

# MRT-Befunde bei der idiopathischen intrakraniellen Hypertension (Pseudotumor cerebri)

## MRI-findings in idiopathic intracranial hypertension (Pseudotumor cerebri)

### Autoren

Julia Juhász, Johannes Hensler , Olav Jansen

### Institut

Department of Radiology and Neuroradiology, University Hospital Schleswig-Holstein – Campus Kiel, Germany

### Key words

pseudotumor cerebri, idiopathic intracranial hypertension, secondary intracranial hypertension, MRI, MR-venography

eingereicht 31.10.2020

akzeptiert 03.03.2021

online publiziert 12.05.2021

### Bibliografie

Fortschr Röntgenstr 2021; 193: 1269–1276

DOI 10.1055/a-1447-0264

ISSN 1438-9029

© 2021. Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Rüdigerstraße 14, 70469 Stuttgart, Germany

### Korrespondenzadresse

Dr. Julia Juhász

Radiologie und Neuroradiologie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Arnold-Heller-Str. 3, 24105 Kiel, Germany  
Tel.: +49/431/50 01 65 01  
julia.juhasz@uksh.de

### ZUSAMMENFASSUNG

**Hintergrund** Der Pseudotumor cerebri, auch idiopathische intrakranielle Hypertension genannt, ist eine Erkrankung mit erhöhtem Liquordruck unklarer Genese. Leitsymptom sind Kopfschmerzen, dessen Charakteristiken anderen Kopfschmerzkrankungen ähneln, weshalb die idiopathische intrakranielle Hypertension oft unerkannt bleibt. Die Inzidenz wird mit 1/100 000 angegeben, wobei die Dunkelziffer wesentlich höher liegt. Dieser Artikel weist auf die essenzielle Rolle der MRT-Bildgebung in der Differenzialdiagnostik hin.

**Methode** Es wurde eine Literaturrecherche zu dem Syndrom IIH und Pseudotumor cerebri in englischer und deutscher Sprache durchgeführt. Berücksichtigt wurden sowohl Original- und Übersichtsarbeiten als auch Fallbeispiele. Da der Schwerpunkt des Artikels die MRT-Diagnostik ist, wurde eine Bilderauswahl getroffen, um die charakteristischen MR-morphologischen Merkmale zu veranschaulichen.

**Ergebnisse und Schlussfolgerung** Die Diagnose der idiopathischen intrakraniellen Hypertension beruht auf einem Ausschlussverfahren. Die typischen klinischen Symptome sind Kopfschmerzen, Sehstörung, pulsativer Tinnitus und Übelkeit. Findet man eine zugrunde liegende Ursache für den erhöhten intrakraniellen Druck, spricht man von einer sekundären intrakraniellen Hypertension. Die Diagnostik beinhaltet eine ausführliche Anamnese, neurologische und ophthalmologische Untersuchungen, Lumbalpunktion und neuroradiologische bildgebende Verfahren. Insbesondere die MRT hat in den letzten Jahren an Bedeutung gewonnen, da mittlerweile gut erkennbare Zeichen einer Liquordruckänderung definiert sind. Die Therapieansätze sind symptomorientiert und haben das Ziel der Drucksenkung. Bei genauer Diagnostik und rechtzeitigem Therapiebeginn hat die idiopathische intrakranielle Hypertension eine gute Prognose, besonders was die Erhaltung der Sehfähigkeit betrifft.

### Kernaussagen:

- Die idiopathische intrakranielle Hypertension ist eine wichtige Differenzialdiagnose bei unspezifischen Kopfschmerzen und Sehstörungen.
- Betroffen sind v. a. übergewichtige Frauen im gebärfähigen Alter.
- Wichtigster Baustein in der Diagnostik ist die MRT.

### Zitierweise

- Juhász J, Hensler J, Jansen O. MRI-findings in idiopathic intracranial hypertension (Pseudotumor cerebri). Fortschr Röntgenstr 2021; 193: 1269–1276

### ABSTRACT

**Background** Pseudotumor cerebri, also known as idiopathic intracranial hypertension, is a disorder of increased intracranial pressure of unknown etiology. Main symptom is headache which has a characteristic similar to other headache diseases, therefore the idiopathic intracranial hypertension often remains undetected. The incidence is 1/100 000 with the number of unreported cases being much higher. This article highlights the essential role of MRI in the differential diagnosis.

**Methods** A literature search was carried out on idiopathic intracranial hypertension and Pseudotumor cerebri in English and German. Original and Review articles as well as case reports were taken into account. Since the main focus of the ar-

ticle is MRI diagnostics, some images were selected to illustrate the characteristic MRI morphological features.

**Results and Conclusion** The diagnosis of idiopathic intracranial hypertension is based on an exclusion procedure. Most common syndromes are headache, transient visual obscurations, pulsatile tinnitus and nausea. In the presence of an underlying cause for the increased intracranial pressure one speaks of a secondary intracranial hypertension. The diagnostics include a detailed medical history, neurological and oph-

thalmic examination, lumbar puncture, and neuroradiological imaging procedures. MRI, in particular, has become increasingly important in recent years, since signs for changes in cerebrospinal fluid pressure are now detectable and well-defined. The therapeutic approaches are symptom-oriented and aim to lower the pressure. With a precise diagnosis and timely start of therapy, idiopathic intracranial hypertension has a good prognosis, especially with regard to the preservation of eyesight.

