empty sella“) und eine posteriore Abflachung des Bulbus oculi mit prominenter Papille – allerdings ist kein MRT-Befund pathognomonisch für IIH (Rohr et al., 2011b).

3.3.4 Digitale Subtraktionsangiographie

Die DSA ist nur indiziert bei unklaren MRT-Befunden oder Kontraindikationen für eine MRT sowie zur intravenösen Druckmessung mit Messpunkten zwischen Bulbus venae jugularis und Sinus sagittalis vor Anlage eines Stents bzw. in Interventionsbereitschaft.

3.3.5 B-Bild-Echographie

Der echographisch gemessene Durchmesser des N. opticus und die Darstellung eines Optikusscheidenphänomens stützen die Diagnose. B-Bild-Echographie kann auch eine Drusenpapille nachweisen, die mit einer chronischen Stauungspapille verwechselt werden kann.

3.3.6 Optische Kohärenztomographie

Mittels OCT lässt sich eine Verdickung der peripapillären Nervenfaserschicht als Zeichen eines Stauungsödems der die Papille umgebenden Nervenfaserschicht bei sonst normalem Papillenbefund nachweisen (Skau et al., 2010). Da eine beginnende Atrophie diesen Befund „pseudo“-normalisiert, ist die Sensitivität eingeschränkt.

3.3.7 Spezifische Ursachenabklärung

Die Assoziation von intrakranieller Liquordrucksteigerung und Übergewicht (rasche Gewichtszunahme, Gravidität) weist auf die Bedeutung des venösen Abflusswiderstands in der Pathogenese hin (Wall & George, 1991). Kompression der Jugularvenen (mechanisch oder bei erhöhtem intrathorakalem Druck) verlagert den venösen Abfluss in epidurale Gefäße und steigert den intrakraniellen Druck (Alperin et al., 2005). Auch eine primäre Einengung der Hirnsinus kann infolge eines verminderten Druckgradienten vom Subarachnoidalraum zum venösen System zu verminderter Liquorresorption mit Erhöhung des intrakraniellen Drucks (und weiterer Kompression der Sinus und somit wechselseitiger Verstärkung) führen (Johnston et al., 2002). Weiterhin können durale venöse Fisteln, endokrine Störungen (insbesondere: Schilddrüsenerkrankungen, Hypoparathyreoidismus, Hyperaldosteronismus, Nebenniereninsuffizienz) sowie die Einnahme bestimmter Medikamente zu IH führen, darunter u. a. insbesondere: Tetracykline, Nitrofurantoin, Nalidixinsäure, Retinoide (Vitamin-A-Mangel und -Überdosierung), Danazol, Lithium, Tamoxifen, Indometacin, Wachstumshormon, Alpha-Interferon, Cyclosporin, Cimetidin und Amiodaron (Fraser, 2011; Wall, 2010; Radhakrishnan et al., 1994). Ein obstruktives Schlafapnoesyndrom, welches durch Adipositas begünstigt wird, kann therapierefraktäre Kopfschmerzen unterhalten und zu SIH führen (Wall & Purvin, 2009).

Die verschiedenen hypothetischen pathogenetischen Mechanismen der medikamentenassoziierten SIH und der endokrinologischen Auffälligkeiten, die mit IH in Verbindung gebracht werden, sind unzureichend belegt. Manche, wie z. B. ein polyzystisches Ovariensyndrom, können auch Folge der Adipositas sein.

4 Therapie

4.1 Allgemeine Empfehlungen zur Therapie

Erste Maßnahme ist die rasche Senkung des Liquordrucks bzw. die Linderung des Papillenödems, da Visusverlust infolge des Papillenödems auftritt. Für eine langfristig erfolgreiche Therapie ist Gewichtsnormalisierung essenziell (Sinclair et al., 2010; Kupersmith et al., 1998). In der ersten multizentrischen, randomisierten, placebokontrollierten Studie „Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial“ (IIHTT) an 165 Betroffenen konnte weiterhin gezeigt werden, dass Diät plus Acetazolamid der alleinigen Diät überlegen ist. Gesichtsfeld, Papillenödem, Lebensqualität und Liquordruck waren in der mit Acetazolamid behandelten Gruppe signifikant verbessert; außerdem zeigte sich ein Trend zur deutlicheren Gewichtsabnahme (Wall et al., 2014).

