



Endovaskulær behandling af Idiopatisk Intrakraniell Hypertension (IIH)



Lasse Speiser
Røntgen og Skanning, Afsnit Neuro
DFIR, 9/6 2021





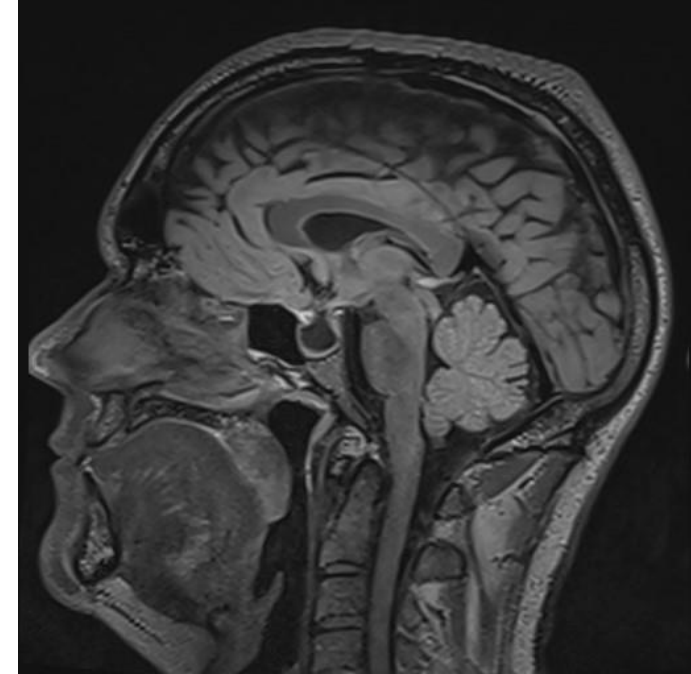
Case

Case

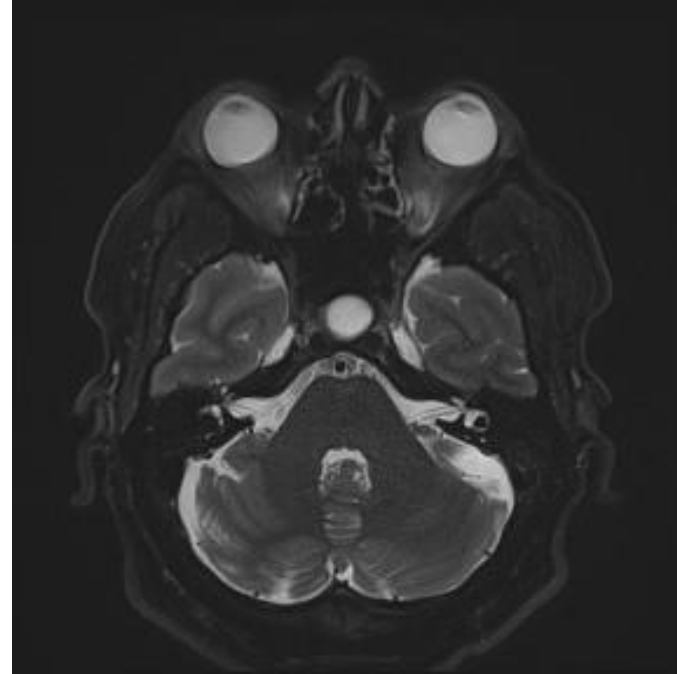
- Juni 19
- Anamnese
 - 47 årig mand
 - Henvist til Hovedpineklinikken
 - Tiltagende frontal hovedpine over 2 mdr.
 - Forværring af hovedpine ved hoste og brug af bugpresse. Forværring i liggende stilling
 - Generende pulserende øresusen på højre side
 - Synsforstyrrelser
 - Flere tilfælde med flåd af klar væske fra næsen
- Objektiv:
 - Ingen neurologiske udfald
 - Let overvægt, BMI 27

Case

- Paraklinik
 - BP: Normale
 - Stix af flåd: +Glukose
 - LP: Klar væske, normal sammensætning, tryk > 35 cm H₂O
 - Fundoskopi: obs stasepapiller
- Henvises til MR C



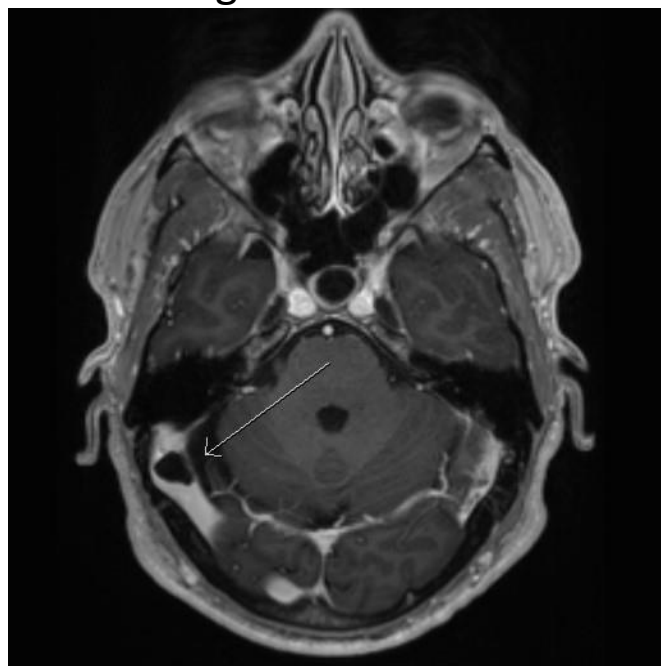
Sag T2 FLAIR



Ax T2



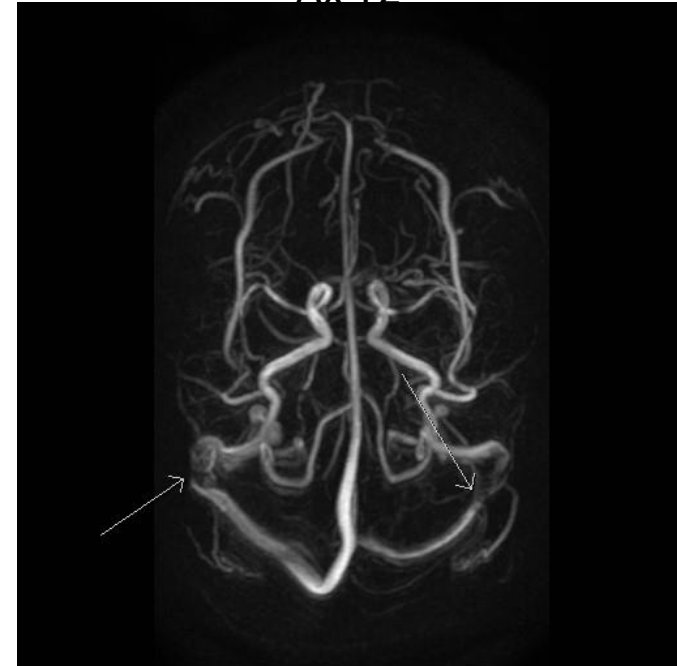
Ax T2



T1 + iv Gd



TOF



PC

IIH - Diagnostiske kriterier

1. Krav for diagnosticering af IIH^a

- A. Stasepapiller
- B. Normal neurologisk undersøgelse fraset kranienerve udfald
- C. Billeddiagnostik: **Normalt hjerneparenkym uden tegn på hydrocephalus, rumopfyldende eller strukturel læsion** og **ingen abnorm meningeal opladning** ved MR med og uden gadolinium for typiske patienter (kvinder og overvægtige), og MR med og uden gadolinium og MR venografi for andre; hvis MR er utilgængelig eller kontraindiceret, kan CT med kontrast anvendes
- D. Normal CSV sammensætning
- E. Forhøjet åbningstryk ved lumbalpunktur (≥ 250 mmCSF hos voksne og ≥ 280 mmCSF hos børn [250mm CSF hvis barnet ikke er sederet eller overvægtigt] ved en korrekt udført lumbalpunktur i liggende og afslappet stilling)

2. Diagnosticering af IIH uden stasepapiller

Ved fravær af stasepapil kan diagnosen IIH stilles hvis B–E fra ovenfor er opfyldt og patienten i tillæg har unilateral eller bilateral abducensparese

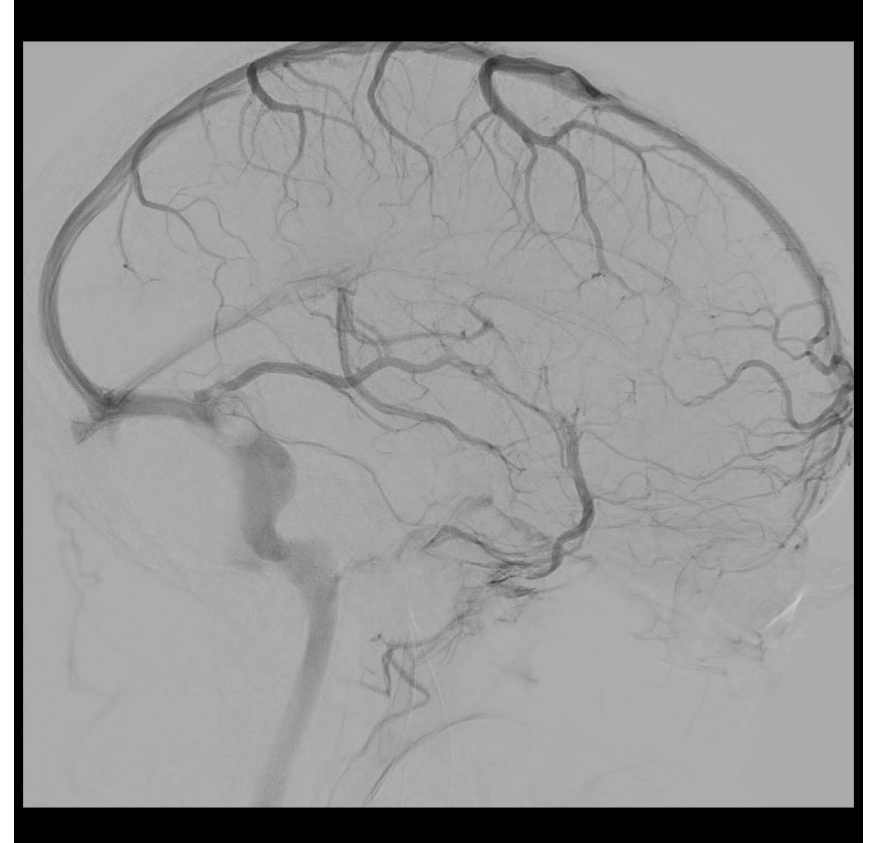
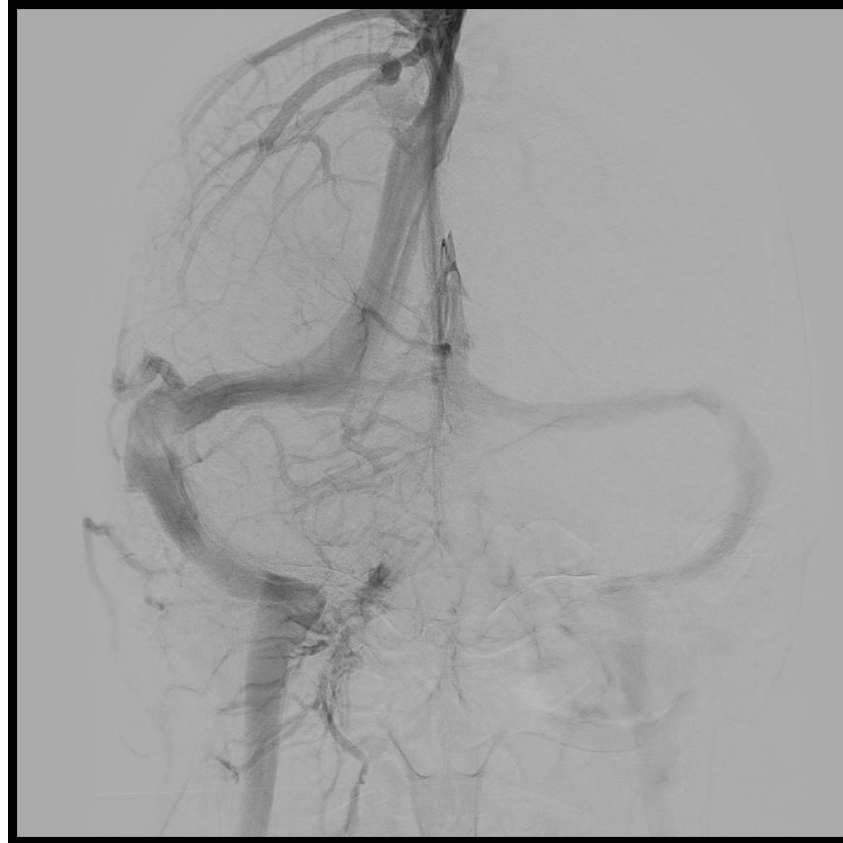
Ved fravær af stasepapil og abducensparese kan diagnosen **IIH formodes** men ikke fastslås som sikker hvis B–E fra ovenfor er opfyldt og mindst 3 af følgende neuroradiologiske kriterier er opfyldt:

- i. **Empty sella**
- ii. **Affladning bagtil på bulbi oculi**
- iii. **Distenderede opticusskeder med eller abnormt snoet/bugtet forløb af n.opticus**
- iv. **Stenose af sinus transversus**

Case

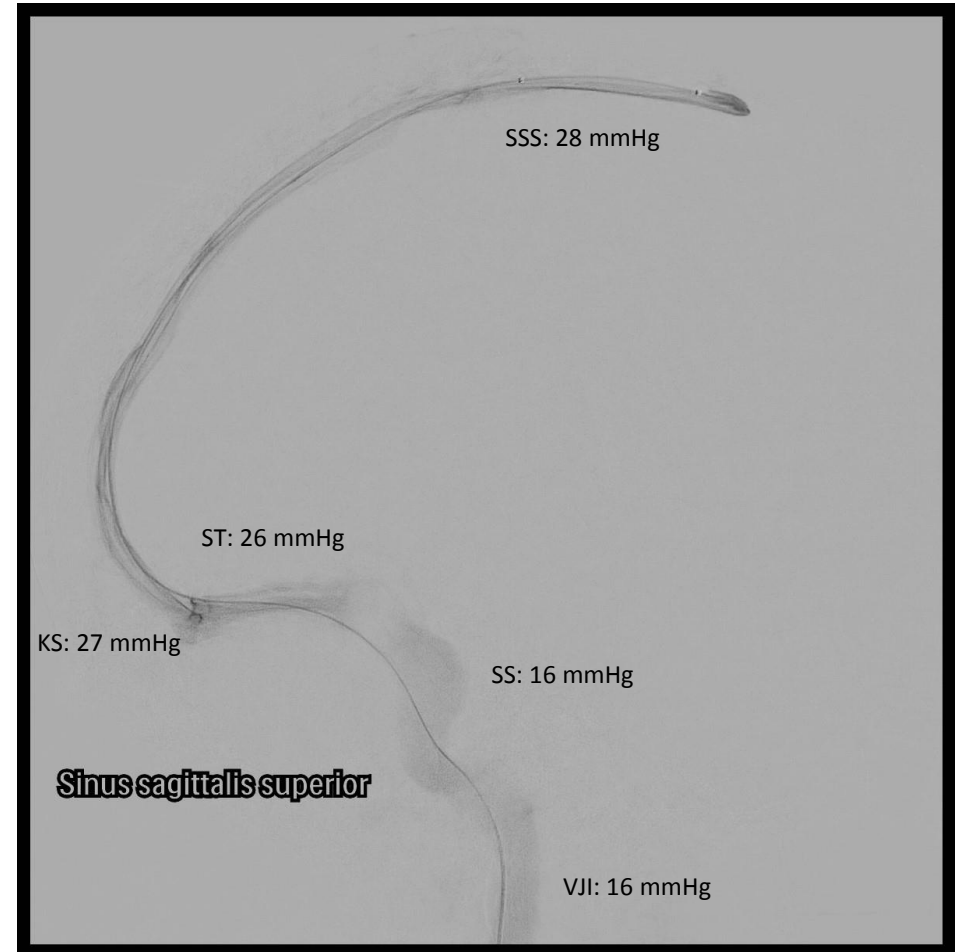
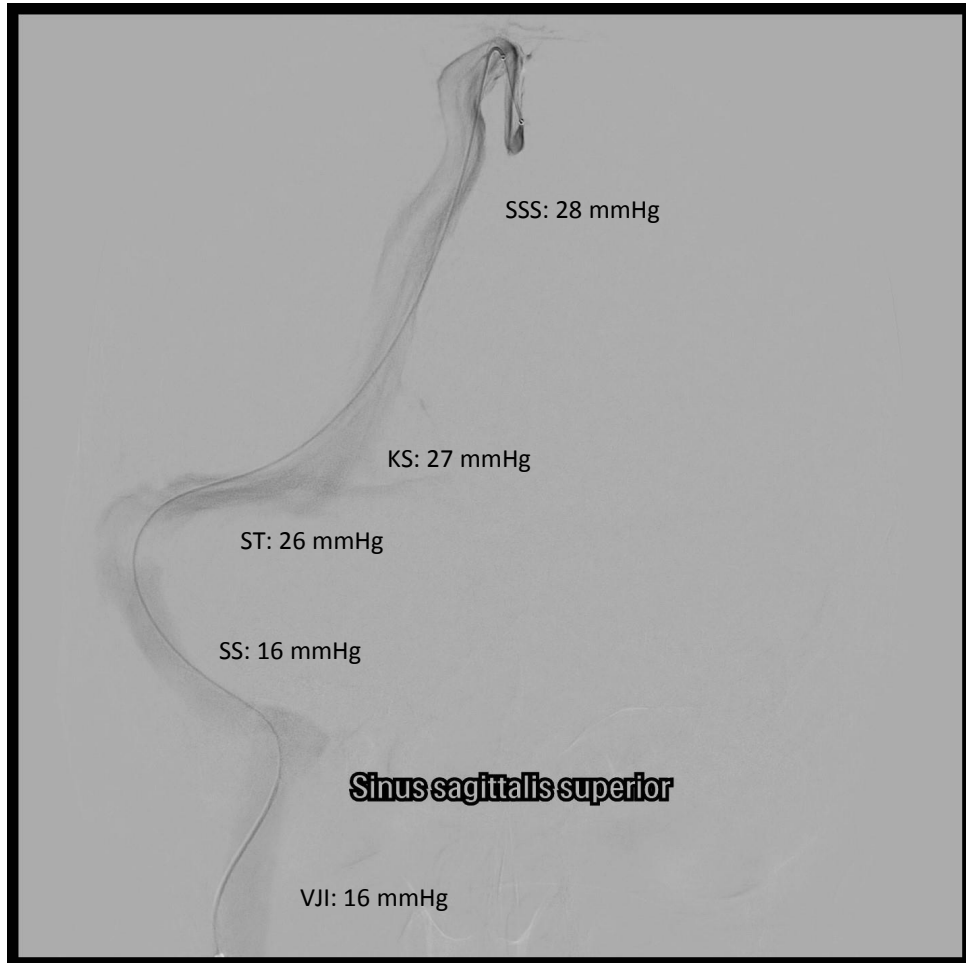
- Diagnose: Idiopatisk Intrakraniell Hypertension (IIH)
- Behandling:
 - Diamox og vægtttab med moderat effekt på hovedpine
 - Men.....
 - Bivirkninger til medicin
 - Ingen virkning på pulsatil tinnitus
 - Fortsatte synsgener og tilfælde med rhinoliquire
- Hvad skal vi gøre?

