

Ipertensione endocranica primitiva

Aspetti neurologici

dott. Sergio Pieri


U.O.C. Neurologia

Dipartimento Cardio-Neuro Vascolare

AUSL SUDEST TOSCANA

Ospedale della Misericordia- Grosseto

III meeting delle Neuroscienze Toscane – Viareggio 5/6/7 aprile 2019



Ipertensione endocranica primitiva


- Ipertensione endocranica idiopatica (IIH)
- Pseudotumor cerebri (PTC)



Aumento della pressione endocranica

Iperensione endocranica primitiva




An abstract painting on the left side of the slide, featuring swirling, overlapping shapes in shades of blue, yellow, green, and purple, with some red and white highlights. The style is expressive and somewhat chaotic, with visible brushstrokes and a sense of movement.

Ipertensione endocranica primitiva

Caratteristiche cliniche

- Cefalea
- Disturbi del visus
- Papilledema
- Tinnito pulsatile




Ipertensione endocranica primitiva

Epidemiologia

- Incidenza annuale 0,9 per 100.000
- 19,3 per 100.000 nelle donne tra 20 e 44 anni che superano di oltre il 20% il peso corporeo ideale
- 90% dei pazienti in età post-puberale sono donne

(Friedman DI *Neurol. Clin.* 2014)




Ipertensione endocranica primitiva

Etiologia

Accumulo di liquor per ridotto riassorbimento o aumentata produzione


- Ipotesi vascolare
- Ipotesi ormonale
- Ipotesi cellulare

(McGeeney BE, Friedman DI *Headache* 2014)



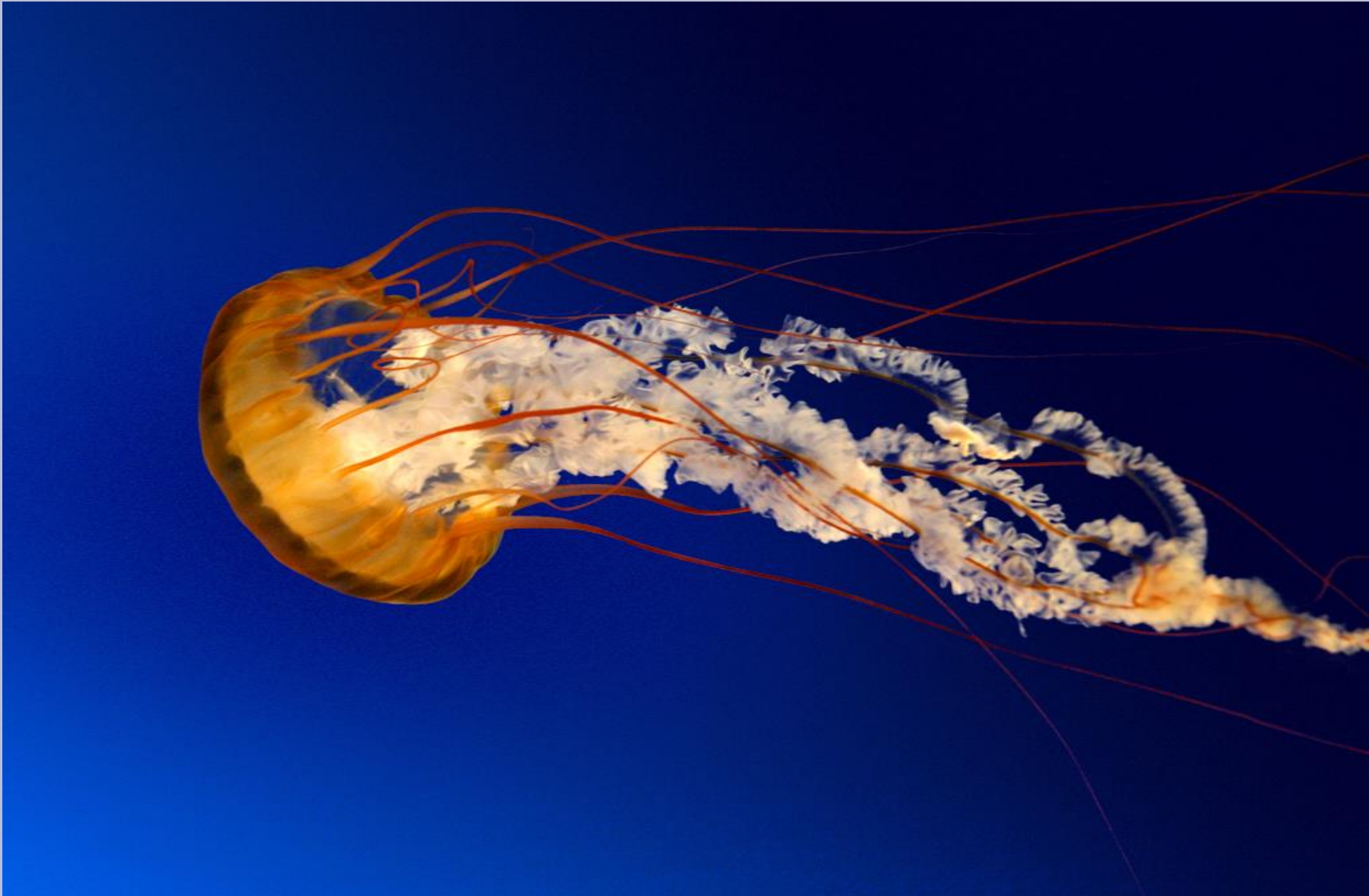
Ipertensione endocranica primitiva


- Ipotesi vascolare: stenosi del seno trasverso
- Ipotesi ormonale: aumento di aldosterone associato a obesità e PCOS (recettore per mineralcorticoidi del plesso coroideo)
- Ipotesi cellulare: aumento resistenza cellulare al deflusso liquorale (estrogeni, acido retinoico)