Die Beeinträchtigung des Sehvermögens, erst in zweiter Linie die Kopfschmerzintensität, ist entscheidend für die Dringlichkeit der Behandlung. Ein gestuftes, am Schweregrad der Symptome orientiertes Vorgehen ist sinnvoll.

Durch die IIHTT-Studie gibt es nun eine gesicherte Therapieempfehlung der Evidenzklasse II. Bislang ist aber kein Medikament (auch nicht Acetazolamid) explizit zur Behandlung der IIH zugelassen. Ob in Zukunft vielleicht zumindest eine „Off-Label-Indikation“ erreicht werden könnte, ist ungewiss.

Vergleichsstudien zwischen den verschiedenen invasiven Verfahren (4.3.4–4.3.6) sind nicht publiziert.

Die folgenden Empfehlungen, die sich primär auf die IIH beziehen, können auf sekundäre Formen übertragen werden, insbesondere wenn die Behandlung der Grunderkrankung nicht bzw. nicht schnell genug möglich ist. Sie gelten prinzipiell auch für Schwangere und Kinder (Honorat et al., 2011).

4.2 Flussdiagramm

s. Clinical Pathway (separates Dokument)

4.3 Spezifische therapeutische Maßnahmen

4.3.1 Gewichtsreduktion

In einer Studie mit intensiver Patientenbegleitung konnte mit Hilfe einer definierten Diät (425 kcal/Tag) und wöchentlichen Kontrollen eine Gewichtsreduktion von durchschnittlich 15 kg über 3 Monate erzielt werden; Kopfschmerzen, Liquordruck und Papillenödem wurden gebessert (Sinclair et al., 2010). Es muss somit unbedingt versucht werden, Patienten zu intensiver Diät zu motivieren bzw. eine kontrollierte Diät sowie Beratung und Unterstützung bei der Gewichtsreduktion anzubieten.

Wenn eine schwere oder rasch progrediente Visusminderung besteht, müssen initial zusätzliche invasive Maßnahmen ergriffen werden.

4.3.2 Lumbalpunktion

Die diagnostisch zwingend erforderliche LP ist zumindest kurzfristig auch therapeutisch wirksam und verbessert über die Druckentlastung hinaus auch den venösen Abstrom (Scoffings et al., 2007). Wiederholte LP sind üblich und scheinen wirksam zu sein, werden aber u. U. schlecht akzeptiert (cave: Fistelentwicklung; Studien fehlen). LP zur Verlaufskontrolle mit Druckmessung sind notwendig, wenn augenärztliche Kontrollen auf Therapieresistenz oder Rezidive hindeuten.

4.3.3 Pharmakotherapie

Acetazolamid (2 x 250–2000 mg/d; Off Label) vermindert durch Inhibition der Carboanhydrase die Liquorproduktion. Die Wirkung ist durch eine große multizentrische, randomisierte, doppelblinde, placebokontrollierte Studie belegt (Wall et al., 2014). Die Dosierung muss einschleichend erfolgen; die Langzeitwirkung kann nachlassen (Escape-Phänomen). NW: Hypokaliämie, metabolische Azidose mit Gefahr von Nierenverkalkungen; selten: aplastische Anämie. Das teratogene Potenzial scheint eher gering: Während hohe Dosierungen im Nager teratogen sind, wurde ein erhöhtes Fehlbildungsrisiko beim Menschen bisher nicht beobachtet.

Acetazolamid kann bei Fehlen besser untersuchter und geeigneter Alternativen auch in der Schwangerschaft eingesetzt werden (ergänzt am 16.12.2019; <https://www.embryotox.de/arzneimittel/details/acetazolamid>).