Case



Case





Case

- Cerebral venografi og venøs manometri:
 - Højre sinus transversus stenose
 - 28 mmHg i SSS; 16 mmHg i v. jugularis interna
 - 26 mmHg i ST; 16 mmHg i SS
 - Trykgradient IC - EC = 12 mmHg
 - Trykgradient præstenose - poststenose = 10 mmHg

Case

Hvad skal vi gøre nu?

Case


- Ringer til en ven...



**Service de Neuroradiologie
Hôpital Lariboisière
Paris, France
Chef de service
Professeur EMMANUEL HOUDART**

Case

Skriver til en ven...

 **SUNDHEDSSTYRELSEN**

MODTAGET
02 DEC. 2019

Aarhus Universitetshospital
Røntgen og Skanning, Afsnit Neuro
Palle Juul Jensens Boulevard 165
8200 Aarhus N

Vedr.: ~~Henrik Madson~~, CPR-nr. ~~XXXXXXXXXX~~, ~~XXXXXXXXXX~~, ~~XXXXXXXXXX~~
~~XXXX~~, DK.

27. november 2019

Sagsnr. 3-1012-7114/1/
Reference VGRA
T +4524404619

Sundhedsstyrelsen godkender hermed henvisning af ovennævnte patient til behandling med stentanlæggelse og ballondilation af stenose i højre sinus transversus foretaget af professor Emmanuel Houdart, Lariboisière Hospital i Paris.

Godkendelsen er givet i medfør af bestemmelserne i kapitel 5, §26 i Sundheds- og Ældreministeriets bekendtgørelse nr. 293 af 27. marts 2017.

Omkostningerne i forbindelse med undersøgelse og behandling afholdes af Sundheds- og Ældreministeriet, mens Region Midtjylland afholder befordringsudgifter m.v. for patienten og eventuel ledsager.

Sundhedsstyrelsen gør opmærksom på, at godkendelsen gælder i perioden 11. december 2019 – 11. Marts 2020. Såfremt yderligere behandling findes indiceret udover dette tidsrum, vil der skulle søges fornyet godkendelse heraf i Sundhedsstyrelsen.

Behandling ud over det oprindeligt aftalte skal koordineres og aftales med den... skal ansøge Sundhedsstyrelsen om

August 2020, Hôpital Lariboisère, Paris



Rhumatologie	Pr Orcel
Unité de Chirurgie Ambulatoire	Dr Raould
Unité de Médecine Gériatrique Aiguë (UMGA)	Dr Teixeira
Unité d'Hospitalisation de Courte durée	Pr Plaisance

SERVICES MEDICO TECHNIQUES

Affection vasculaire	Pr Tournier-Lasserve
Anatomie et Cytologie pathologique	Pr Lavergne-Slove
Bactériologie-Virologie	Pr Cambau
Biochimie	Pr LAPLANCHE
Biochimie du Vieillessement	Pr Hugon
Etablissement Français du Sang (EFS)	Dr Romanacce
Hématologie	Pr A. VEYRADIER
Laboratoire de Toxicologie	Pr Laprévote
Médecine Nucléaire (Scintigraphie)	Pr Peretti
Neuroradiologie	Pr Houdart
Pharmacie	Dr Barreteau
Physiologie et Explorations Fonctionnelles	Pr Kubis
Radiologie Ostéo-Articulaire	Pr BOUSSON
Radiologie Viscérale et Vasculaire	Pr BOUSSON
Unité d'Anesthésie et de Réanimation	Pr Mebazaa

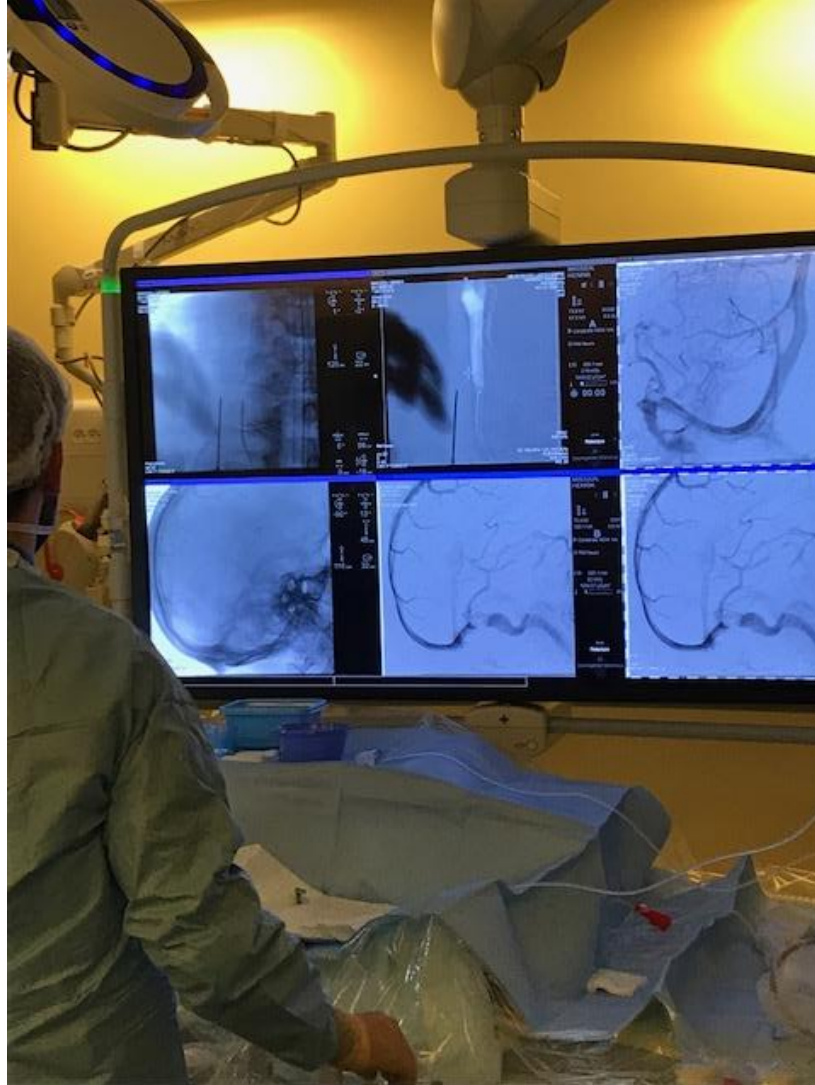
AUTRES SERVICES

Accueil
Admissions - Frais de séjour
Boutique MAEH
Cafétéria- RelaisH
Caisse des consultations
Chambre Mortuaire
Médiathèque
Maison d'information en Santé (MIS)
Régie

