

Gäller för: Verksamhet Ögonsjukvård, Verksamhet Neurosjukvård, Verksamhet Hybrid och intervention

Giltig från: 2025-04-08

Giltig till: 2027-04-07

Innehållsansvar: Mats Tullberg, (mattu), Universitetssjukhusöverläkare

Granskad av: Flera granskare finns - se eftersättsblad

Godkänd av: Åsa Lundgren Nilsson, (asalu3), Verksamhetschef

# Behandlingsrekommendation – Idiopatisk intrakraniell hypertension

## Bakgrund och syfte

Idiopatisk intrakraniell hypertoni (IIH), tidigare benign intrakraniell hypertension, pseudotumor cerebri, är en potentiellt allvarlig sjukdom som kännetecknas av intrakraniell tryckstegring utan känd bakomliggande orsak. IIH kan ge upphov till bestående synpåverkan och huvudvärk varför rätt val av behandling och monitorering av symtombild och behandlingseffekter är avgörande. Hos en mindre andel (2-3%) kan sjukdomen debutera som fulminant IIH med snabbt progredierande synförlust inom 4 veckor och kräva tidig operativ behandling. Även senare i förloppet kan sjukdomen kräva akut handläggning. Handläggningen sker vanligen i samarbete mellan olika specialister inom fr.a. neurologi, ögonläkare, neuroradiologi och neurokirurgi.

Syftet med denna rutin är att beskriva medicinsk handläggning vid utredning, behandling och uppföljning av IIH hos vuxna.

## Förutsättningar

Målgrupp: neurologer vid SU och i VGR.

## Utförande

### Diagnostik och symtombild

Diagnostiken vid IIH baseras på konstaterande av förhöjt intrakraniellt tryck där annan bakomliggande orsak uteslutits.

Vanliga symtom är daglig huvudvärk, synobskurationer, rygg- och nackvärk, pulserande tinnitus och yrsel. Även dubbelseende, fotofobi och andra synfenomen förekommer liksom illamående och kräkning. Kognitiv påverkan med bl.a. fatigue men också andra neuropsykologiska avvikelser kan

förekomma och behöva kartläggas. Viktigt att aktivt efterfråga synobskurationer och pulserande tinnitus.

IIH är vanligast hos yngre, överviktiga kvinnor

### **Diagnoskriterier enl. Modifierade Dandy-kriterier**

*Symtom på högt intrakraniellt tryck (se ovan)*

*Normal neurologisk undersökning* frånsett papillödem, abducensparens, synfältpåverkan (som kan ses vid förhöjt intrakraniellt tryck)

*Ingen annan orsak till högt intrakraniellt tryck* påvisad med DT/MRT hjärna (inklusive DT med venösa sekvenser eller MRT med venösa sekvenser för att också utesluta sinustrombos) (se utredning nedan)

*Undersökning av cerebrospinalvätska* med a) öppningstryck vid LP >25 cm vatten uppmätt hos avslappad person liggande med utsträckta ben; b) normal komposition av celler, proteiner mm

*Ingen annan förklaring till högt intrakraniellt tryck*

OBS En del patienter med IIH saknar papillödem trots högt intrakraniellt tryck.

### **Utredning**

Utredningen är initialt som regel akut eller subakut pga risk för bl.a. bestående skada på synen. Misstanken kan uppstå vid typiska symtom och/eller påvisat papillödem.

**Neurologisk undersökning** med riktad anamnes (fråga om synobskurationer och pulserande tinnitus) och nervstatus med undersökning av ögonbottnar och visus.

**Radiologi** DT hjärna med venös angiografi alternativt MR hjärna med venösa sekvenser (görs alltid före LP vid papillödem/misstänkt förhöjt intrakraniellt tryck). MR visualiserar empty sella och förhållandena runt synnerverna bäst. Uteslut sinustrombos. Efterfråga radiologiska tecken relaterade till tryckstegring: empty sella, tillplattning av bakre delen av ögongloberna, vidgat subarachnoidalrum runt synnerverna (som kan vara slingriga), och stenosis i sinus transversus.

**Blodprover:** blodstatus, el- och leverstatus, tyreoidprov, glukos, järn, ferritin, calcium, CRP, SR

## **LP med tryckmätning**

Lumbal tryckmätning (använd stigrör) med patient avslappnad så gott det går och med något utsträckta ben.

Rutinanalyser med åtminstone celler, fraktionerade proteiner, evt. enligt rutin bas-LP

Om intrakraniellt tryck förhöjt (>25 cm vatten), tappa 10-20 ml och mät om trycket. Observera eventuell symtomlindring.

## **Fortsatt utredning (ofta subakut)**

**Ögonläkarbedömning** genom remiss till ögonläkare (gradering av papillödem enligt Frisénskalen, förekomst av spontana venpulsationer, andra orsaker till synpåverkan).