Alternativ könnte Topiramat (50–200 mg/d) eingesetzt werden; die Studiendaten sind aber deutlich schwächer (Celebisoy et al., 2007; Supuran, 2015). Topiramat kann kognitive Fertigkeiten wahrscheinlich dosisabhängig bei 10–30 % der Patienten beeinträchtigen (Loring et al., 2011). In verschiedenen Fallsammlungen und Studien wurden insgesamt über 2000 Schwangerschaften unter Topiramat dokumentiert. Dabei wurden auch unter Monotherapie erhöhte Fehlbildungsraten beschrieben. In einer Metaanalyse, die sechs verschiedene Studien, z. T. auf der Basis von Epilepsie-Registerdaten, umfasste, wurde ein sechsfach erhöhtes Risiko für Lippen-/Gaumenspalten errechnet (<https://www.embryotox.de/arzneimittel/details/topiramat/>). Im ersten Trimenon besteht demnach ein erhöhtes Fehlbildungsrisiko und im II. und III. Trimenon kann Topiramat zu vermindertem Geburtsgewicht sowie zu kognitiven Störungen beim Kind führen. Die Einnahme von Topiramat zur Behandlung der IIH in der Schwangerschaft ist daher kontraindiziert.

Carboanhydrase-Hemmer können mit Furosemid (30–80 mg/d) kombiniert werden (keine kontrollierten Studien; cave: ein deutlicher Abfall des systemischen Blutdrucks kann das Papillenödem verstärken). Bei Kindern müssen die Dosierungen gewichtsadaptiert werden: Acetazolamid: 15–25(–100) mg/kg/d in 3 Einzeldosen; Furosemid: 0,3–0,6 mg/kg/d.

Steroide sollten wegen der Gefahr des Rebound und von UAW (Gewichtszunahme) nicht langfristig eingesetzt werden; bei Versagen der oben genannten Maßnahmen und drohendem Visusverlust kann eine hochdosierte Steroidtherapie (Dexamethason 4 x 8 mg/24 Std.) vor oder zur Überbrückung bis zu einer invasiven Maßnahme versucht werden (Studien fehlen). Zwei Studien berichten über den Nutzen von Octreotid in der Behandlung der IIH (Panagopoulos et al., 2007; House et al., 2016).

4.3.4 Interne Liquorableitung

Die interne Liquorableitung kann den Liquordruck langfristig normalisieren und Kopfschmerzen lindern. Zwar werden für lumboperitoneale (LP-)Shunts tendenziell höhere Komplikations- und Revisionsraten berichtet, aber in einer repräsentativen US-Statistik waren bei IH nur ventrikuloperitoneale (VP-)Shunts mit einem Letalitätsrisiko (0,9 %) verbunden (Abubaker et al., 2011; Curry et al., 2005; McGirt et al., 2004). LP-Shuntdislokationen treten besonders bei adipösen Patienten wiederholt auf (Revisionsraten von 0,3–1,44/Jahr; Wang et al., 2007). Das Problem der Überdrainage bei LP-Shunts, klinisch

gekennzeichnet durch Kopfschmerzen im Stehen und evtl. Tonsillentiefstand, kann durch lageabhängige Schwerkraftventile vermieden werden. Bei der Auswahl des Verfahrens muss die lokale Kompetenz berücksichtigt und ggf. an ein ausgewiesenes Zentrum überwiesen werden.

4.3.5 Optikusscheidenfensterung

Optikusscheidenfensterung führt bei fast 90 % der operierten Sehnerven zu einer anhaltenden Stabilisierung (Wall, 2010; Banta & Farri, 2000). Obwohl der Eingriff prinzipiell das Risiko einer Schädigung der Blutversorgung des N. opticus mit sich bringt, wurden keine schwerwiegenden Komplikationen berichtet (The Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial Research Group, 1995). Die einseitige Behandlung hat wenig Einfluss auf den anderen N. opticus; Kopfschmerzen können positiv beeinflusst werden.

4.3.6 Interventionelle Behandlung

Wenn fibröse (postthrombotische) Veränderungen oder Pacchioni'sche Granulationen den venösen Abstrom behindern und ein Druckgradient proximal zur Stenose nachgewiesen werden kann, ist der Effekt der LP möglicherweise geringer, da diese weniger zur Verbesserung des venösen Abstroms beitragen kann. Die endovaskuläre Stentangioplastie stellt einen sinnvollen, kausaltherapeutischen Ansatz bei Patienten mit Sinusverengungen dar (Rohr et al., 2011a, b). Eine Übersicht von 32 Patienten berichtete Ansprechraten um 70 %, eine monozentrische Serie von 52 Patienten sogar 90 %; die berichteten Komplikationsraten scheinen niedrig (5–15 %), aber Rezidivstenosen und schwerwiegende Komplikationen können auftreten (Ahmed et al., 2011; Arac et al., 2009). Auch prospektive Studien berichten positive Ergebnisse bei minimaler Komplikationsrate (Dinkin, 2016). Lebenslange Thrombozytenfunktionshemmung ist zwingend erforderlich. Längere Beobachtungen, größere Kohorten- oder randomisierte Vergleichsstudien fehlen.