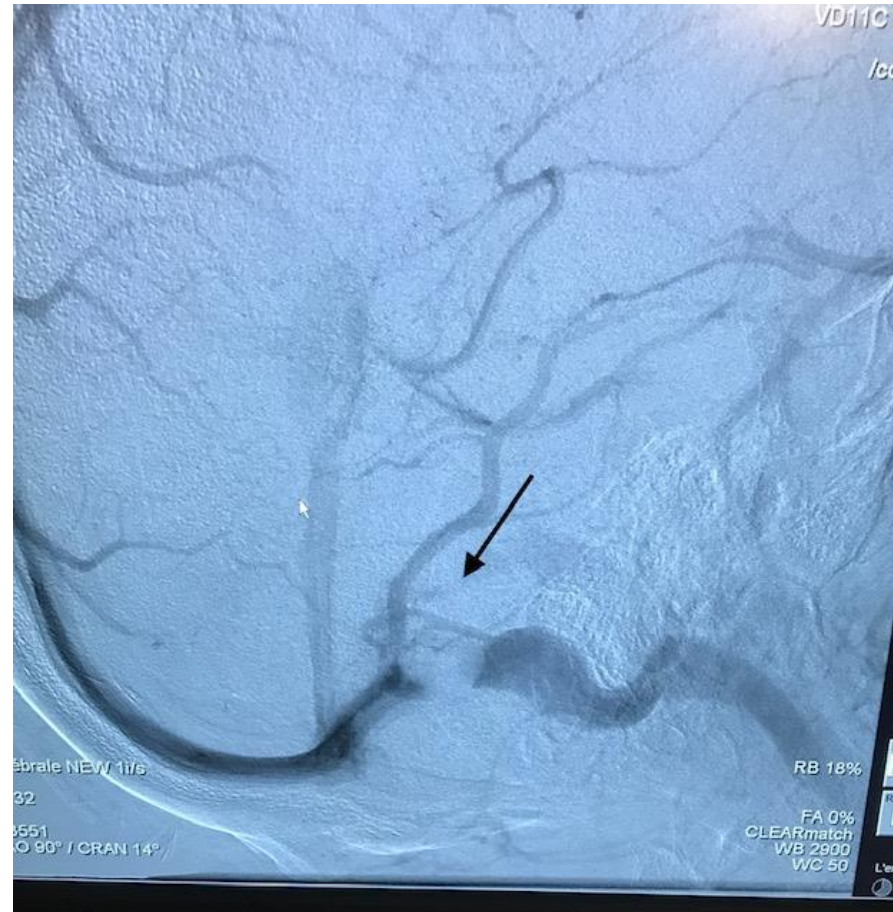
Paris



Paris



Paris



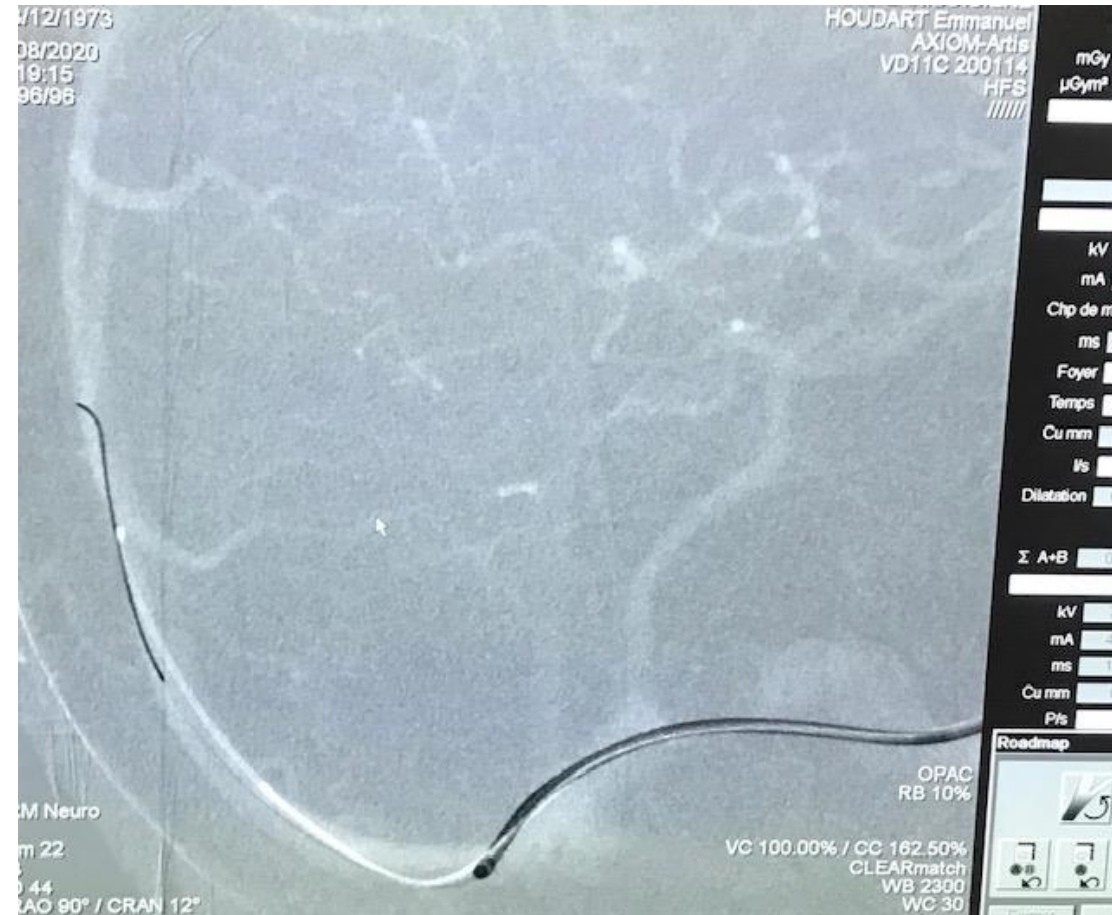
Paris



Paris



Paris



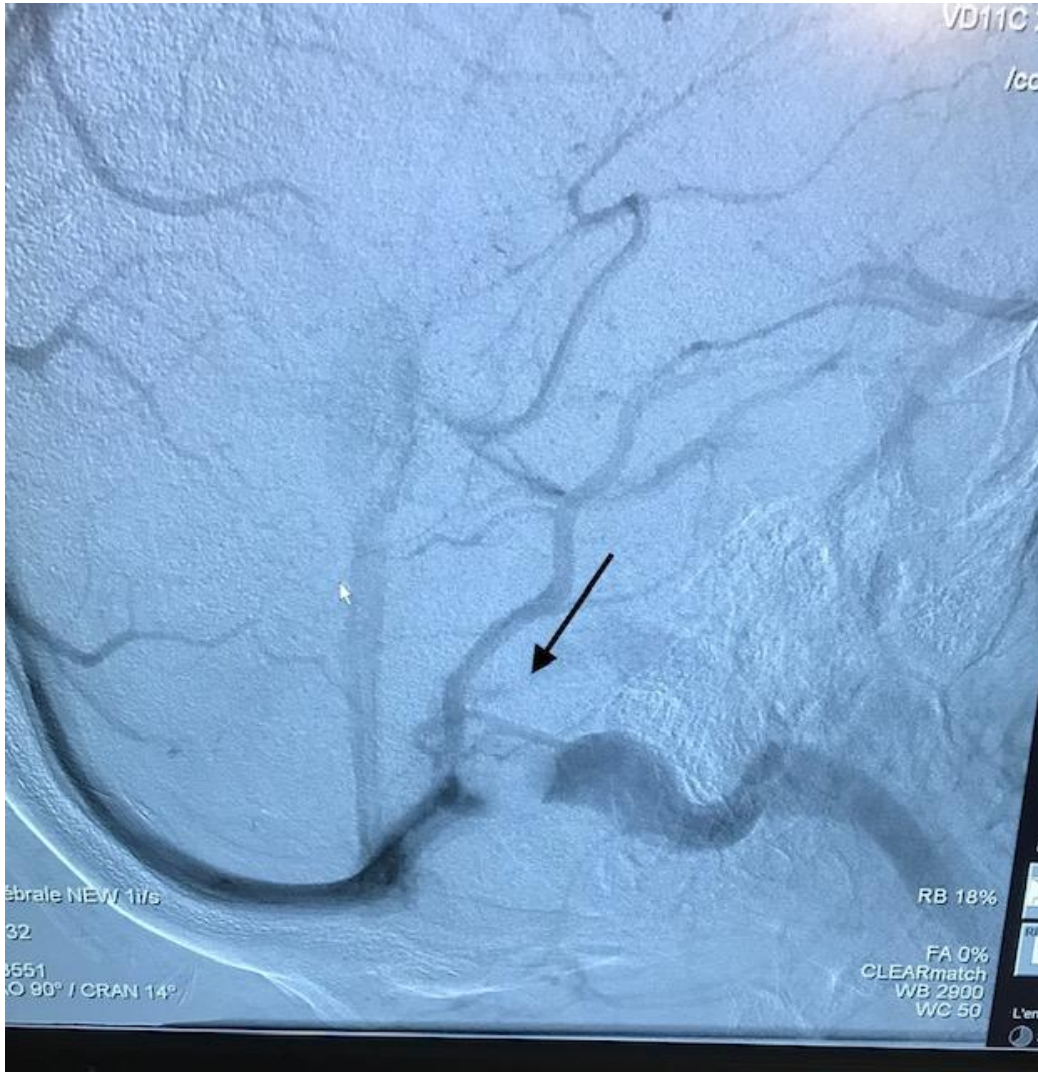
Paris



Paris



Paris



Før



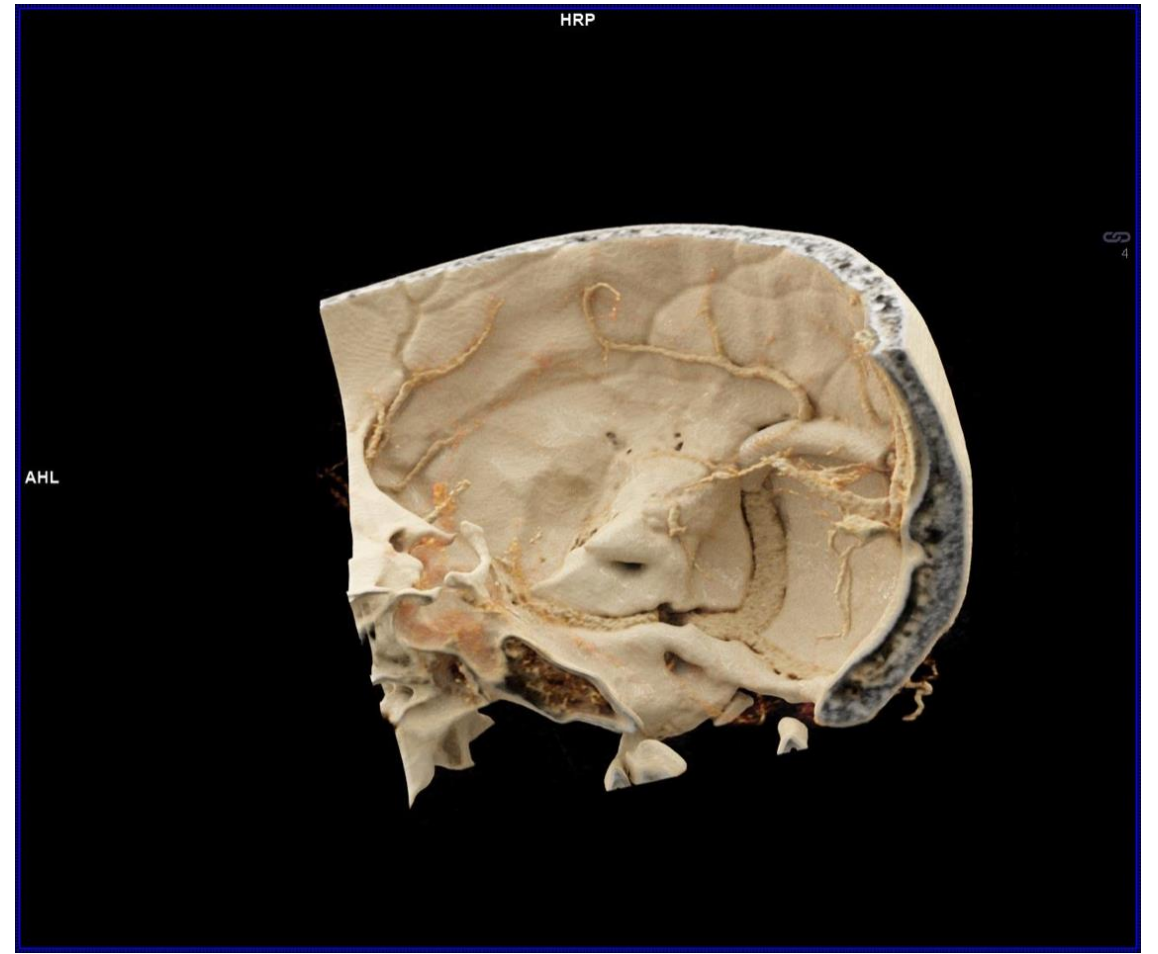
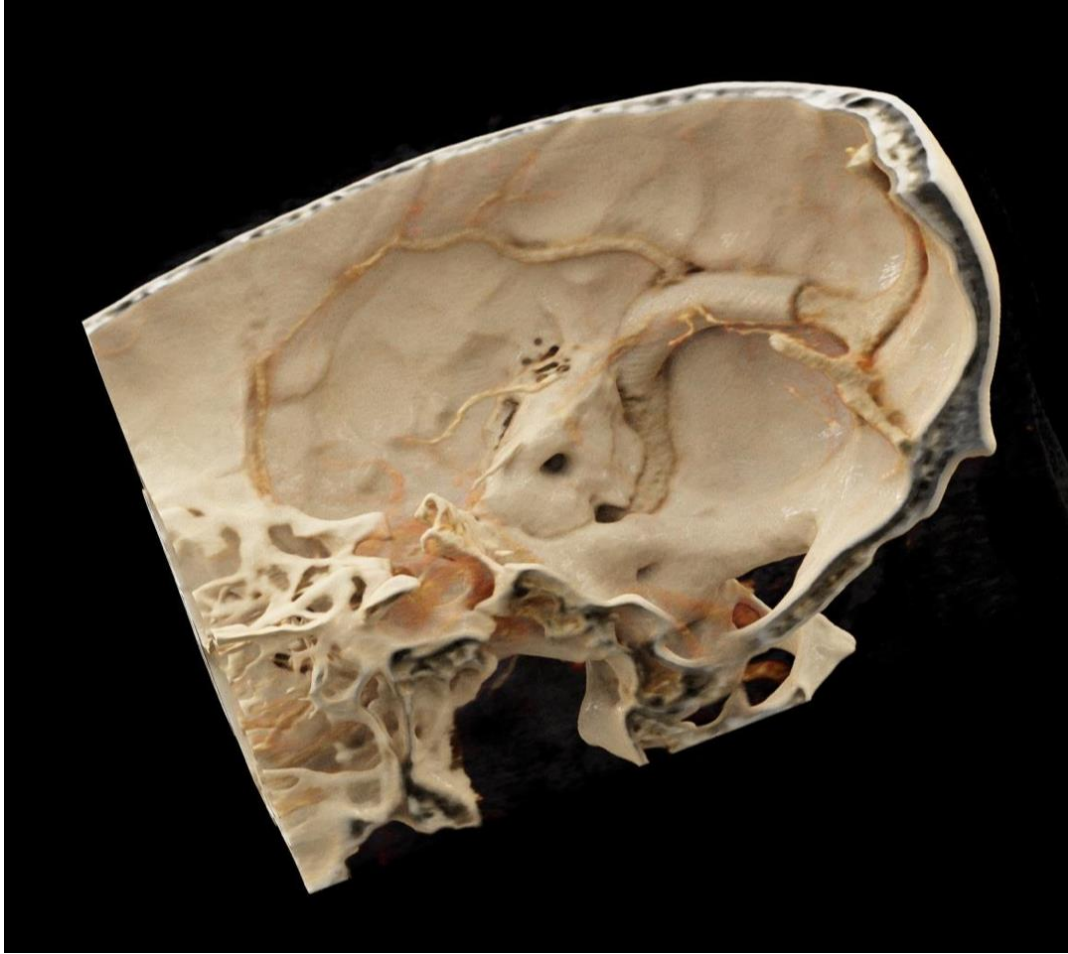
Efter



Patient

- Oktober 20
 - Tinnitus er forsvundet
 - Trappet ud af diamox
 - Ingen hyp. Ingen spontan rhinoliqoré
 - Aftagende synsforstyrrelser
 - Afventer CT angio medio november

Medio november 20, CTV



AUH, Neurointervention

Cerebrale veneundersøgelser og –interventioner, 2021:

7.8	Sinus petrosus venesamplinger	6
7.8.1	Venetrykmåling	24
7.8.2	Venestentninger (PTA/stent)	9
10.	Sinustrombose, trombektomi	1
<u>Totalt</u>		<u>41</u>

Statusartikel

Ugeskr Læger 2022;184:V03210240

Invasiv behandling af idiopatisk intrakraniell hypertensjon

Ronni Mikkelsen¹, Sanja Karabegovic¹, Torben Skovbo Hansen², Marianne Juhler^{2, 3}, Rigmor Højland Jensen⁴ & Lasse Speiser¹

1) Røntgen og Skanning Afsnit Neuro, Aarhus Universitetshospital, 2) Hjerne- og Rygkirurgi, Aarhus Universitetshospital, 3) Afdeling for Hjerne- og Nervekirurgi, Københavns Universitetshospital – Rigshospitalet, 4) Dansk Hovedpinecenter, Afdeling for Hjerne- og Nervesygdomme, Københavns Universitetshospital – Rigshospitalet Glostrup

Ugeskr Læger 2022;184:V03210240

HOVEDBUDSKABER

- Billeddiagnostik anvendes til visualisering af tegn på idiopatisk intrakraniell hypertensjon og udelukkelse af andre årsager til forhøjet intrakraniell tryk.
- Invasiv behandling tilbydes ved medicinsk intraktabel, synstruede tilstande.
- Venestentning er et nyt, minimalt invasivt tilbud til udvalgte patienter.

IIH - Definition

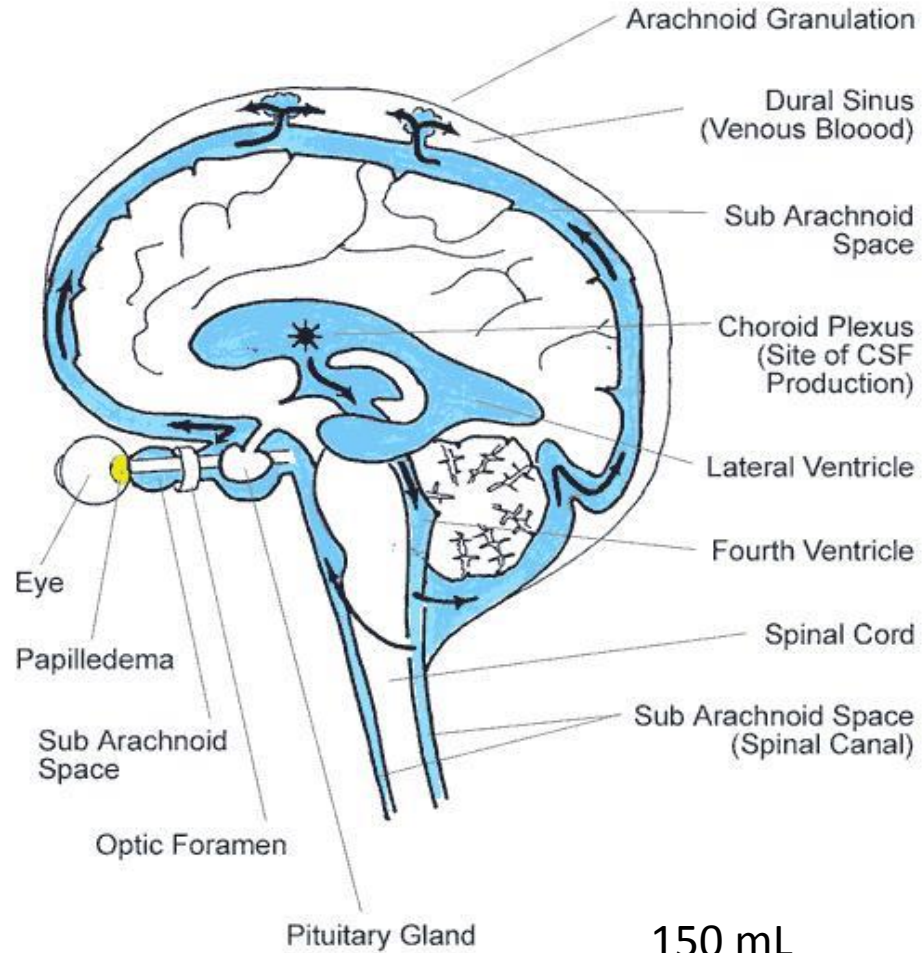
- Synonymer: Serøs meningit, pseudotumor cerebri, benign intrakraniell hypertension, idiopatisk intrakraniell hypertension, CIVHS(?)
- IIH karakteriseres ved forhøjet intrakranielt tryk uden påviselig strukturel årsag
- Hovedpine, synsproblemer, tinnitus, kvalme og kognitive forstyrrelser.
- Stasepapiller, LP

IIH - Epidemiologi

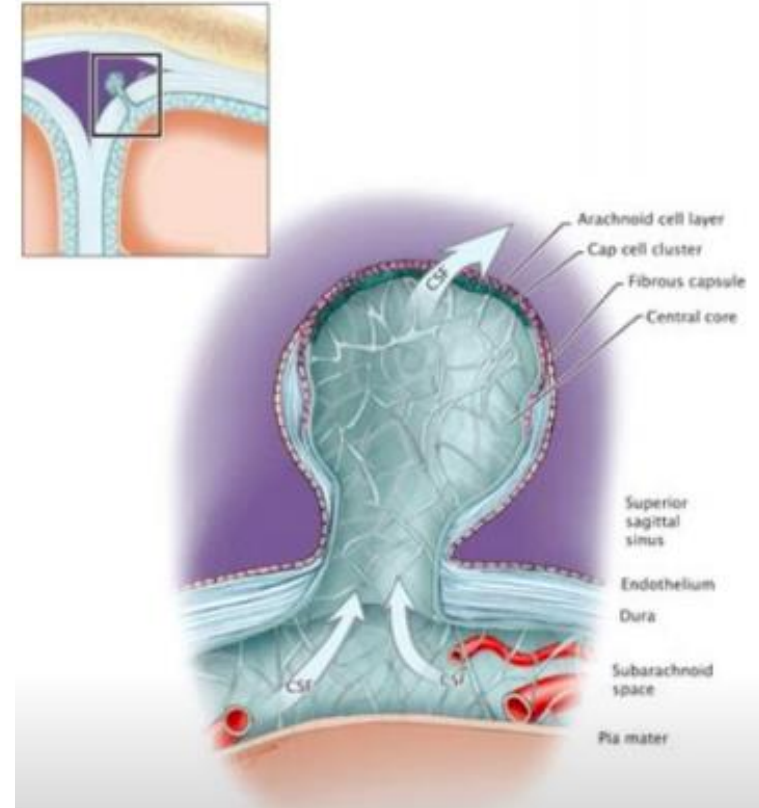
- Betydelig association med overvægtige kvinder i den fødedygtige alder
- 20/100.000/år vs. 0,5-2/100.000/år
- Retrospektivt studie 721 patienter: 90% kvinder med BMI 37*

*Bruce BB, Kedar S, Van Stavern GP, et al. Idiopathic intracranial hypertension in men. *Neurology* 2009; **72**: 304–09

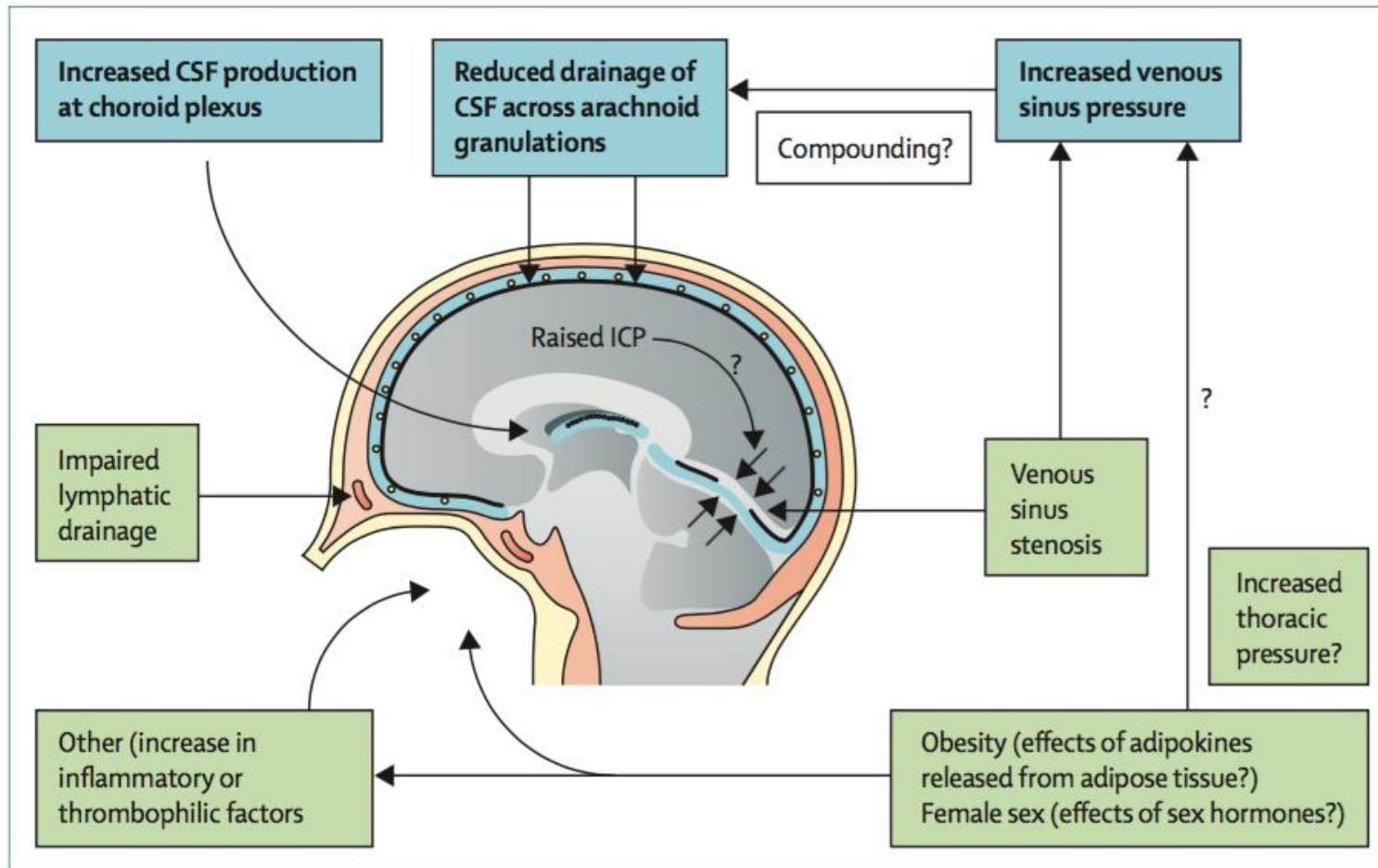
Fysiologi



150 mL



IIH - Patofysiologi



Understanding idiopathic intracranial hypertension: mechanisms, management, and future directions

Keira A Markey, Susan P Mollan, Rigmor H Jensen, Alexandra J Sinclair
Lancet Neurol 2016; 15: 78–91

IIH – nyt navn: Ikke idiopatisk!