Om atypisk bild (normalviktig patient, manligt kön, ålder>45 år, ensidigt papillödem), överväg tillägg med:

Utvidgad blodprovstagning inriktad på autoimmuna sjukdomar, koagulationsrubbnings, hormonella sjukdomar, infektioner.

Utvidgad analys av cerebrospinalvätska ex. cytologi, maligna celler (FACS), virus, borrelia, syfilis mm.

Förnyad ögonläkarbedömning.

## **Behandling**

*Normalisera det intrakraniella trycket*

Huvudsyftet med behandlingen är att förhindra alternativt reversera synpåverkan som annars riskerar att bli bestående.

Vid LP med konstaterad tryckökning (stigrör), tappa 10-20 ml och mät om trycket. Upprepad LP med tidsintervall styrt av effekt på symptom (fr.a. huvudvärk) och ögonbottenfynd kan fungera som trycksänkande behandling under en period.

## **Läkemedelsbehandling**

**Azetazolamid (Diamox)** förstahandsval. Enda läkemedlet som är studerat i randomiserade kontrollerade studier. Dosera om möjligt med hänsyn till ögonbottenförändringar initialt 250mgx2 med dosökning till åtminstone 500mgx2 efter 3-4 dagar. Ytterligare dosökning till 1500mg/dygn kan

behövas. Ibland krävs högre doser, 3000-4000mg/dygn. Informera tydligt om biverkningar (fr.a. parestesier, metallsmak vilka kan vara obehagliga men reversibla och åtminstone i korta perspektivet ofta nödvändiga för att normalisera trycket). Kontrollera elstatus i uppstartsfasen och eventuellt efter dosändring och korrigeras vid behov hypokalemi med kaliumsubstitution. Syra-bas status kan påverkas.

**Topiramát** andrahandsval men kan användas istället för acetazolamid eller som tillägg för att undvika besvärliga biverkningar. Har biverkningsprofil som kan vara besvärlig. Doseringsmål 50x2 ibland högre (100mgx2). Om möjligt successiv dosökning beroende på tryck och evt. synpåverkan.

*OBS Både acetazolamid och topiramát är kontraindicerat vid graviditet.*  
Viktigt med information till kvinnliga patienter i fertil ålder.

Furosemid eller spironolakton rekommenderas ibland som tillägg vid bristande behandlingseffekt (sämre vetenskaplig evidens).

Iv kortikosteroider (metylprednisolon) kan användas vid fulminant IIH i väntan på kirurgi som alternativ till upprepad LP, eller lumbalt likvordrän. OBS Risk för stegrat intrakraniellt tryck vid utsättning.

**Viktreduktion** vid övervikt är en fundamental del av behandlingen och kan reversera tillståndet. Viktigt att motivera patienten. Även en liten viktreduktion på 10% kan räcka för effekt på intrakraniellt tryck. Remiss till dietist och eventuellt till obesitasmottagningen.

**Upprepade tappningar av cerebrospinalvätska** används i vissa fall oftast under begränsad tidsperiod. Vid graviditet måste acetazolamid/topiramát sättas ut och då är ofta upprepad LP med tappning ett alternativ som fungerar.

**Stentbehandling av stenosis i sinus transversus med tryckgradient.** Vid påvisad stenosis (ex DT med venös angiografi) med förutsättningar för tryckgradient. Genomförs på neurointervention, SU. Indicerat vid bristande tryckkontroll när behandlingsalternativ enligt ovan inte fungerar. Oftast lämpligt att diskutera med neurolog med erfarenhet av IIH.

För att utreda eventuell stenosis med gradient, skriv granskningsremiss i Agfa till neurointervention och fråga efter stenosis med förutsättning för tryckgradient.

När beslut om försök till stentbehandling är fattat: skriv angiografiremiss i Agfa till neurointervention. Angiografiremissen ska innehålla kort anamnes, status samt frågeställning tryckmätning sinus transversus med

behandlingsberedskap. Skriv också remiss till avd 135, remissen ska innehålla PAL om det är annan än remisskrivande, diagnos, planerad intervention, planerad uppföljning och kontaktuppgifter för pat. efter intervention.

Informera patienten om att utredning, beslut om behandling och stentbehandling genomförs i samma seans vid angiografi på neurointervention. Stentbehandling genomförs endast om gradient kan påvisas. Efter stentbehandling ges dubbel trombocythämning med läkemedel enligt PM (behandlande neurointerventionist vet). OBS viktigt att sätta ut Azetazolamid när acetylsalicylsyra sätts in. Stentbehandling har enligt vår och andras erfarenhet omedelbar och god trycksänkande effekt.