4.3.7 Adipositaschirurgie

Adipositaschirurgie bei massiv übergewichtigen Patienten mit IIH führt zu einer Besserung aller Symptome (Fridley et al., 2011). Zu bedenken sind die möglicherweise schwerwiegenden Langzeitkomplikationen durch Resorptionsstörungen (Vitaminmangel).

5 Versorgungskoordination

Zur Liquordiagnostik mit Druckmessung wie auch zur therapeutischen Liquorpunktion ist immer ein stationärer Aufenthalt erforderlich, da in Einzelfällen Herniationen nach LP bei IHH beschrieben wurden. Bei leichten Verläufen ohne rasche Progredienz kann die Therapie prinzipiell ambulant fortgeführt werden.

6 Redaktionskomitee

Prof. Dr. E. Hattingen, Neuroradiologie, Universität Frankfurt

Prof. Dr. H. Wilhelm, Klinik für Augenheilkunde, Universität Tübingen

Für die Österreichische Gesellschaft für Neurologie (ÖGN):

PD Dr. N. Mitrovic, Abteilung für Neurologie, LKH Vöcklabruck

Für die Schweizerische Neurologische Gesellschaft (SGN):

PD Dr. B. Tettenborn, Klinik für Neurologie, Kantonsspital St. Gallen

Als Berater für die Gesellschaft für Neuropädiatrie (GNP):

Dr. D. Tibussek, Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin, Sankt Augustin

Die Deutsche Gesellschaft für Neurochirurgie (DGNC) hat der finalen Fassung zugestimmt.

Federführend:

Prof. Dr. Ullrich Wüllner, Neurologische Universitätsklinik Bonn

Sigmund-Freud-Str. 25, 53127 Bonn; Tel.: 0228/2871 5712;

wuellner@uni-bonn.de

Entwicklungsstufe der Leitlinie: S1

7 Erklärung von Interessen und Umgang mit Interessenkonflikten

Alle Mitwirkenden an der Leitlinie haben ihre Interessenerklärungen (AWMF-Formular zur Erklärung von Interessen im Rahmen von Leitlinienvorhaben) rechtzeitig und vollständig ausgefüllt beim Koordinator bzw. beim Editorial Office Leitlinien der DGN eingereicht. Im Formblatt wurden die Ausfüllenden gebeten, bei den dargelegten Interessen mit anzugeben, ob ein thematischer

Bezug zur Leitlinie/zum Leitlinienthema besteht. Bei unvollständigen Angaben wurde Nachbesserung eingefordert. Abgefragt wurde auch die Höhe der Bezüge, die jedoch nicht veröffentlicht wird. Eine Selbsteinschätzung fand nicht mehr statt.

Alle Interessenerklärungen wurden durch einen anonym arbeitenden, unabhängigen und sachkundigen Interessenkonfliktbeauftragten der DGN auf potenzielle thematisch relevante Interessen begutachtet.

Die Angaben wurden im Hinblick auf einen vorliegenden **thematischen Bezug**, auf **thematische Relevanz**, **Art und Intensität der Beziehung** sowie auf die **absolute Höhe der Bezüge** geprüft.

Folgende **Bewertungskriterien** wurden zugrunde gelegt:

- bezahlte Gutachter-/Beratertätigkeit für Industrieunternehmen
- Mitarbeit in einem wissenschaftlichen Beirat/Advisory Board: bezahlte Tätigkeit für Industrieunternehmen
- Vorträge: bezahlt durch die Industrie
- Autoren- oder Koautorenschaft: nur wenn industriegelenkt
- Forschungsvorhaben/Durchführung klinischer Studien: direkt oder teilfinanziert von Industrieunternehmen
- Eigentümerinteressen (Patente, Aktienbesitz) mit Leitlinienbezug
- indirekte Interessen mit Relevanz.