*Chronic Intracranial Venous Hypertension Syndrome
(CIVHS)*

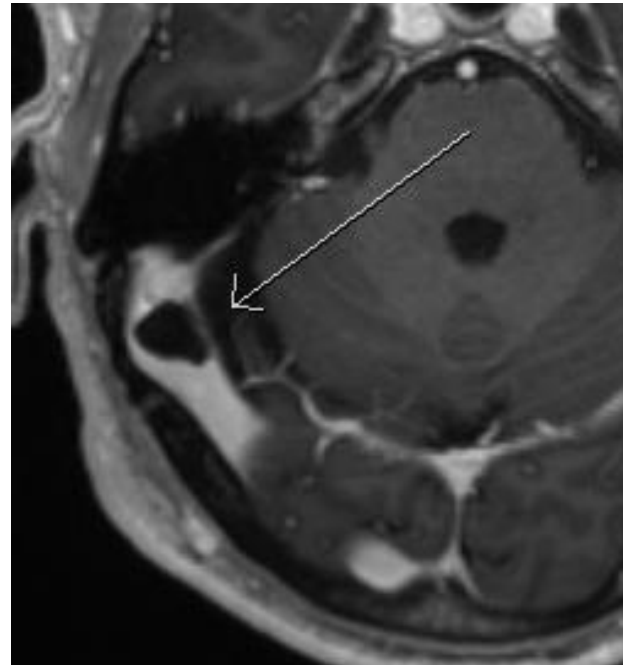
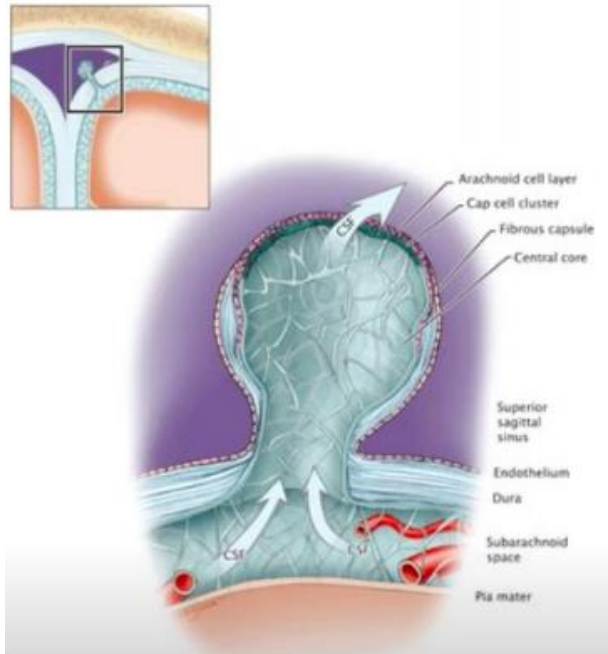
**Idiopathic intracranial hypertension is
not idiopathic: proposal for a new
nomenclature and patient classification**

Kyle M Fargen 

Fargen KM. *J NeuroIntervent Surg* February 2020 Vol 12 No 2

To distinkte typer af sinus stenoser

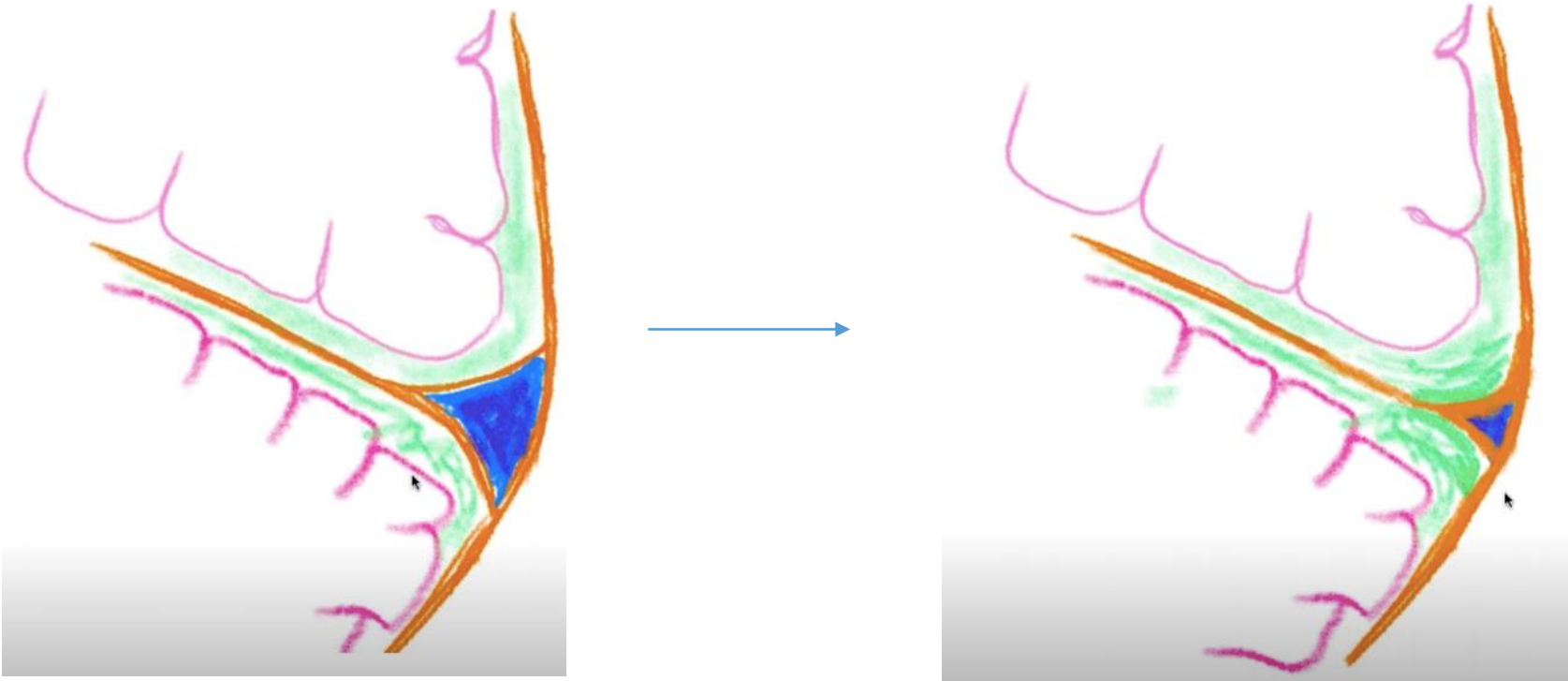
1) Intrinsic stenose



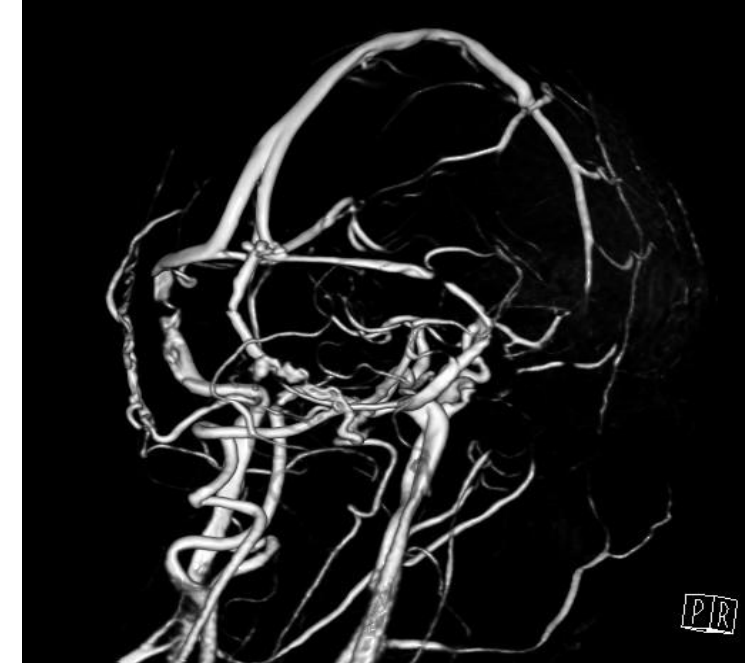
- Det øgede venetryk medfører et øget tryk i subarachnoidalrummet og en kompensatorisk hypertrofi af de arachnoide granulationer -> som medfører stenose i sinus transversus som fører til kompromitteret venøst outflow.
- Ond cirkel.
- Jo mere venetrykket stiger, desto mere stiger CSF-trykket som igen medfører tiltagende stenose.

To distinkte typer af sinus stenoser

2) Extrinsic kompression af sinus transversus



Courtesy of prof Z. Kulscar



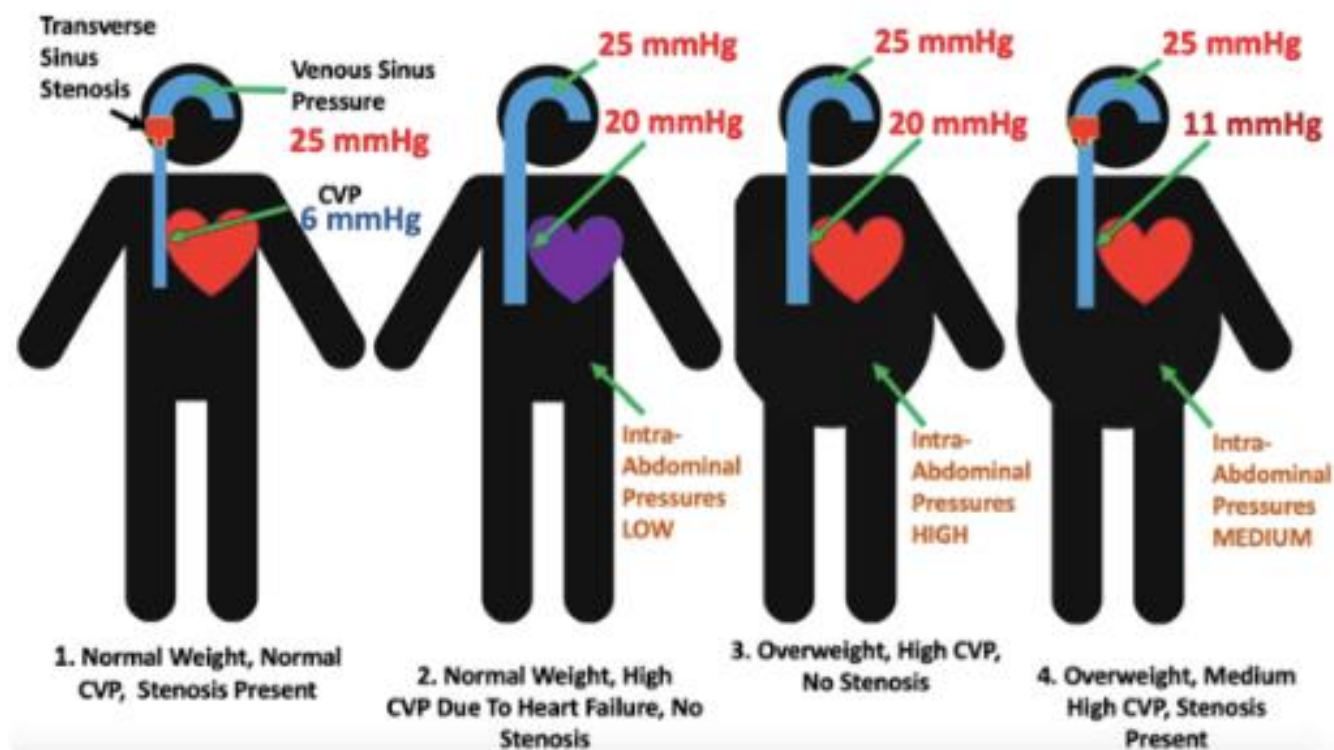
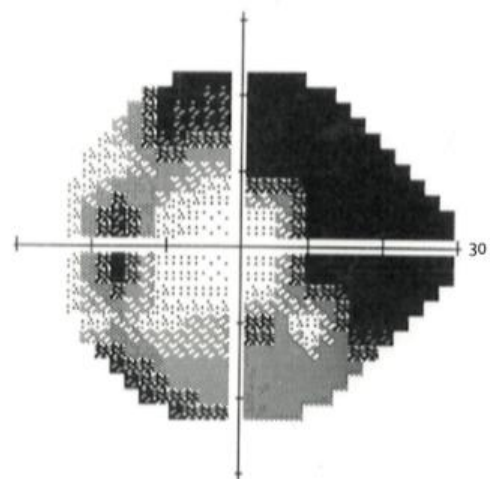
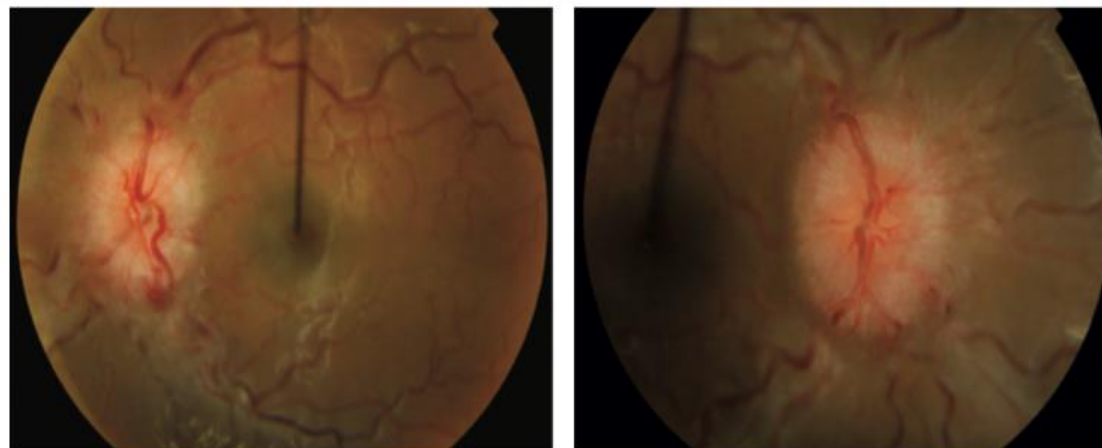
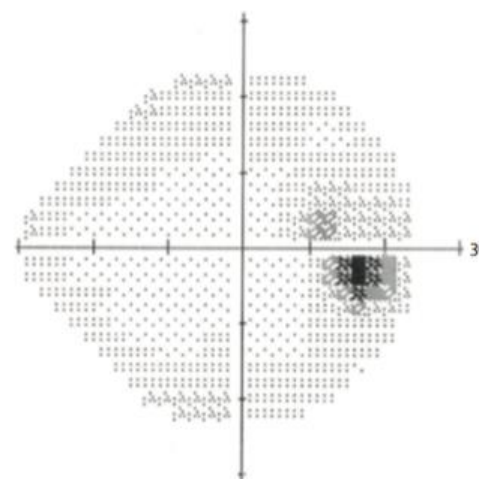


Figure 4 Example of four separate IIH patients that all have SSS pressures of 25 mmHg and similar OP on LP but different etiologies of intracranial venous hypertension.

IH – øjenundersøgelse

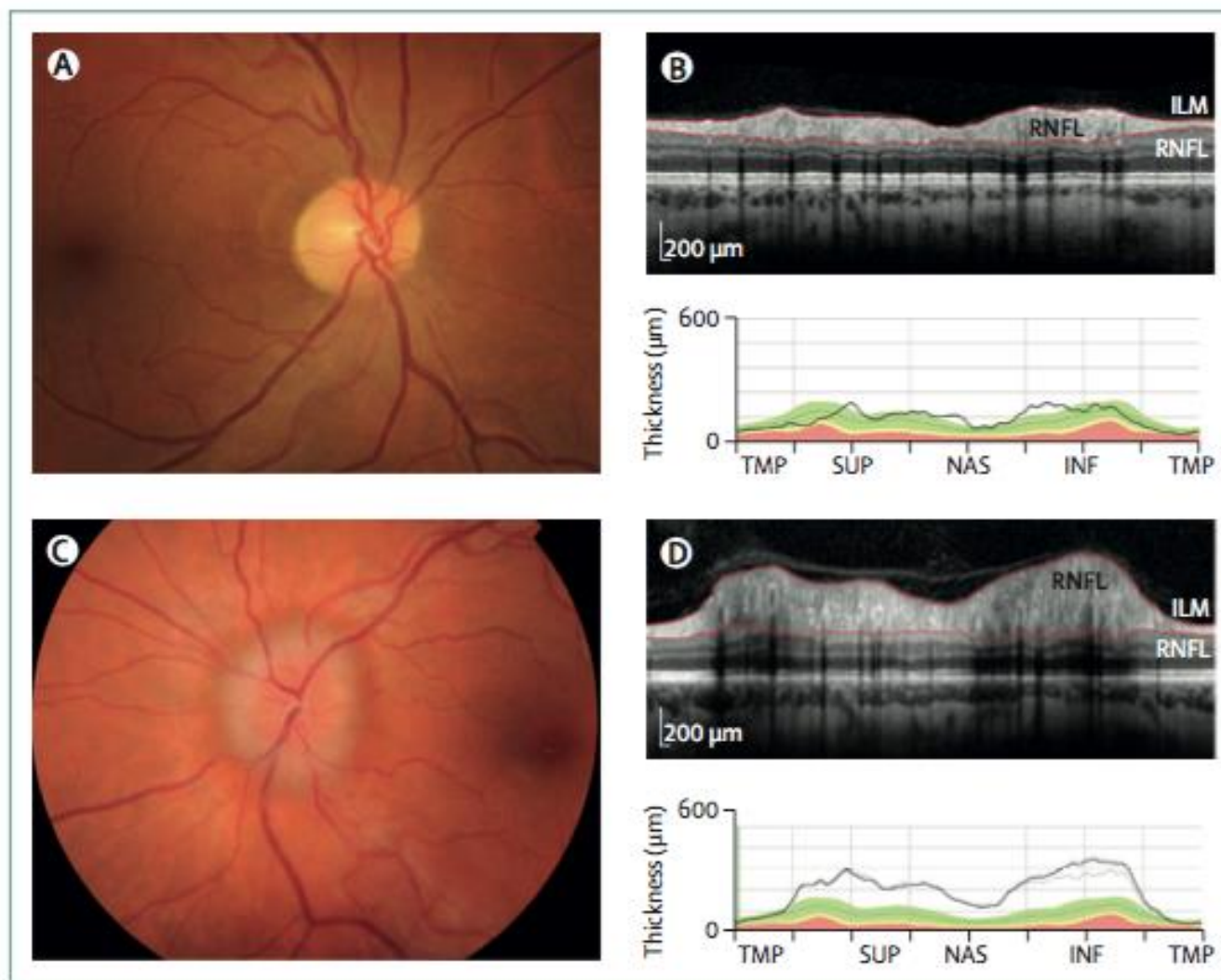


VFI 44%
MD -21.96 DB P<0.5%
PSD 12.31 DB P<0.5%



VFI 97%
MD -3.23 DB P<2%
PSD 3.00 DB P<2%

IH - øjenundersøgelse



IIH - Medicinsk behandling

- Vægttab

- >15% i vægttab medfører betydelig forbedring i hvp, ICP, syn/papilødem

Sinclair AJ et al, BMJ 2010;340:c2701

- Diamox (acetazolamid)

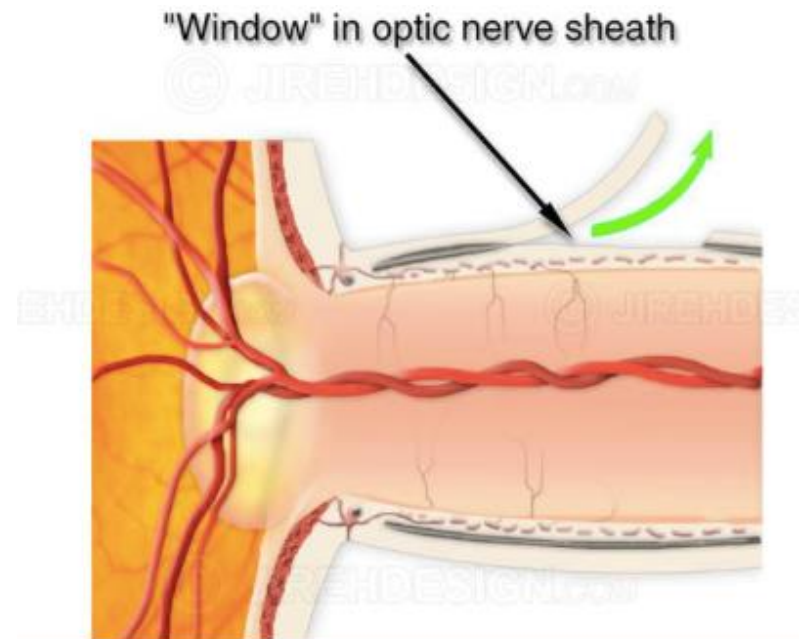
- 2 RCTs (n=25 og n= 165) : Lille effekt i reduktion af hvp, synstab/obskurationer, CSF OP, papilødem

Piper R, Interventions for Idiopathic Intracranial hypertension. Cochrane Database Syst Rev 2015;8

- Men: Kvalme, opkastninger, madlede, paræstesier, fatigue, diaré

IIH - Kirurgisk behandling

- 10% af alle IIH-patienter præsenterer med et fulminant forløb: Hurtig "CSF-aflastning" kan være en mulighed
 - Optikusnerve-fenestrering (ONSF)
 - Risiko: optikusnerveskade, diplopi, lav effektivitet
 - VP-shunt
 - Smalle ventrikler: vanskelige at drænere
 - Revisioner/infektioner



IIH - Endovaskulær rekonstruktion af sinussystemet

Hvorfor endovaskulær behandling? Rationale

- Stenose i sinus transversus er "altid" tilstede
 - Enten bilateralt eller i det dominante afløb, hvor den kontralaterale er hypoplastisk/atretisk/tromboseret
 - Incidensen af sinus-stenose hos IIH-patienter er op mod 93%

Kumpe DA, Dural sinus stent placement for IIH, J Neurosurg. 2012; 116:538-548

Indikationer for endovaskulær behandling

1) Svigt af konservativ behandling eller fulminant forløb med truet syn

Og

2) Tilstedeværelse af sinus stenose

3) ICP > 25 mmHg

4) Trykgradient > 8 mmHg

5) Ingen kontraindikationer til pladehæmmerbehandling

Evt.