### **Kirurgisk behandling**

**Shuntoperation** vid överhängande synhot trots övriga åtgärder. Ögonstatus avgörande. Ofta akut åtgärd inom något dygn vid allvarlig synnedsättning som initialt symtom eller vid utebliven förbättring på insatt läkemedelsbehandling. Ibland när samsjuklighet/biverkningar gör att medicinsk behandling ej är tillräcklig och där stentning av konstaterad transversusstenos inte är möjlig. Enbart huvudvärksproblematik utan tydliga tecken på högt intrakraniellt tryck är inte indikation för neurokirurgi.

Diskutera med neurokirurg, helst i så god tid som möjligt innan akut läge. Kortisonbehandling kan övervägas i väntan på kirurgi vid akut synhot.

**Fenestrering av optikusnervskida.** Elimineras risken för synnedsättning men påverkar inte det intrakraniella trycket eller huvudvärk. Genomförs för närvarande inte på ögon i Mölndal och har hittills inte varit en behandling på SU.

**Barokirurgi/gastric bypass** bör övervägas vid obesitas och bristande viktnedgång med andra metoder.

### **Behandla huvudvärk**

Huvudvärk kan kvarstå trots normalisering av det intrakraniella trycket. Överväg andra huvudvärksformer, t.ex. huvudvärk av spänningstyp, och behandla sådana.

### **Utred och behandla andra symtom orsakade av IIH, inklusive neuropsykologiska problem**

### **Uppföljning, kontroll**

IIH är en neurologisk sjukdom och ansvar för uppföljning ligger normalt hos neurolog, ofta i nära samarbete med ögonläkare.

**Kontroll av ögonbottenförändringar**, (papillödem enl Frisé, evt OCT), synskärpa och synfält hos ögonläkare är en hörnsten i uppföljningen. Tidsintervall är beroende på klinisk bild. Vid akuta tryckproblem med uttalade papillödem (Frisé  $>2$ ) kan kontroll med ca 7 dagars intervall under en period vara nödvändigt. I lugnare skede med lättare papillödem (Frisé 1-2) kan månatliga kontroller räcka. Vid normala ögonbottenfynd räcker 3-6 månaders eller längre intervall.

Observera att vissa patienter med IIH inte utvecklar papillödem och hos dessa kan ögonbottenkontroll därför inte utgöra grund för bedömning av behandlingskontroll. Även patienter som utvecklat optikusatrofi kan vara svårbedömda med avseende på papillödem. Diskutera vid behov handläggningen med ögonläkare.

**LP med tryckmätning**, ibland upprepad, kan vara nödvändigt för kontroll av det intrakraniella trycket, till exempel inför eventuell utsättning av läkemedel, kvarstående huvudvärk eller vid förekomst av optikusatrofi.

Vid osäkerhet kan monitorering av det intrakraniella trycket med lumbal tryckregistrering under 60 minuter övervägas. Prata med läkare i NPH-teamet.

Utläkning kan ske över tid och vid god behandlingskontroll kan läkemedelsbehandling trappas ut långsamt (månader-år) under samtidig kontroll av ögonbottenstatus. Observera recidivrisk. Patienter uppmanas söka läkare och göra ögonkontroll vid symtomrecidiv. För att mäta det intrakraniella trycket inför eventuell utsättning av acetazolamid kan läkemedlet sättas ut 3-4 dagar före tryckmätning.

Kronisk daglig huvudvärk kan kvarstå trots normalisering av det intrakraniella trycket och regress av ögonbottenförändringar. Viktigt att, liksom vid annan typ av huvudvärk, analysera huvudvärksproblematiken och behandla evt. spänningshuvudvärk, migrän, depressiva symtom och ångest, samt undvika opioider och motverka läkemedelsöveranvändningshuvudvärk. Remiss till huvudvärksspecialist eller multidisciplinär smärtenhet kan övervägas.

## Relaterad information

1.Mollan SP, et al. Idiopathic intracranial hypertension: consensus guidelines on management. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2018;89:1088–1100. doi:

10.1136/jnnp-2017-317440. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]

2. Sundholm A, et al. Idiopatisk intrakraniell hyper-tension – riktlinjer saknas ännu. Läkartidningen. 2019,116:FI3R

# Information om handlingen

**Handlingstyp:** Rutin

**Gäller för:** Verksamhet Ögonsjukvård, Verksamhet Neurosjukvård, Verksamhet Hybrid och intervention

**Innehållsansvar:** Mats Tullberg, (mattu),  
Universitetssjukhusöverläkare

**Granskad av:** Petra Redfors, (petre2), Överläkare, Sophie Lindgren, (sopli2), Verksamhetschef, Erik Ceder, (eriwe4), Överläkare, Stina Andersson, (stian5), Överläkare, Åsa Lundgren Nilsson, (asalu3), Verksamhetschef

**Godkänd av:** Åsa Lundgren Nilsson, (asalu3), Verksamhetschef

**Dokument-ID:** SU9906-1676734750-207

**Version:** 2.0

**Giltig från:** 2025-04-08

**Giltig till:** 2027-04-07