50%-Regel der DGN

Eine spezielle Vorgabe der DGN seit Mai 2014 sieht vor, dass für eine ausgewogene Zusammensetzung der Leitliniengruppe mindestens 50 Prozent der an der Leitlinie Beteiligten keine oder nur geringe für die Leitlinie relevante Interessenkonflikte haben dürfen. Die DGN hat sich zur Einführung der 50%-Regel entschieden, weil damit bei Abstimmungen kein Überhang von Partikularinteressen entstehen kann.

Bewertungen der dargelegten Interessen

Bei sämtlichen Mitgliedern des Redaktionskomitees liegen keine Interessenkonflikte vor.

Die 50%-Regel der DGN wurde eingehalten.

Die dargelegten Interessen der Beteiligten sowie deren Bewertung durch Interessenkonfliktbeauftragte der DGN sind aus Gründen der Transparenz in der tabellarischen Zusammenfassung (siehe separates Dokument) aufgeführt.

8 Finanzierung der Leitlinie

Entstandene Kosten wurden durch die Autoren übernommen.

9 Methodik der Leitlinienentwicklung

9.1 Zusammensetzung der Leitliniengruppe, Beteiligung von Interessengruppen

Zusätzlich zum Redaktionskomitee war Herr Andreas Linder, Mitglied des Vorstands der Deutschen Gesellschaft für intrakranielle Hypertension e. V., beratend beteiligt.

9.2 Recherche und Auswahl der wissenschaftlichen Belege

Basierend auf der aktuellen Leitlinie der DGN (Wüllner et al., 2010), erfolgte eine ergänzende Literaturrecherche in PubMed 2010–2017 mit den folgenden Schlüsselwörtern: 1. Pseudotumor cerebri, 2. idiopathische intrakranielle Hypertension, 3. idiopathic intracranial hypertension, 4. IIH.

9.3 Verfahren zur Konsensfindung

Die Konsensusbildung unter allen Autoren dieses Kapitels erfolgte mittels eines modifizierten Delphi-Verfahrens.

Diese Leitlinie ist von der Kommission Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (DGN) sowie den beteiligten Fachgesellschaften verabschiedet worden.

Abkürzungen

BMI	body mass index
CT	Computertomographie
DSA	digitale Subtraktionsangiographie
IH	intrakranielle Hypertension
IIH	idiopathische intrakranielle Hypertension
LP	Lumbalpunktion
MRT	Magnetresonanztomographie
MRV	Magnetresonanzvenographie
OSAS	obstruktives Schlafapnoesyndrom
OTC	Optische Kohärenztomographie
SIH	sekundäre intrakranielle Hypertension
SP	Stauungspapille
STIR	short-Tau inversion recovery
UAW	unerwünschte Arzneimittelwirkungen

Literatur

1. 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(1):94–9.
2. Ahmed RM, Wilkinson M, Parker GD, Thurtell MJ, Macdonald J, McCluskey PJ, Allan R, Dunne V, Hanlon M, Owler BK, Halmagyi G. Transverse sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension: a review of 52 patients and of model predictions. *Am J Neuroradiol.* July 28, 2011 as 10.3174/ajnr.A2575
3. Alperin N, Lee SH, Mazda M, Hushek SG, Roitberg B, Goddwin J, Lichtor T. Evidence for the importance of extracranial venous flow in patients with idiopathic intracranial hypertension (IIH). *Acta Neurochir Suppl.* 2005;95:129-132.
4. Arac A, Lee M, Steinberg GK, Marcellus M, Marks MP. Efficacy of endovascular stenting in dural venous sinus stenosis for the treatment of idiopathic intracranial hypertension. *Neurosurg Focus.* 2009;27(5):E14.
5. Avery RA, Licht DJ, Shah SS, Huh JW, Seiden JA, Boswinkel J, Ruppe MD, Mistry RD, Liu GT. CSF opening pressure in children with optic nerve head edema. *Neurology.* 2011;76(19):1658-61.
6. Banta, JT, Farri BK. Pseudotumor cerebri and optic nerve sheath decompression. *Ophthalmology.* 2000;107:1907-1912.
7. Bono F, Salvino D, Tallarico T, Cristiano D, Condino F, Fera F, Lanza PL, Lavano A, Quattrone A. Abnormal pressure waves in headache sufferers with bilateral transverse sinus stenosis. *Cephalalgia.* 2010;30:1419
8. Celebisoy N, Gökçay F, Sirin H, Akyürekli O. Treatment of idiopathic intracranial hypertension: topiramate vs acetazolamide, an open-label study. *Acta Neurol Scand.* 2007;116(5):322-7.
9. Curry WT, Butler WE, Barker FG. Rapidly rising incidence of cerebrospinal fluid shunting procedures for idiopathic intracranial hypertension in the United States, 1988-2002. *Neurosurgery.* 2005;57:97-108.
10. De Simone R, Ranieri A, Montella S, Erro R, Fiorillo C, Bonavita V. Sinus venous stenosis-associated IIHWOP is a powerful risk factor for