6) Venøs tinnitus (selvmordstruet...)

Evidens

1) 473 patienter fra 24 studier inkluderet.

Bedring af:

- Hovedpine 78%
- Papilødem 86%
- Syn (visual acuity) 70%
- Tinnitus 85%

- Komplikationer 2%
- Adjacent stent stenose efter 18 mdr: 14%

Review

Stent Survival and Stent-Adjacent Stenosis Rates following Venous Sinus Stenting for Idiopathic Intracranial Hypertension: A Systematic Review and Meta-Analysis

Hamidreza Saber^a Whitfield Lewis^a Mahsa Sadeghi^a Gary Rajah^b
Sandra Narayanan^{a, b}

^aDepartment of Neurology, Wayne State University School of Medicine, Detroit, MI, USA;

^bDepartment of Neurosurgery, Wayne State University School of Medicine, Detroit, MI, USA

2018

Evidens

2) Metaanalyse af 20 artikler med 474 patienter (follow up 19 mdr.)

Bedring af:

- Papilødem: 93,7%
- Hovedpine 79,4%
- Tinnitus 90,3%

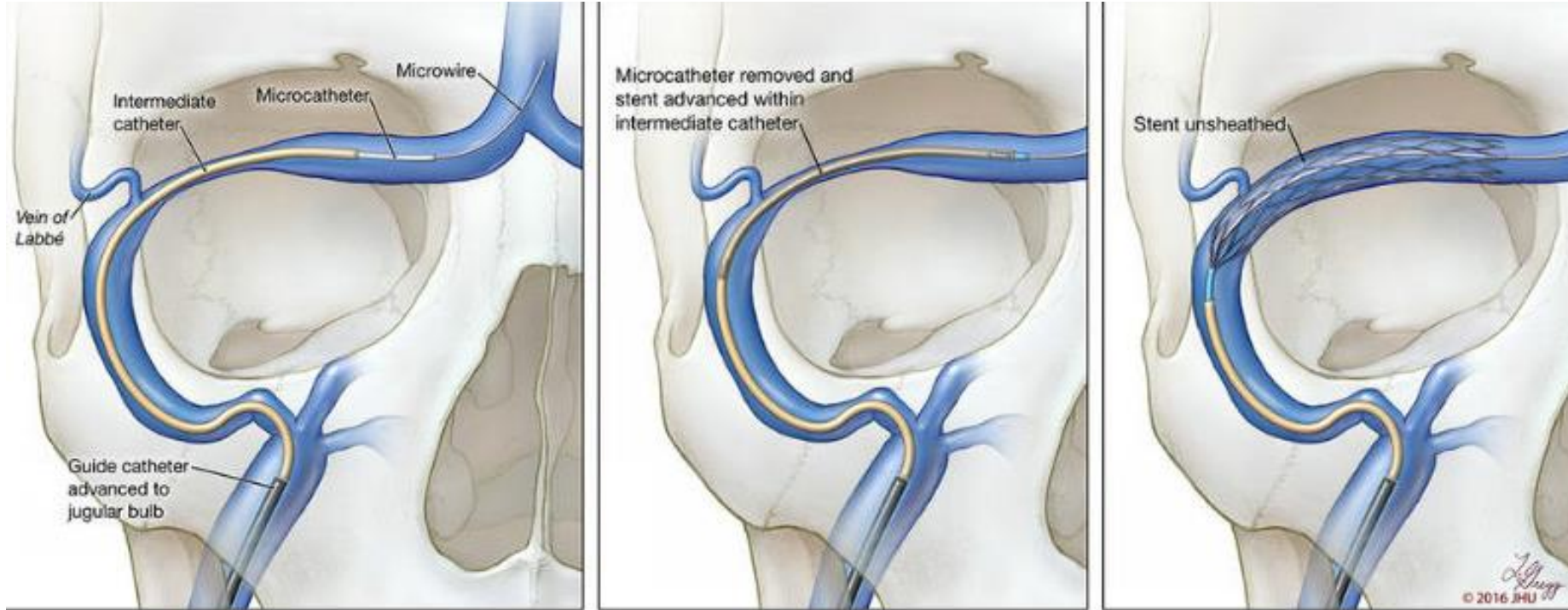
- Komplikationer 1,9%
- Tilbagefald (Stentstenose) 9,8%

Venous sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension: a systematic review and meta-analysis

Patrick Nicholson,¹ Waleed Brinjikji,¹ Ivan Radovanovic,^{2,3} Christopher Alan Hilditch,¹ Anderson Chun On Tsang,¹ Timo Krings,¹ Vitor Mendes Pereira,^{1,2} Stéphanie Lenck^{1,4}

2019

?



Billeddiagnostik ved IIH

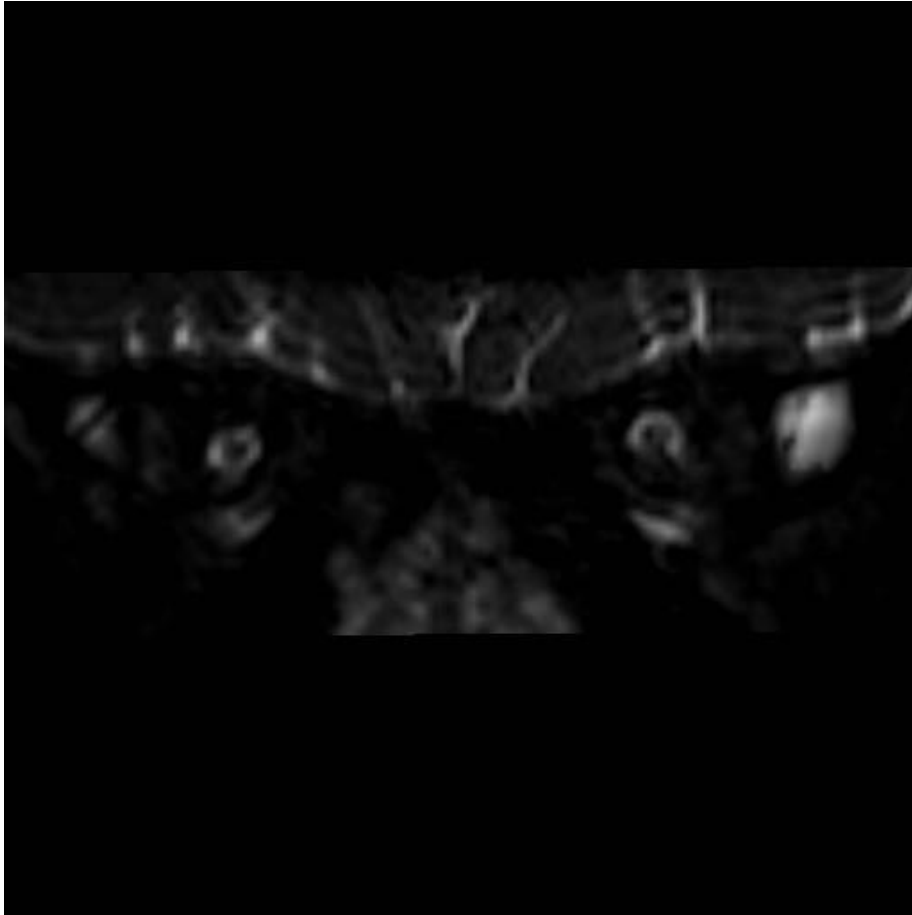
Billeddiagnostiske fund som bør vurderes

1. Forandringer i orbitae
2. Forandringer i sella
3. Sinus stenose
4. Ventrikelsystemet
5. Tonsiller
6. Kranienerve-skeder

1) Orbitale forandringer

- Dilatation af optikusnerve-skede
- Snoede optikusnerver
- Affladning af øjeæbler
- Opladning/signalforandringer i papiller

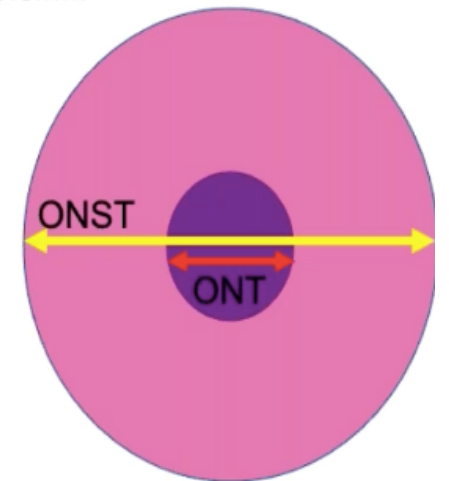
Dilatation af optikusnerve-skeden



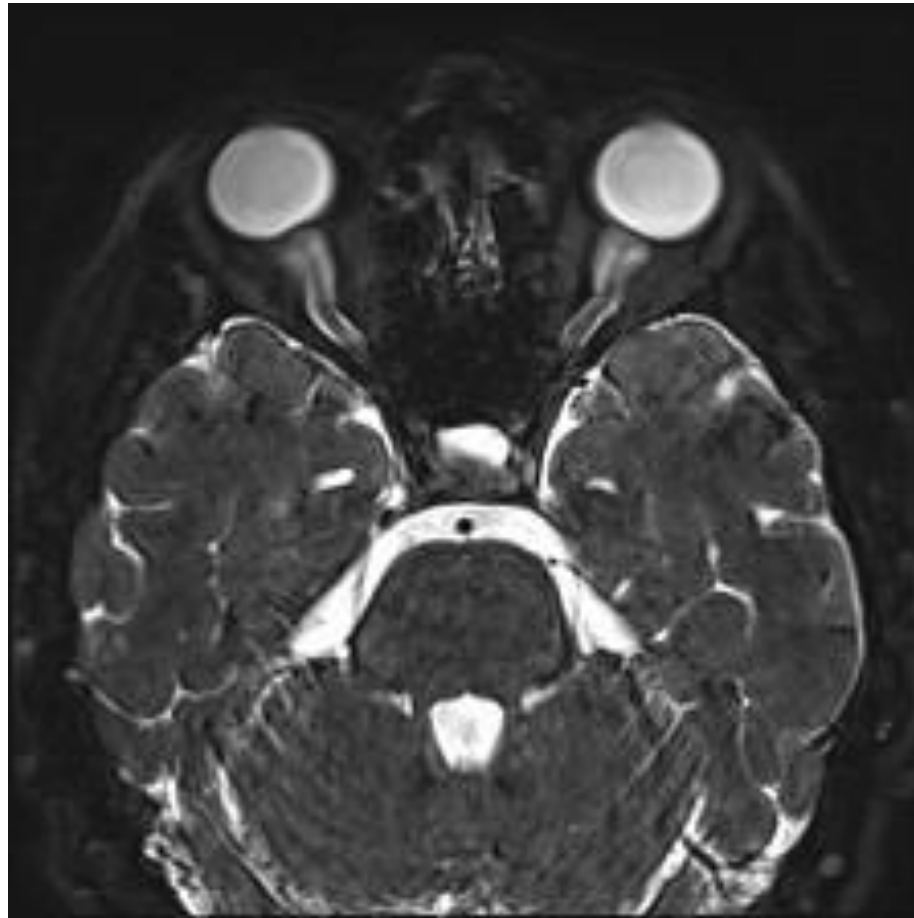
Optic Nerve Thickness (ONT)