Iperensione endocranica primitiva

- Produzione giornaliera di liquor : 600 ml
- La produzione decresce con l'età
- La pressione liquorale normale è inferiore a 20 cm di H₂O






Ipertensione endocranica primitiva


Tratti clinici

- Cefalea (98%): diffusa, quotidiana, maggiore al mattino, aggravata dal Valsalva, con nausea e dolore al rachide, fotofobia
- Disturbi visivi transitori (70%): monoculari o binoculari, parziali o completi, di breve durata (per edema o ischemia transitoria del NO)



Iperensione endocranica primitiva


- Diplopia: paralisi n. abducente
- Tinnito pulsatile (60%): uni o bilaterale, trasmesso dal CSF attraverso i seni venosi
- Fotopsia (54%): “lampi di luce”
- Diminuzione del visus (32%)
- (Friedman *DI cit*) (Kosmorsky GS *Headache* 2014) (Wall M *Brain* 1991) (Wall M *JAMA* 2014)



Ipertensione endocranica primitiva

Valutazioni cliniche


- Papilledema
- Deficit del VI n.c./paralisi del muscolo retto laterale (esotropia, diplopia orizzontale)
- Perdita del campo visivo (porzione inferonasale)
- (Meador KJ *Neurologj* 1984) (Friedman DI *cit*) (Salman MS *J Child Neurol* 2001) (Wall M *cit.*)



Iperensione endocranica primitiva

Esami


- Neuroimaging (RMN)
- Puntura lombare (pressione e analisi CSF)
- Oftalmoscopia
- Test acuità visiva e campimetria
- (Friedman DI *cit.*) (Hoffmann J *Cephalalgia* 2013) (Phillips PH *J Neuroophthalmol.* 2017) (Wall M *cit.*)



Iperensione endocranica primitiva

- RMN encefalo (NON DIAGNOSTICHE): stenosi del seno trasverso, appiattimento della sclera, distensione dello spazio subaracnoideo periottico, empty sella, tortuosità del NO
- Puntura lombare: pressione maggiore di 25 cm H₂O negli adulti e maggiori di 28 cm H₂O sino a 18 anni (con liquor normale e RMN nei limiti)






Ipertensione endocranica primitiva

Criteri di Dandy modificati

- 1 I sintomi di pressione intracranica (cefalea, nausea, vomito, oscuramenti transitori della vista, o papilledema)
- 2 Nessun segno di localizzazione, con l'eccezione di abducente (sesto), paralisi del nervo
- 3 Il paziente è sveglio e vigile
- 4 normali CT / MRI risultati senza evidenza di trombosi
- 5 LP pressione di > 25 cm H₂O e normale composizione biochimica e citologica di CSF apertura
- 6 Nessun'altra spiegazione per l'aumento della pressione intracranica


(Wall M Neurology 2014)



Ipertensione endocranica primitiva

Trattamento

- Puntura lombare diagnostica
- Diminuzione di peso
- Acetazolamide
- Topiramato
- Diuretici e steroidi
- (Portelli M *cit.*) (Wall M *JAMA* 2014)




Iperensione endocranica primitiva

Trattamento chirurgico nei casi refrattari

- Decompressione del nervo ottico
- Derivazione ventricolare


- (Portelli M *cit.*)



Ipertensione endocranica primitiva

Diagnosi differenziale


- Trombosi dei seni venosi cerebrali
- Sindrome della vena cava superiore
- Diminuzione del riassorbimento del liquor secondaria a meningiti o a ESA
- Ipertensione maligna
- Idrocefalo ostruttivo, compressione vene giugulari, masse cerebrali



Ipertensione endocranica primitiva

Prognosi

- Rapidità di esordio dei sintomi
- Deficit del visus
- Grado di papilledema
- (Acheson JF *Br.Med.Bull.* 2006)




Ipertensione endocranica primitiva

Complicanze: deficit permanente del visus

Complicanze della terapia medica (acetazolamide, diuretici, steroidi...), della puntura lombare, della terapia chirurgica

(Friedman DI *cit*) (Portelli M *cit.*) (Mukherjee N *Curr Neurol Neurosci Rep* 2014)



Ipertensione endocranica primitiva

Si può fare prevenzione?

- Perdita di peso
- Evitare/ridurre l'uso di: vit. A, tetracicline, ormone della crescita, corticosteridi, litio.
- (Friedman DI *cit.*)

Grazie per l'attenzione!