progression and refractoriness of pain in primary headache patients: a review of supporting evidences. *Neurol Sci.* 2011;32 Suppl 1:S169-71.

11. Dinkin MJ, Patsalides A. Venous Sinus Stenting in Idiopathic Intracranial Hypertension: Results of a Prospective Trial. *J Neuroophthalmol.* 2017; 37(2):113-121.
12. Fraser C, Plant GT. The syndrome of pseudotumour cerebri and idiopathic intracranial hypertension. *Curr Opin Neurol.* 2011;24(1):12-7.
13. Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology.* 2002;59:1492–5.
14. Fridley J, Foroozan R, Sherman V, Brandt ML, Yoshor D. Bariatric surgery for the treatment of idiopathic intracranial hypertension. *J Neurosurg.* 2011;114(1):34-9.
15. Honorat R, Marchandot J, Tison C, Cances C, Chaix Y. Treatment and prognosis of idiopathic intracranial hypertension in children. Retrospective study (1995-2009) and literature review. *Arch Pediatr.* 2011;18(11):1139-47.
16. House PM, Stodieck SR. Octreotide: The IIH therapy beyond weight loss, carbonic anhydrase inhibitors, lumbar punctures and surgical/ interventional treatments. *Clin Neurol and Neurosurg.* 2016; 150:181-184.
17. Johnston I, Kollar C, Dunkley S, Assaad N, Parker G. Cranial venous outflow obstruction in the pseudotumour syndrome: incidence, nature and relevance. *J Clin Neurosci.* 2002;9:273-278.
18. Kupersmith MJ, Gamell L, Turbin R, Peck V, Spiegel P, Wall M. Effects of weight loss on the course of idiopathic intracranial hypertension in women. *Neurology.* 1998;50(4):1094-1098.
19. Lee AG, Pless M, Falardeau J, Capozzoli T, Wall M, Kardon RH. The use of acetazolamide in idiopathic intracranial hypertension during pregnancy. *Am J Ophthalmol.* 2005;139:855-859.
20. Loring DW, Williamson DJ, Meador KJ, Wiegand F, Hulihan J. Topiramate dose effects on cognition: a randomized double-blind study. *Neurology* 2011;76(2):131-7.
21. McGirt MJ, Woodworth G, Thomas G, Miller N, Williams M, Rigamonti D. 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.
22. Panagopoulos GN, Deftereos SN, Tagaris GA, Gryllia M, Kounadi T, Karamani O, Panagiotidis D, Koutiola-Pappa E, Karageorgiou CE, Piadites G. Octreotide: a therapeutic option for idiopathic intracranial hypertension. *Neurol Neurophysiol Neurosci.* 2007;1.
 23. Radhakrishnan K, Ahlskog JE, Garrity JA, Kurland LT. Idiopathic intracranial hypertension. *Mayo Clin Proc.* 1994;69(2):169-80.
 24. Rohr A, Bindeballe J, Riedel C, van Baalen A, Bartsch T, Doerner L, Jansen O. The entire dural sinus tree is compressed in patients with idiopathic intracranial hypertension: a longitudinal, volumetric magnetic resonance imaging study. *Neuroradiology.* 2012;54(1):25-33. (a)
 25. Rohr AC, Riedel C, Fruehauf MC, van Baalen A, Bartsch T, Hedderich J, Alfke K, Doerner L, Jansen O. MR imaging findings in patients with secondary intracranial hypertension. *Am J Neuroradiol.* 2011;32(6):1021-9. (b)
 26. Rowe FJ. Assessment of visual function in idiopathic intracranial hypertension. *Br J Neurosurg.* 2011;25(1):45-54.
 27. Scoffings DJ, Pickard JD, Higgins JN. Resolution of transverse sinus stenoses immediately after CSF withdrawal in idiopathic intracranial hypertension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2007;78(8):911-2.
 28. Sinclair AJ, Burdon MA, Nightingale PG, Ball AK, Good P, Matthews TD, Jacks A, Lawden M, Clarke CE, Stewart PM, Walker EA, Tomlinson JW, Rauz S. Low energy diet and intracranial pressure in women with idiopathic intracranial hypertension: prospective cohort study. *BMJ.* 2010;341:c2701.
 29. Skau M, Milea D, Sander B, Wegener M, Jensen R. OCT for optic disc evaluation in idiopathic intracranial hypertension. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2010; 249:723-730
 30. Supuran CT. Acetazolamide for the treatment of idiopathic intracranial hypertension. *Expert Rev Neurother.* 2015;15(8):851-6.
 31. The Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial Research Group. Optic nerve decompression surgery for nonarteritic anterior ischemic