Optic nerve sheath thickness (ONST): >5.5mm

Dilated if: $ONST - ONT > 2\text{mm}$

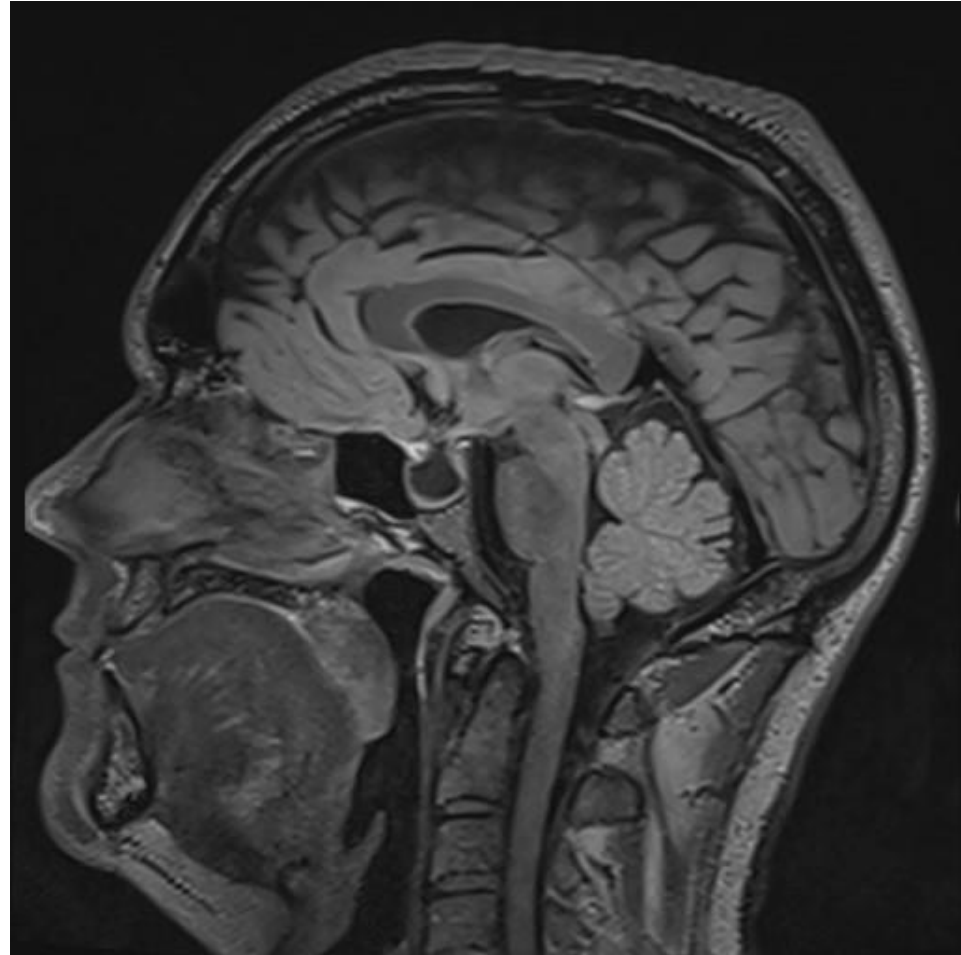


Snoede optikusnerver og affladning af øjeæblerne



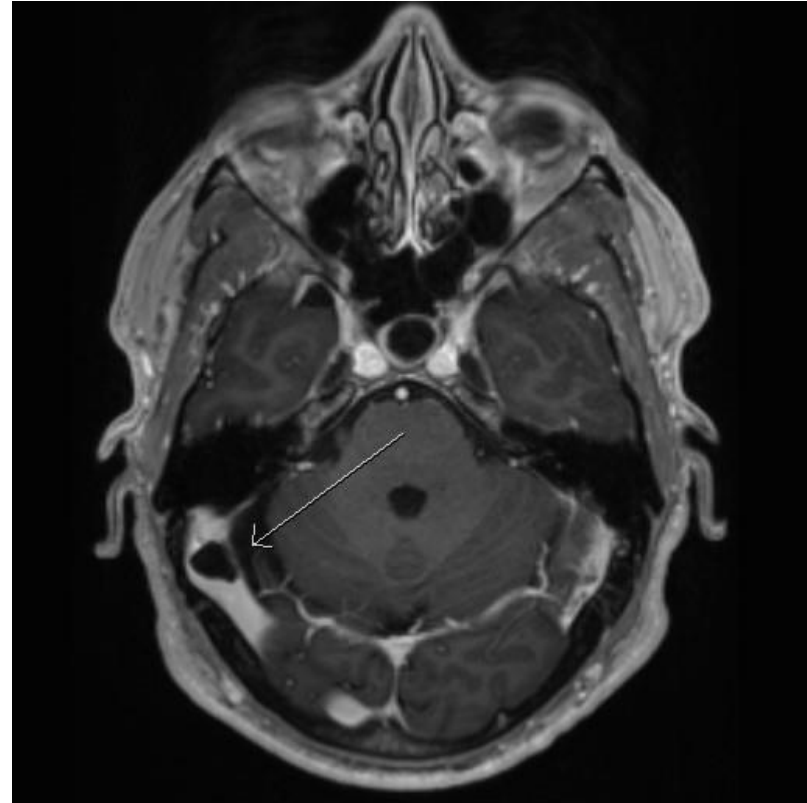
2. Forandringer i sella

- Normal
- Partiel empty sella
- Empty sella



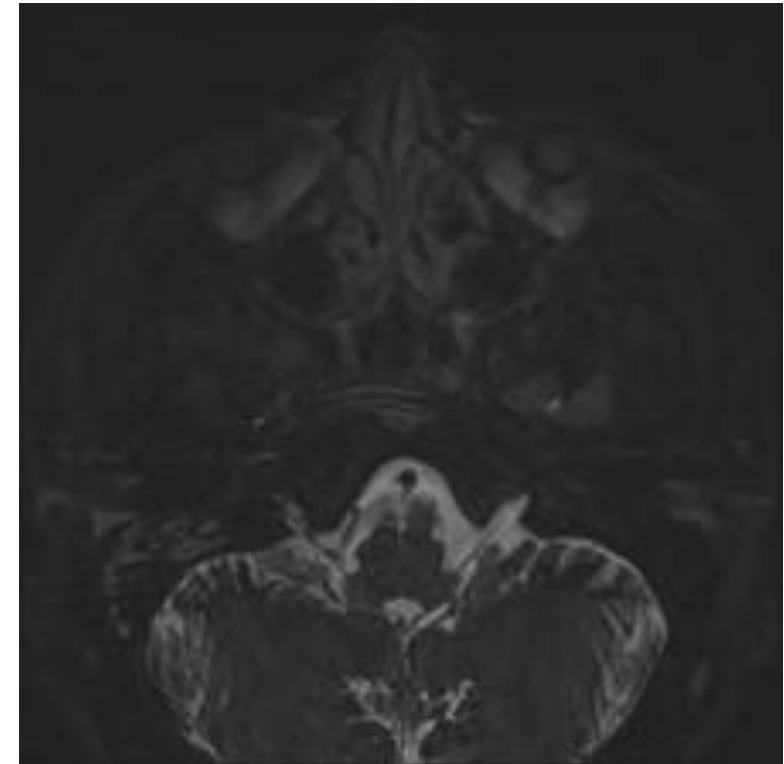
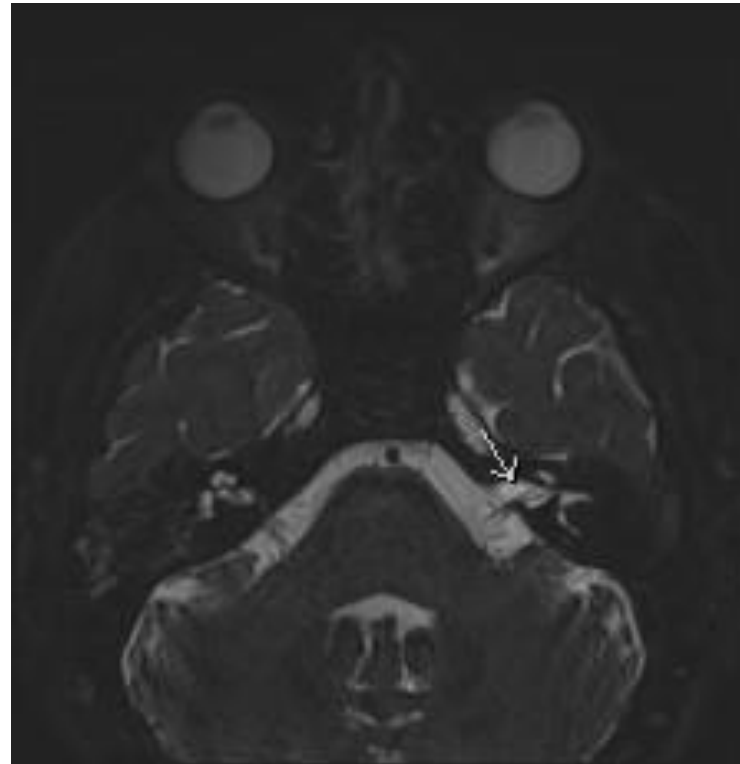
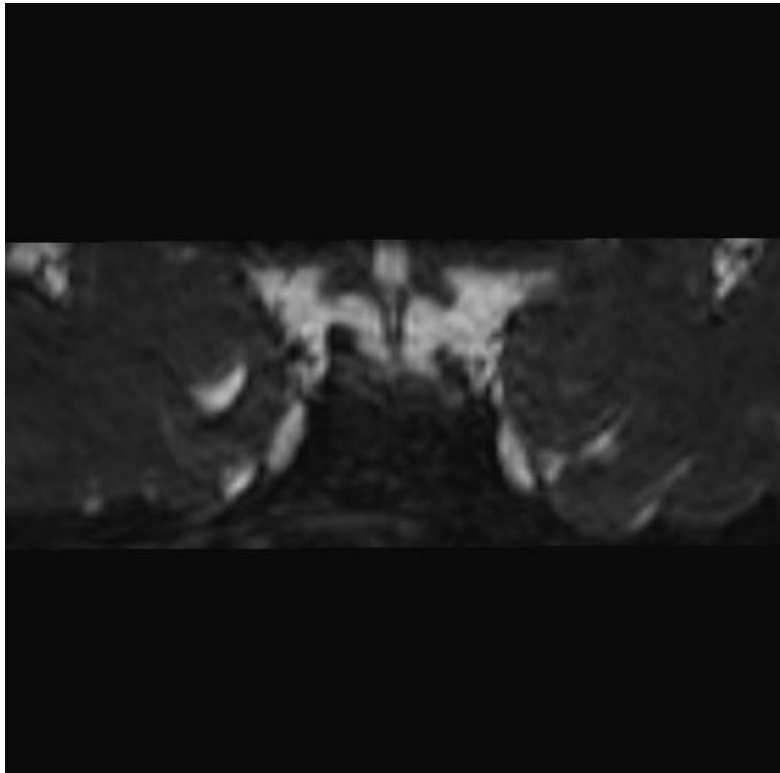
3) Sinus stenose

- Hyppigst i sinus transversus
- Intrinsic stenose

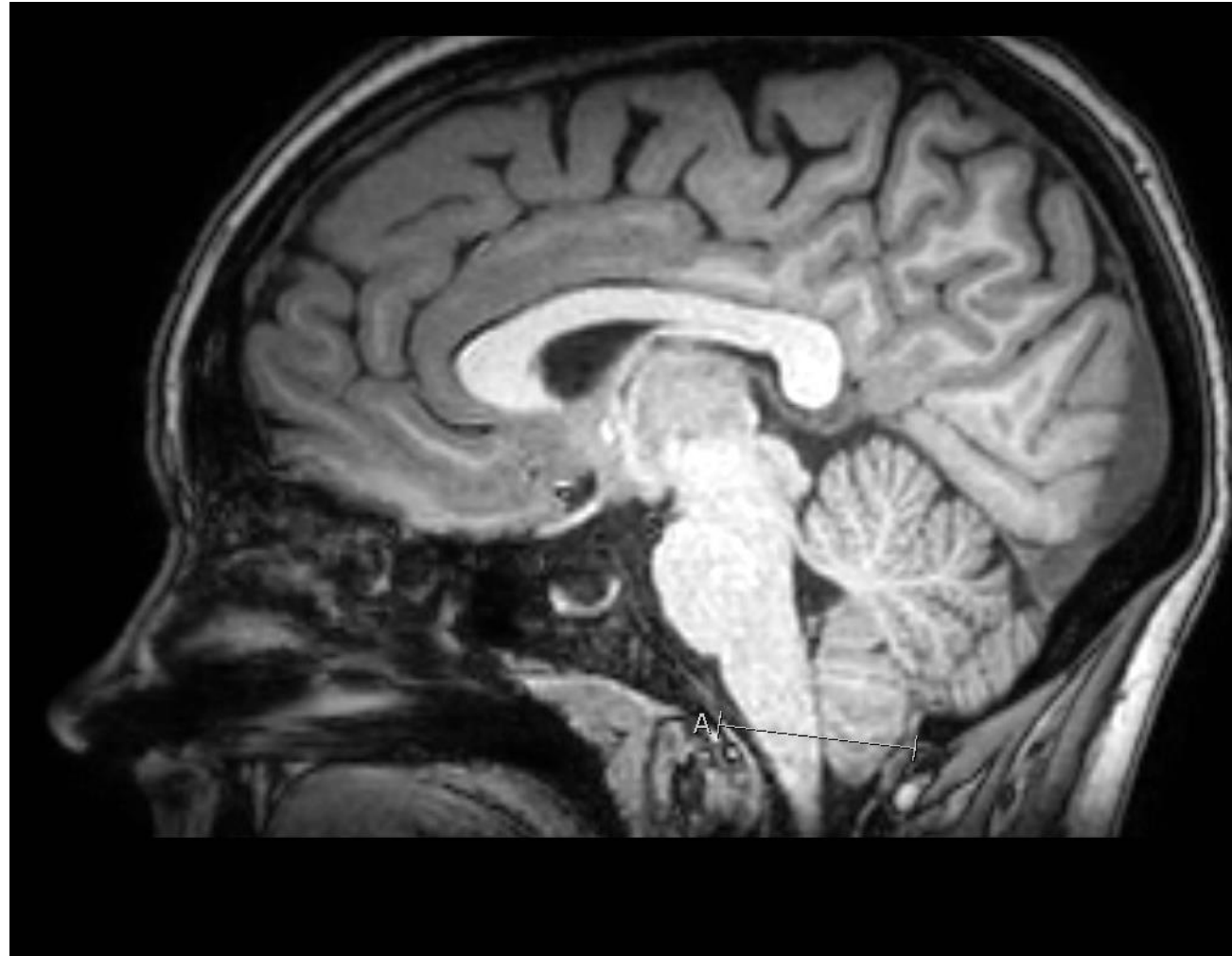




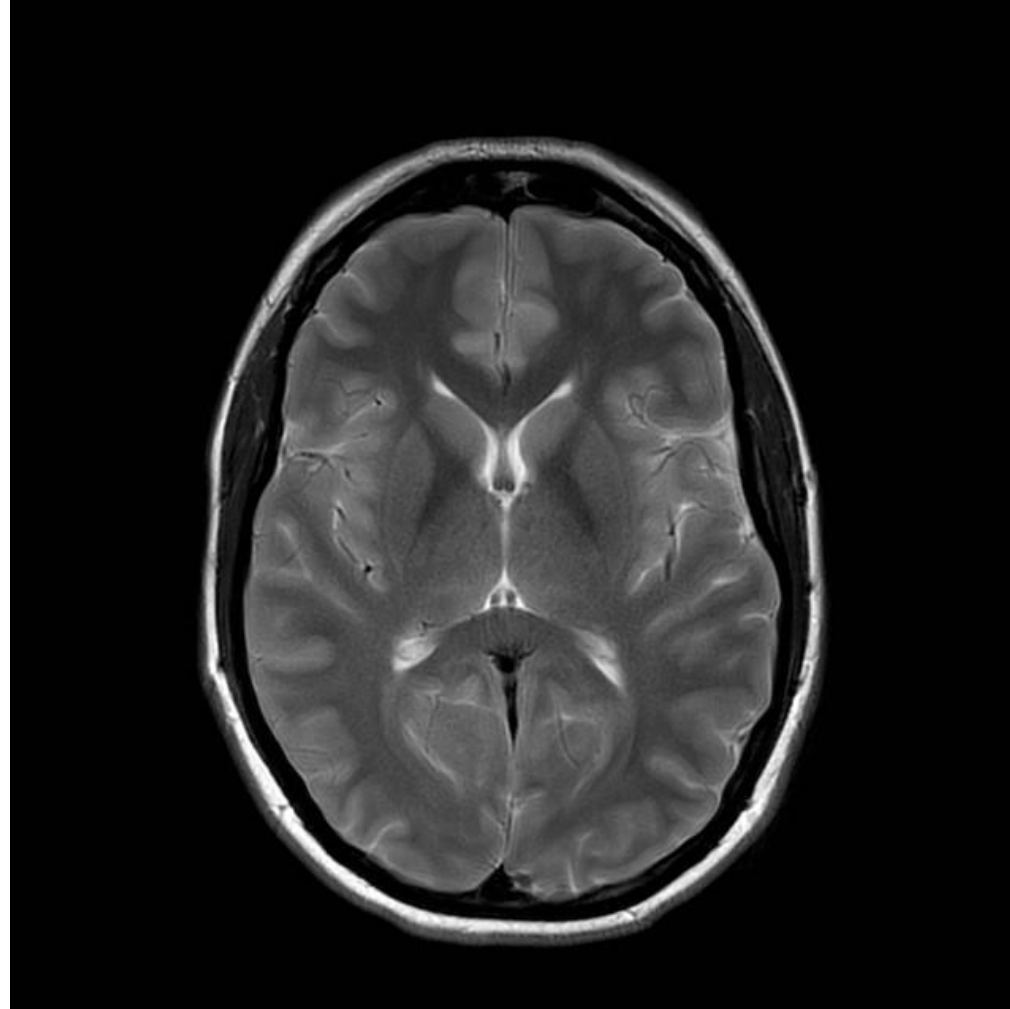
Andre fund: Udvidelse af perineural rum Kranienerve-skeder



Tonsillar



Ventrikelsystemet



Tentorium



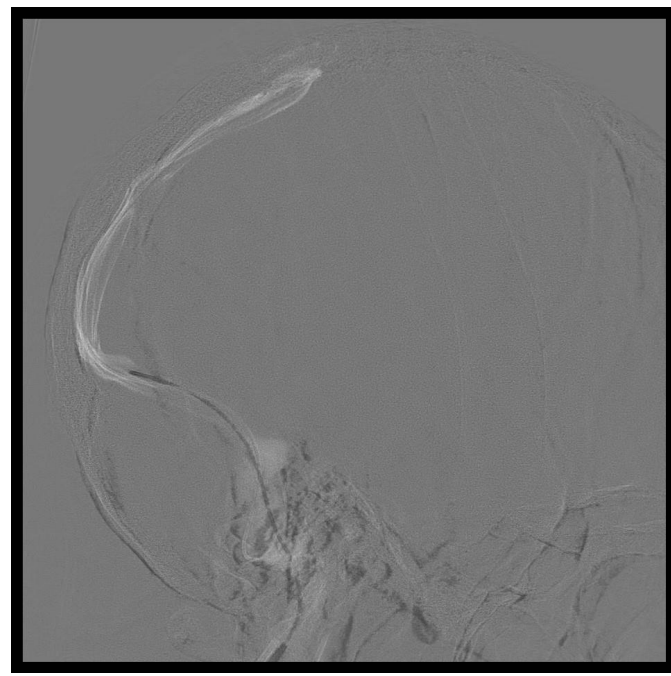
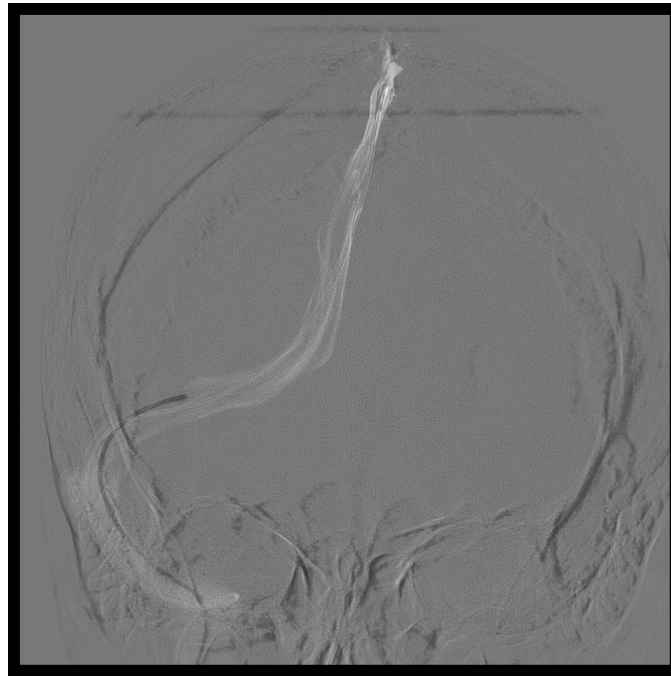
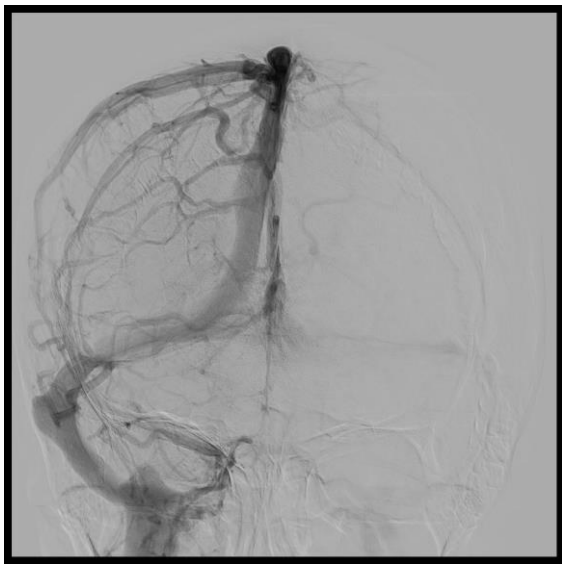
MRI/MRV findings in patients with IIH

Findings	Incidence	Sensitivity	Specificity	References
1. Partially empty sella	76%-85%	80%-88%	76%-92%	Yuh et al., ³² Hoffmann et al., ³³ Hingwala et al. ³⁵
2. Distension of perioptic subarachnoid space	95%	72%-80%	96%	Hoffmann et al. ³³
3. Flattening of posterior globe	43%-71%	28%-43%	100%	Hoffmann et al., ³³ Agid et al., ³⁴ Hingwala et al. ³⁵
4. Optic nerve protrusion	3%-71%	3%	100%	Agid et al., ³⁴ Hingwala et al. ³⁵
5. Tortuous optic nerve	40%-62%	40%	91%	Agid et al., ³⁴ Hingwala et al. ³⁵
6. Bilateral transverse sinus stenosis	65%-90%	93%	93%	Farb et al., ⁴⁰ Higgins et al. ⁴¹
7. Enlarged Meckel's cave or Meningocele	9% or 11%	N.A.	N.A.	Bialer et al. ³⁷

N.A., not available.

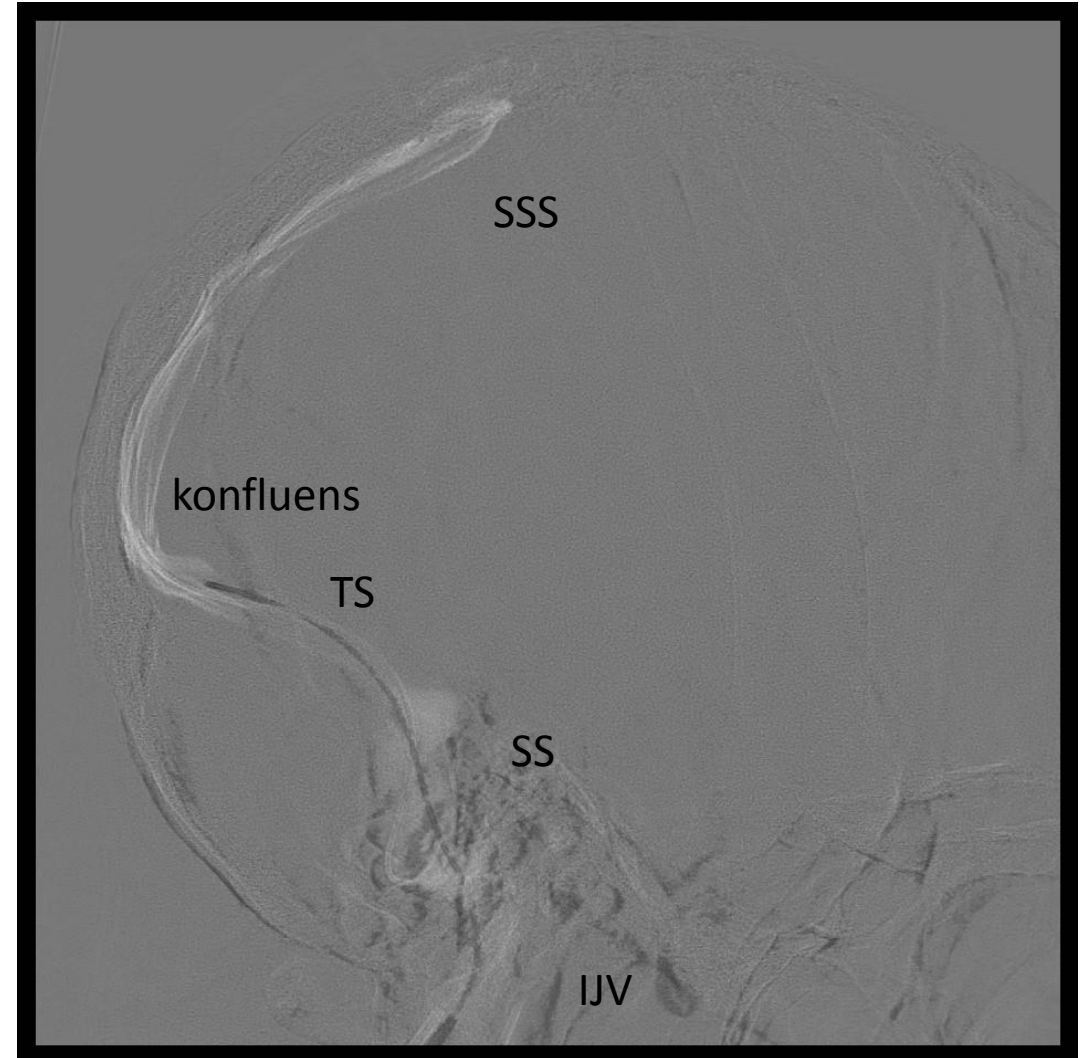
Intravenøs trykmåling

- 4F diagnostisk kateter i ICA (radialis adgang)
- 5F guidekateter i bulbus vena jugularis interna (femorales adgang)
- .027 MC
 - Trykmåling:
 - Forbindelse af MC til narkosemonitor gennem en "flushed line"
 - Kalibrering
 - Måling



Intravenøs trykmåling

- Trykmåling:
 - På alle anatomiske lokalisationer i venesystemet
 - Kateterisering af SSS
 - Tilbagetrækning til bulbus jug
 - Notering af samtlige tryk (mmHg)



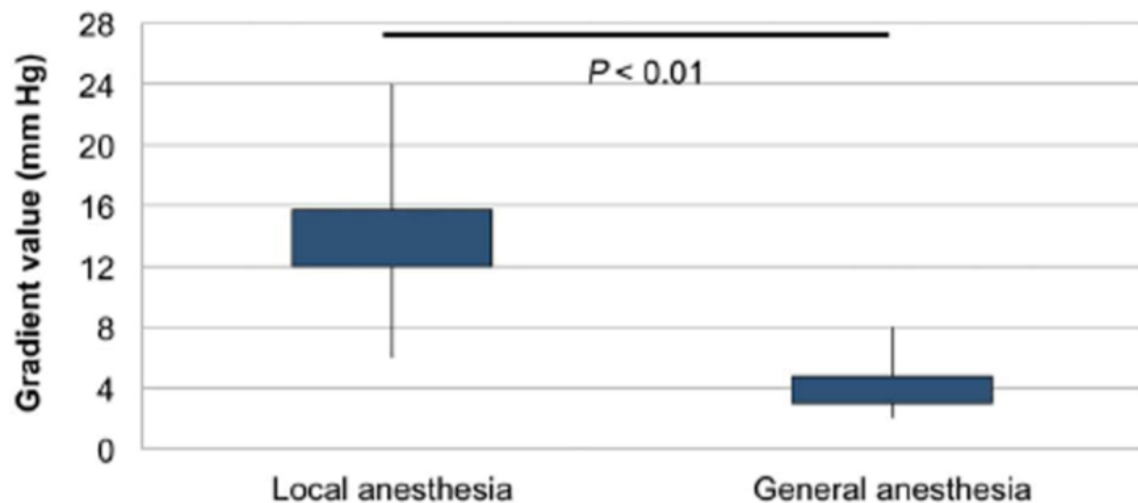
Intravenøs trykmåling

deltaP > 8mmHg



A

Transstenotic gradient measured in patients while under local and general anesthesia



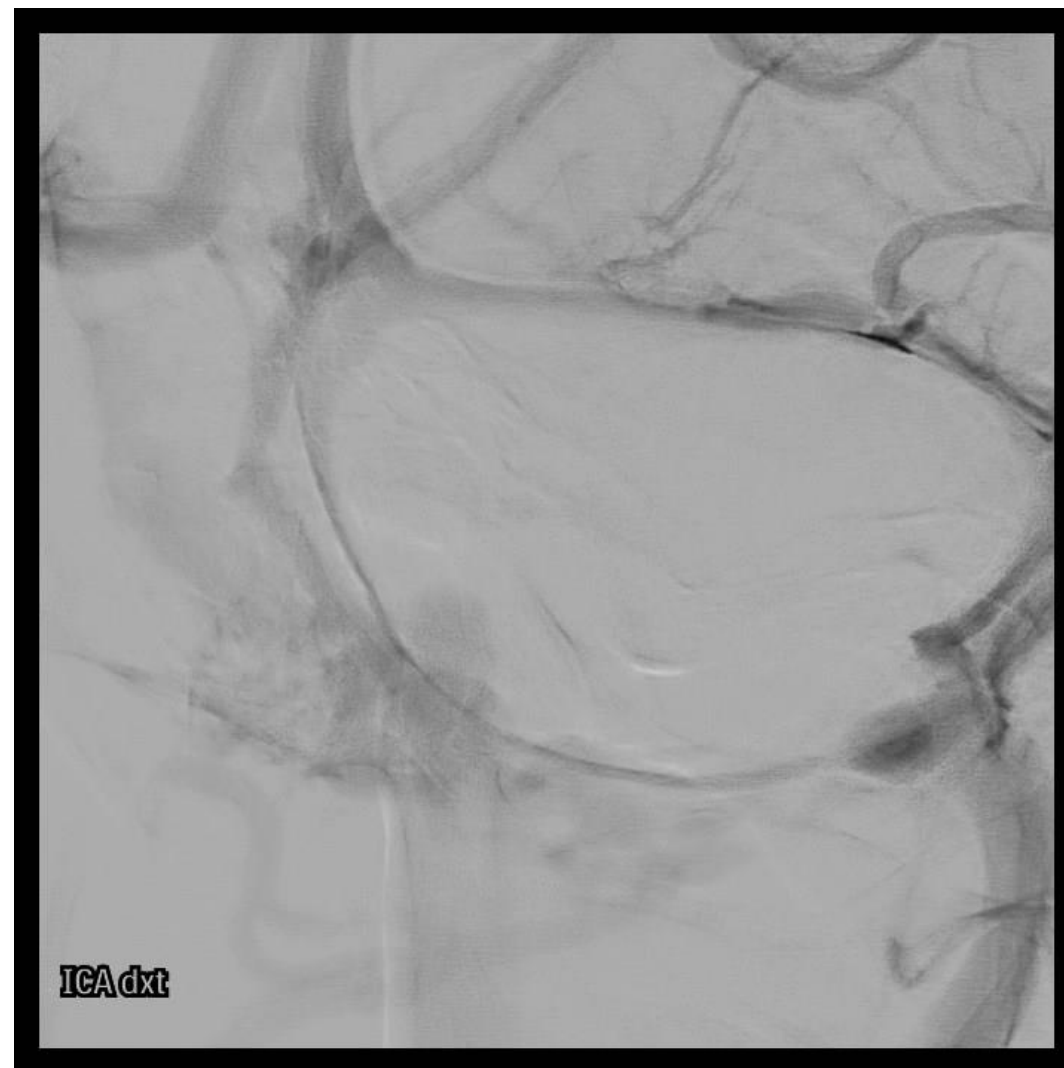
	Exploration during general anesthesia	Exploration during local anesthesia	P value (paired t test)
Trans stenotic gradient value (mm Hg)	3.0 (2.0)	13.5 (4.0)	<.01
Pressures measured in the sigmoid sinus (mm Hg)	13.0 (6.0)	12.0 (6.0)	.09
Pressures measured in the sagittal superior sinus (mm Hg)	16.0 (7.0)	24.5 (10.0)	.02

Stenting of the Lateral Sinus in Idiopathic Intracranial Hypertension According to the Type of Stenosis

Stéphanie Lenck, MD* Emmanuel Houdart, MD*
 NEUROSURGERY VOLUME 80 | NUMBER 3 |
 MARCH 2017

Hvor skal der behandles?

- Stenosen er enten bilateral eller ensidig kombineret med en hypoplastisk/tromboseret kontralateral side







Medicinsk behandling

- AK-behandling ved procedure start (trykmåling og stentning)
- 5 dage præbehandling med dobbelt pladehæmmer (stentning)
- Responstest dagen før
- 3 mdr clopidogrel og 6 mdr ASA

Stent: Braided eller open cell?

- Braided:
 - Mindre flexibel, laver grad af tilpasning til sinusvæggen
 - nemmere at resheate
- Open cell:
 - Bedre vægapposition
 - Mindre metaloverflade: Mindre trombogen

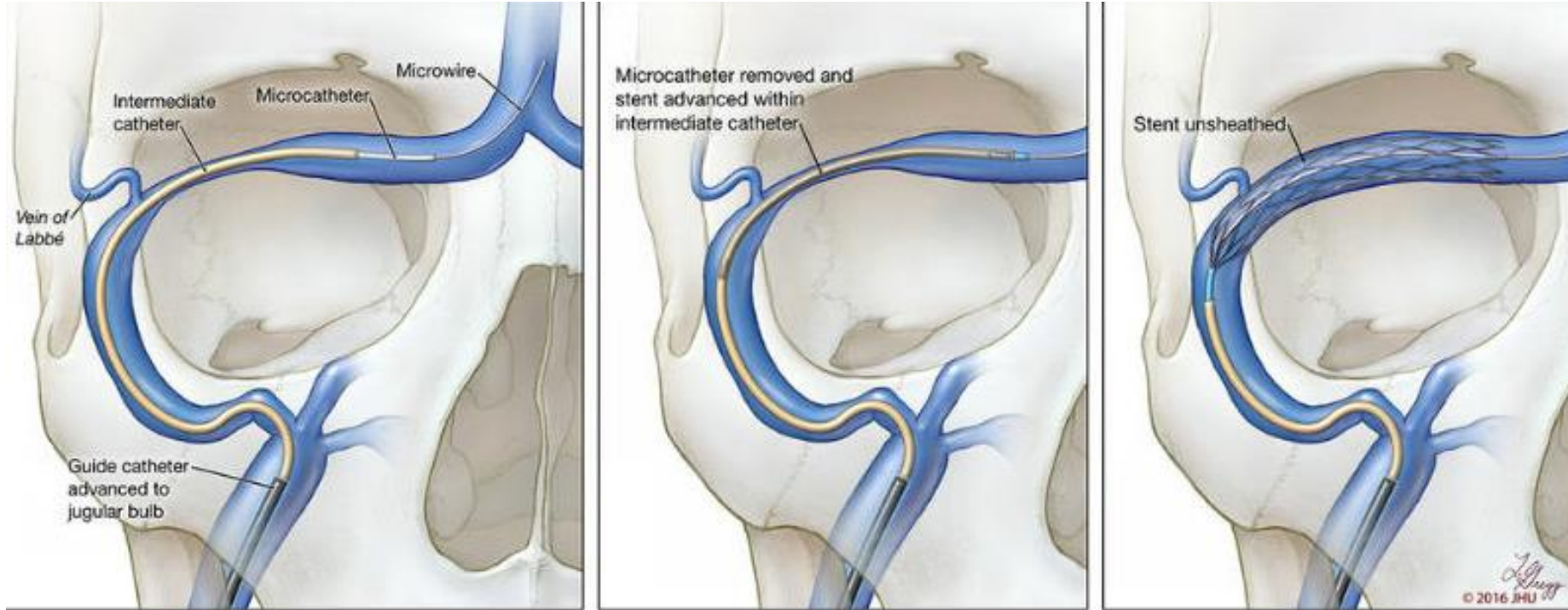
Efter rekonstruktion

- Ny trykmåling efter 3 mdr
- MRC / CT venøs angio

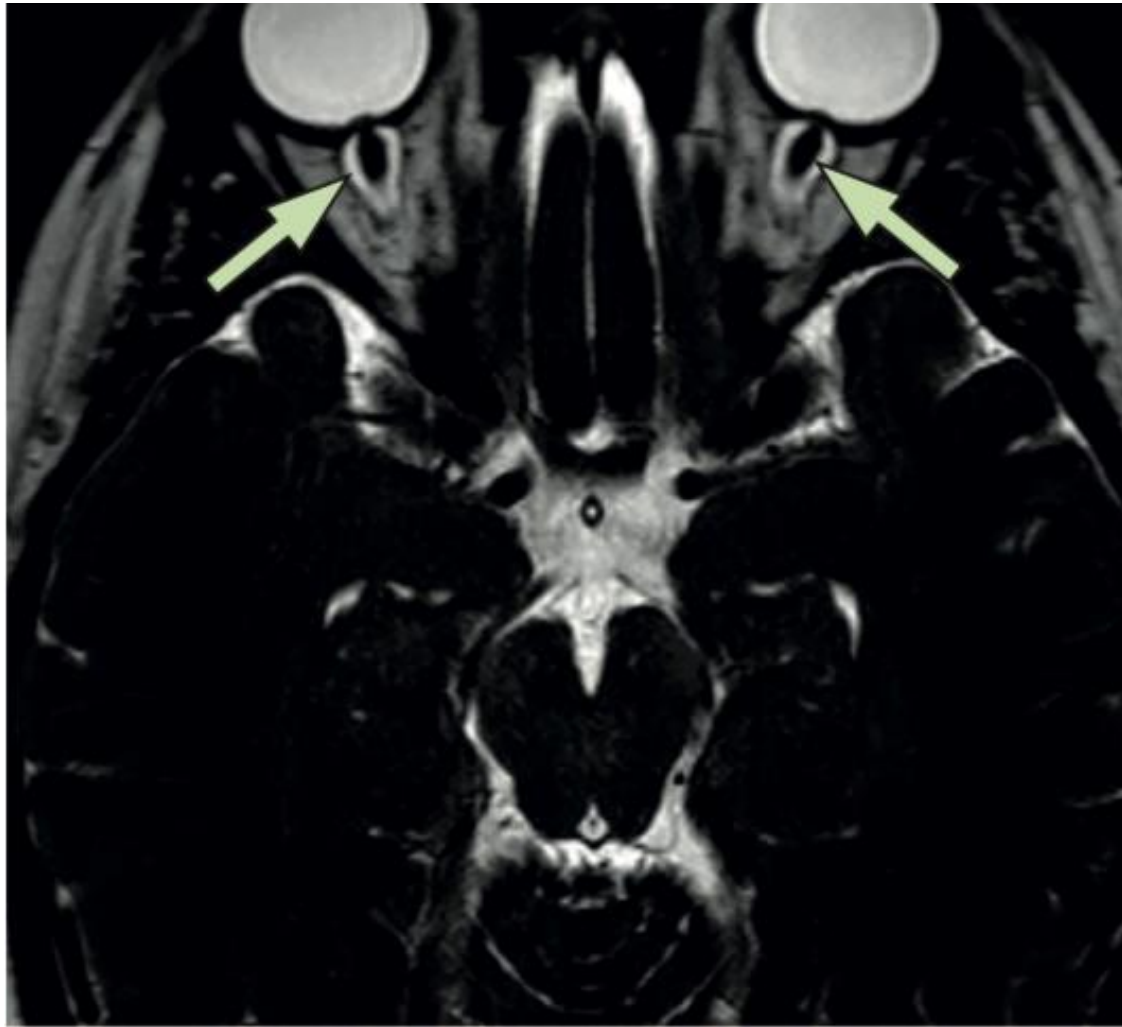
Opsummering

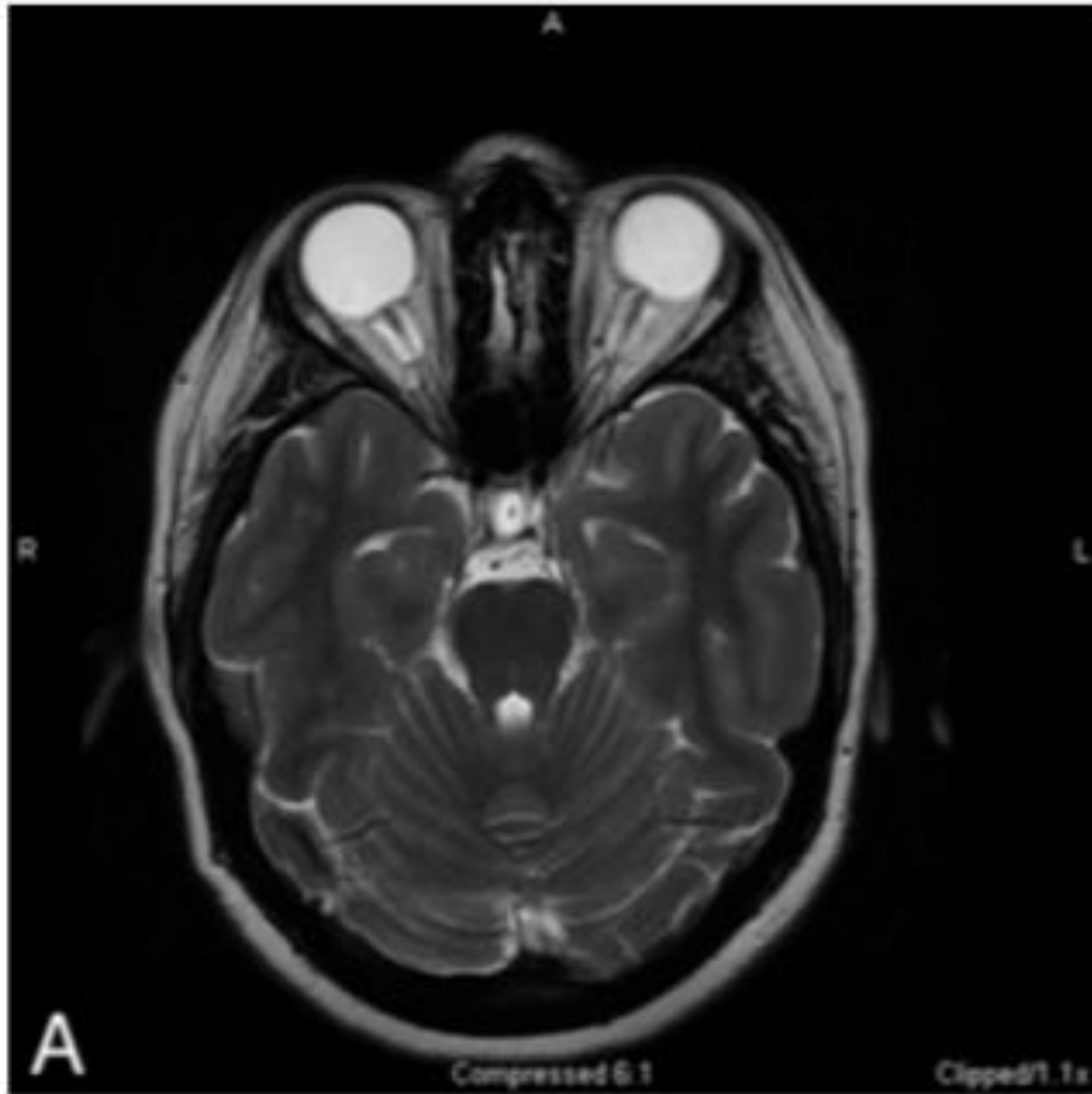
- Patientseleksion:
 - Fulminant forløb af IIH: VS bør være første valg OG/ELLER
 - Svigt af konservativ/medicinsk behandling (vægttab, diamox) OG
 - Sinus stenose med trykgradient og højt ICP
- Venestenting er særdeles effektiv i at opnå umiddelbart fald i ICP
 - Selvekspanderende carotisstents (open cell?) er et godt valg
 - Stenosen er "blød", der er ikke behov for PTA
 - Lav komplikationsrate
- Korrekt positionering af stent er afgørende

?