- optic neuropathy (NAION) is not effective and may be harmful. JAMA 1995;273:625-32.
32. Wang VY, Barbaro NM, Lawton MT, Pitts L, Kunwar S, Parsa AT, Gupta N, McDermott MW. Complications of lumboperitoneal shunts. Neurosurgery. 2007;60:1045-1048.
 33. Wall M, George D. Idiopathic intracranial hypertension. A prospective study of 50 patients. Brain. 1991;114:155-180.
 34. Wall M, Purvin V. Idiopathic intracranial hypertension in men and the relationship to sleep apnea. Neurology. 2009;27;72(4):300-1.
 35. Wall M. Idiopathic intracranial hypertension. Neurol Clin. 2010;28(3):593-617.
 36. Wall M, McDermott MP, Kiebertz KD et al. Effect of acetazolamide on visual function in patients with idiopathic intracranial hypertension and mild visual loss: the idiopathic intracranial hypertension treatment trial. JAMA. 2014;311:1641-1651.

Impressum

© 2019 Deutsche Gesellschaft für Neurologie,
Reinhardtstr. 27 C, 10117 Berlin

Kommission Leitlinien der DGN

Vorsitzende

Prof. Dr. med. Hans-Christoph Diener
Prof. Dr. med. Helmuth Steinmetz, Frankfurt (stellv.)

Redaktionsleitung

Prof. Dr. med. Christian Weimar

Mitglieder

Prof. Dr. med. Claudio L.A. Bassetti (Vertreter der SNG)
Prof. Dr. med. Dr. h.c. Günther Deuschl
Prof. Dr. med. Karla Eggert
Prof. Dr. med. Peter U. Heuschmann
PD Dr. med. Andreas Hufschmidt
Prof. Dr. med. Christine Klein
Prof. Dr. med. Susanne Knake
Prof. Dr. med. Thomas Lempert
Prof. Dr. med. Matthias Maschke (Vertreter der Chefärzte)
Dr. med. Uwe Meier (Vertreter der Niedergelassenen)
Prof. Dr. med. Dr. h.c. Wolfgang H. Oertel
Prof. Dr. med. Hans-Walter Pfister
Prof. Dr. med. Thomas Platz
Prof. Dr. med. Heinz Reichmann
PD Dr. med. Christiane Schneider-Gold
Prof. Dr. med. Claudia Sommer
Prof. Dr. med. Bernhard J. Steinhoff
Prof. Dr. med. Lars Timmermann
Prof. Dr. med. Claus W. Wallesch
Prof. Dr. med. Jörg R. Weber (Vertreter der ÖGN)
Prof. Dr. med. Michael Weller
Prof. Dr. med. Wolfgang Wick

Editorial Office der DGN

Leitlinienbeauftragter der DGN:

Christian Weimar, Essen

Redaktion:

Katja Ziegler, Sonja van Eys,
DGN Dienstleistungsgesellschaft mbH,
Reinhardtstr. 27 C, 10117 Berlin

Clinical Pathways:

Priv.-Doz. Dr. med. Andreas Hufschmidt

Kontakt:

leitlinien@dgn.org