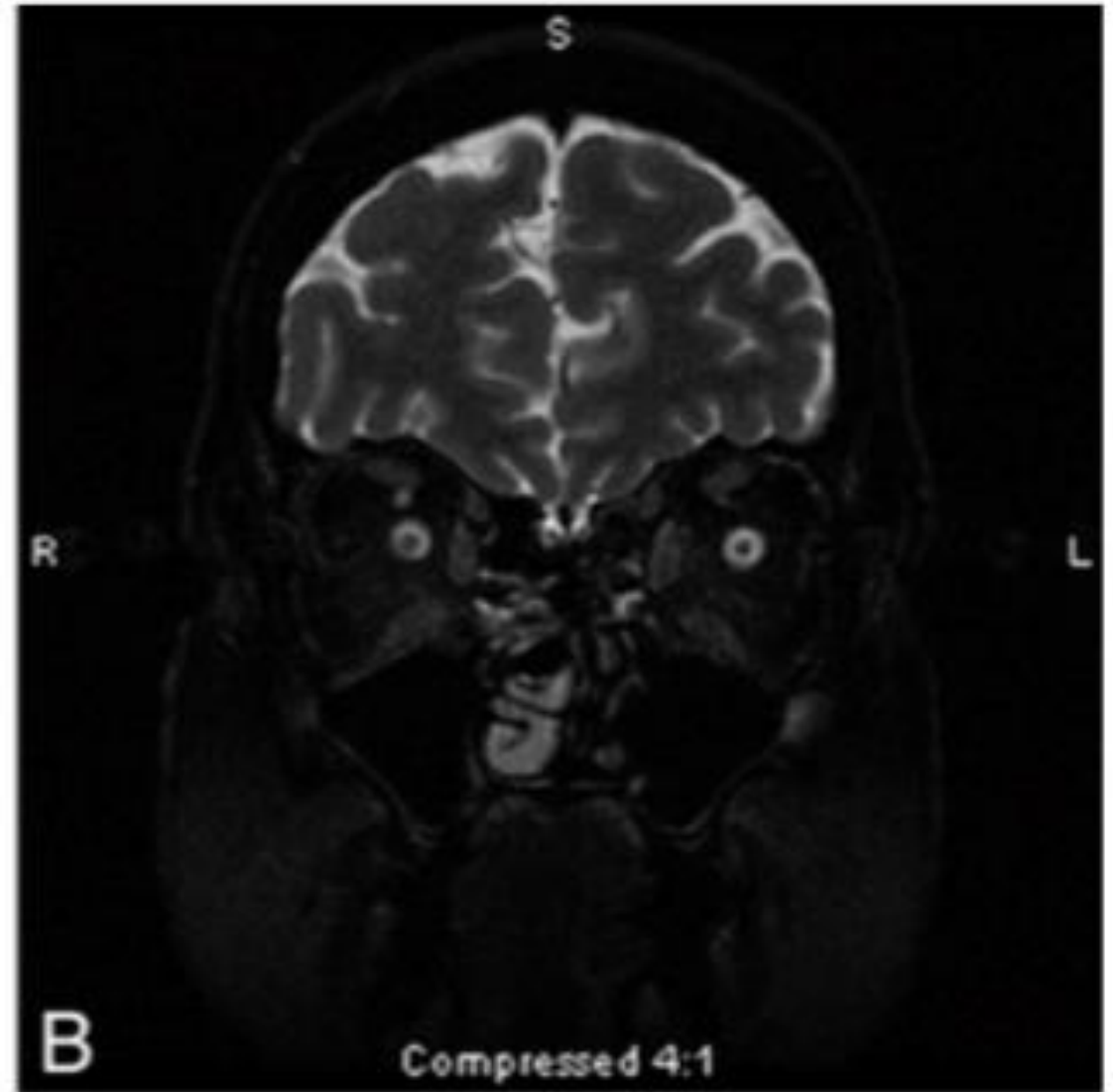


IIH - MR-fund og invasiv diagnostik





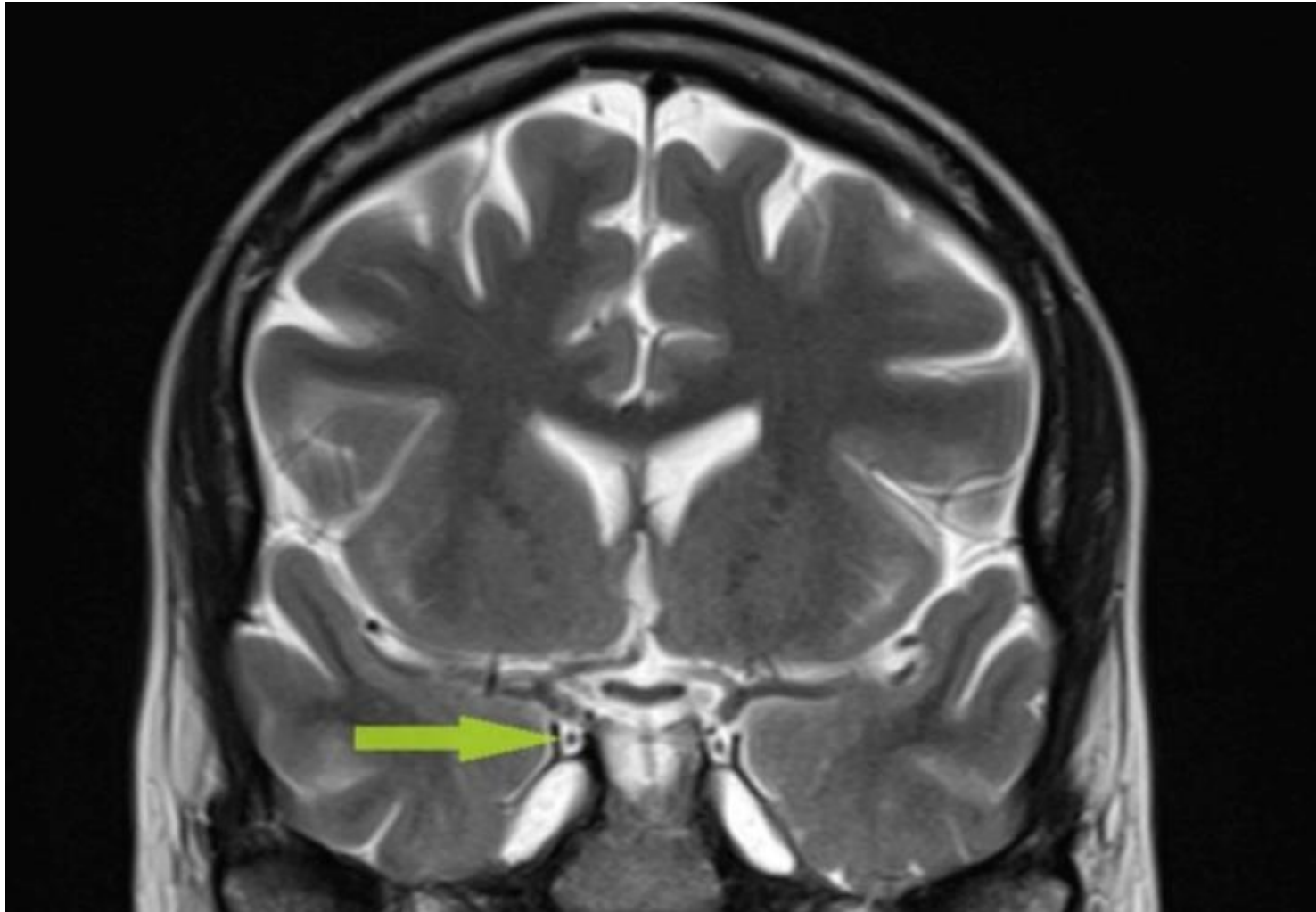
Ax T2



Cor T2 FS

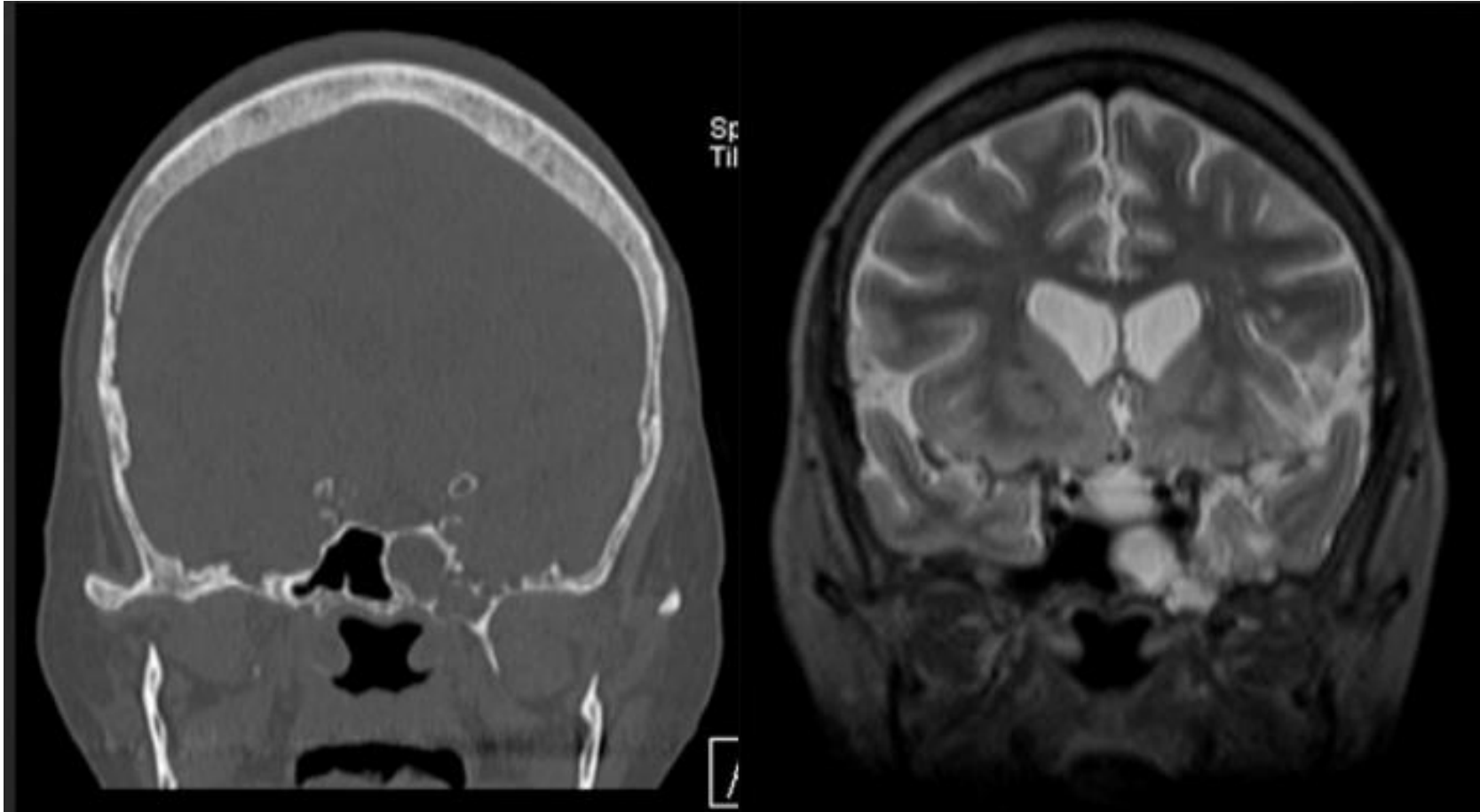


Ax T2



Cor T2

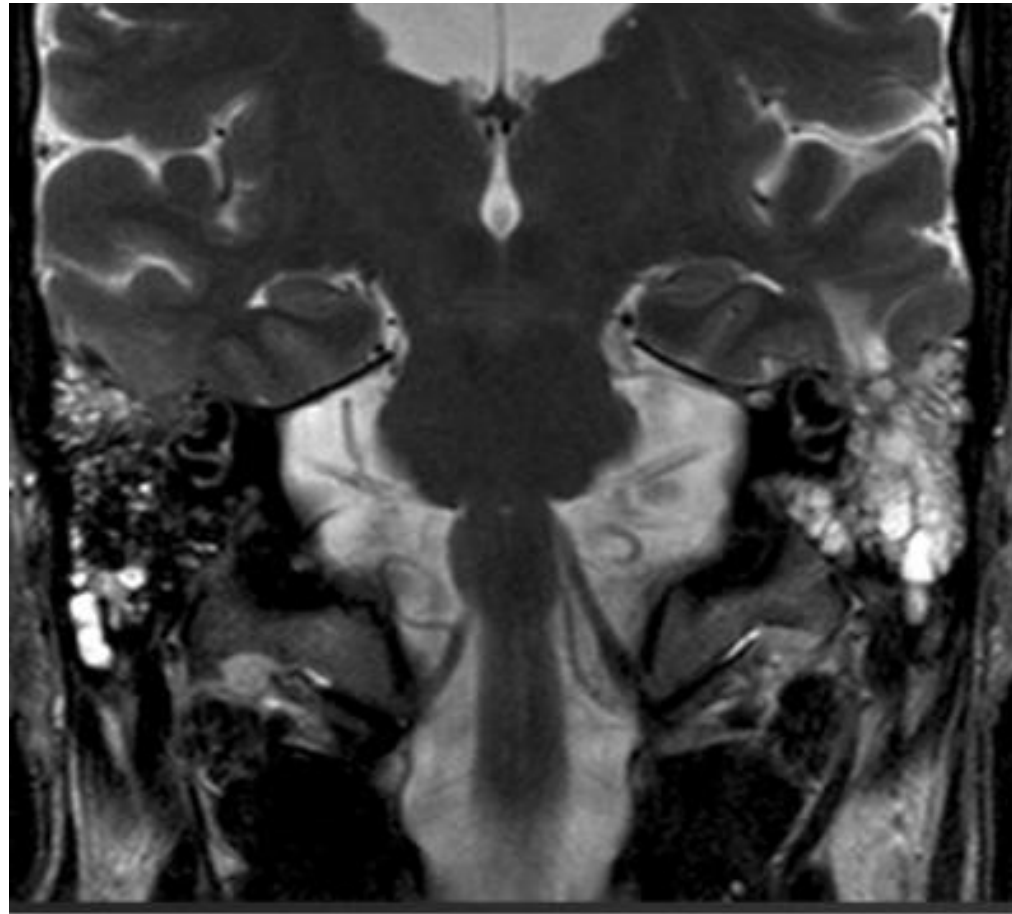
Radiopedia



Cor CT

Cor T2

J. Agraval¹, B McGuinness¹, S Brew¹, A Hope¹, M Moriarty¹,
¹Auckland City Hospital, Auckland, New Zealand



Cor T2

Noter

Noter

- Patienter med tryk <25 cmH₂O kan også have udtalte symptomer and tryksænkende behandlinger kan have betydelig effekt
- IIH associeret med stenose i dural sinus eller IJV kaldes undertiden sekundær IH
- Ensrettet flow af CSF gennem en arachnoid granulation kræver en gradient på 3-5 mmHg fra subarachnoidalrummet til de venøse sinus. Patienter med sinus vene stenoser kan have betydelig venøse stase proksimalt for stenosen, hvilket medfører eleveret ICP som følge af høje venøse tryk
- Der er markant association mellem intraabdominalt tryk (fedme) og CVP og trykket i IJV. Øget abdominal fylde øger det intrathorakale tryk som øger venetrykket. Således bidrager vægttab til trykfald og lindring af symptomer. Imidlertid burde der således være et højt antal af IIH-tilfælde hos fede, herunder mænd, men IIH er relativt sjælden og rammer hyppigst kvinder
- Øget ICP forårsager ekstramural kompression af venøs sinus, medførende tiltagende outflow obstruction som igen medfører venøse stase, som øger ICP yderligere positiv feedbackloop. På et tidspunkt indstiller der sig en ligevægt, hvor venetrykket modvirker yderligere ekstarmural kompression
- Signifikante trykgradienter kan findes ved stenoser på bare 30-35%
- Der er ikke publiceret studier hvor venøse tryk hos patienter med normale OP er rapporteret
- Kronisk intrakranielt venøse hypertensions syndrome (CIVHS) def: OP >25 cmH₂O and SSSpressure >18 mmHg in the absence of intracranial mass.
- Kronisk intrakranielt venøse hypertensions syndrome spectrum disorder : includes OP 15 – 24 cmH₂O with symptoms that respond to pressure lowering therapies (CSF-drainage)

Noter

- Granulationer eller intrinsic stenoser er endoluminale fyldningsdefekter på MR T1 postkontrast i sinus transversus uden masseeffekt i parenkymet
- Modsat ekstrinsic stenoser hvor der ikke er en endoluminal defekt, men en aflang stenose, bedst synlige på 3D rekonstruktion
- Stenoserne bliver først symptomatiske når disse er bilaterale eller unilateralt lokaliseret i den dominante sinus når der samtidig er agenesi eller hypoplasi af den kontralaterale.
- Billeddiagnostik uden tumor eller sinus trombose. Af disse årsager de tidligere adjektiver benign og idiopatisk – begge forkerte
- Pulsatil tinnitus er i 70% af tilfældene til IIH. Det kan imidlertid også være tilstede uden at der er papilødem eller forhøjet intrakranielt tryk: og kan være indikation alene for at overveje behandling. Kan være et ekstremt disabling symptom og kan objektiviseres i et visuelt analog score fra 1-10. Før i tiden var hyppigste årsag til pulsatil tinnitus DAVF. Men TS-stenose er nu den hyppigste årsag. Venøs pulsatil tinnitus kan reduceres ved at komprimere den ipsilaterale vena jugularis int og kan øges ved at komprimere den kontralaterale. Kan ikke auskulteres stetoskopisk
- I tilfælde af forhøjet venetryk i SSS kan CSF dræneres ad accessoriske veje langs nerveskederne, hvilket forklarer CSF langs nn optici men fx også KNI, V, VII
- Normale trykfald fra SSS til TS er 1 mmHg i LA. En gradient på >7mmHg i LA er et konstant fund hos patienter med IIH, pulsatil tinnitus og CSF-lækage. Patienter bør seponeres i diamox 5 dage før behandlingen og ikke have modtaget LP 1 uge før. En stenose uden gradient bør ikke behandles med stent
- CNS indholder ca 150 mL CSF, og det totale volumen udskiftes ca 3-4 dgl.