## Einleitung

Der intrakranielle Druck beträgt physiologisch bei gesunden Erwachsenen 5–15cmH<sub>2</sub>O. Bei Werten über 20–25cmH<sub>2</sub>O spricht man von einem pathologisch erhöhten intrakraniellen Druck (intrakranielle Hypertension) [1]. Ein erhöhter Liquordruck kann zu Symptomen wie Kopfschmerzen, Sehstörung, pulsatilem Tinnitus und Übelkeit führen [2]. Dieses Syndrom wurde unter dem Namen Pseudotumor cerebri (PTC) zusammengefasst und von dem deutschen Neurologen Max Nonne im Jahr 1904 definiert. Sein Ziel war, diese Patientengruppe von den Patienten mit erhöhten intrakraniellen Hirndrücken durch zerebrale Tumoren abzugrenzen, da diese die gleichen klinischen Symptome aufwiesen [3]. Diese Definition ist heutzutage nicht mehr zeitgemäß, da mittlerweile mehrere Krankheitsbilder, pathophysiologische Veränderungen und Medikamente bekannt sind, die zu einer Erhöhung des intrakraniellen Drucks führen können. Findet man eine zugrunde liegende Ursache, spricht man von einer sekundären intrakraniellen Hypertension (SIH). Bleibt die Ätiologie unbekannt, nennt man das Krankheitsbild idiopathische intrakranielle Hypertension (IIH). Dieser Begriff wurde im Jahr 1989 von Corbett und Thomson eingeführt.

Die IIH ist ein noch nicht vollständig verstandenes, komplexes Krankheitsbild, dessen Inzidenz in den westlichen Ländern mit 0,9/100 000 angegeben wird [4], wobei man davon ausgehen kann, dass die Dunkelziffer deutlich höher ist. Einerseits haben die technischen Entwicklungen der letzten Jahre die Diagnostik wesentlich verbessert, andererseits hat die Prävalenz der Übergewichtigkeit weltweit zugenommen [5].

Es werden auch große Unterschiede je nach geografischer Lage beobachtet, der Grund dafür ist noch nicht vollständig geklärt. Es scheint, dass die genetische Prädisposition im Vergleich zu den Umweltfaktoren eine untergeordnete Rolle spielt [6], wobei die stärkste Korrelation mit dem BMI vorliegt [7]. Das erklärt die höhere Inzidenz von 19/100 000 bei übergewichtigen Frauen (20 % Übergewicht). Die IIH kann in jedem Alter auftreten, die größte Risikogruppe bilden aber übergewichtige Frauen im gebärfähigen Alter [8]. Das Verhältnis der Inzidenz von Frauen zu Männern variiert je nach Studie von 4:1 bis 15:1 [9]. Bei Kindern wurde eine Inzidenz von 0,5/100 000 ohne geschlechterspezifische und BMI-relevante Differenzen gefunden [10].

## Klinik

Die klinischen Symptome werden durch den erhöhten intrakraniellen Druck verursacht und können individuell variieren.

Am häufigsten sind Kopfschmerzen, sie kommen in 68–98 % der Fälle vor [4]. Die Kopfschmerzcharakteristik kann sehr unterschiedlich sein, unter bestimmten Umständen wie z. B. Husten, Körperlagerung und Belastung aggravieren und darüber hinaus Ähnlichkeiten mit Migräne und Spannungskopfschmerz aufweisen [11]. Letzteres ist auch der Grund, weshalb die IIH leicht verkannt werden kann.

Die zweithäufigsten Beschwerden sind Sehstörungen, die in 72 % der Fälle beschrieben sind, ein- und beidseitig vorkommen und von Visusminderung bis zur Erblindung reichen können [12]. Die Sehstörungen werden überwiegend durch Papillenödeme verursacht, die in 95 % bei ophthalmologischen Untersuchungen festzustellen sind. Somit sind Sehstörungen ein guter Indikator für einen erhöhten Liquordruck. In den restlichen Fällen spricht man von einer „idiopathic intracranial hypertension without papilledema“ (IIHWOP) [13, 14].

Mit 60 % ebenfalls häufiges Symptom ist ein pulsativer Tinnitus [12].

Darüber hinaus gibt es weitere, unspezifische Symptome wie Übelkeit, Erbrechen und Riechstörung [15, 16].

## Pathophysiologie

Obwohl immer mehr Aspekte dieses Krankheitsbildes bekannt werden, ist der genaue Pathomechanismus bis heute ungeklärt.

Die Monro-Kellie-Doktrin besagt, dass in einem starren System wie dem Cranium die darin befindlichen 3 Komponenten (Hirngewebe, Blut, Liquor cerebrospinalis) ein konstantes Volumen bilden, womit eine Änderung der einen Komponente zwangsläufig in einer Änderung der anderen 2 resultiert [17].

Es gibt mehrere Theorien bezüglich der Genese der IIH. Gemeinsame Charakteristik ist der erhöhte Liquordruck; fraglich ist aber, ob es überhaupt einen einheitlichen Mechanismus gibt und nicht eher mehrere aufeinander wirkende pathophysiologische Geschehnisse, die in einem *Circulus vitiosus* münden und zu dem Syndrom führen.

## Liquor

Der Liquor wird größtenteils durch den Plexus choroideus produziert. Die Liquorproduktion ist druckunabhängig und relativ konstant, nimmt aber mit zunehmendem Alter ab. Die Theorie, dass dem erhöhten intrakraniellen Druck eine Überproduktion des Liquors zugrunde liegt, konnte nicht belegt werden [18].

Eine Rolle im Pathomechanismus könnte die Dysregulation im Wassertransport spielen, da der Wasserkanal Aquaporin-4 bekanntermaßen im Zusammenhang mit Hirnödemen steht und zusammen mit Aquaporin-1 den therapeutischen Ansatz der medikamentösen Therapie bildet. So kann eine Runterregulierung dieser Kanäle zu einer Verbesserung der Symptomatik führen, während Glukokortikoide und Retinoide AQP1-Kanäle hochregulieren und eine Symptomverschlechterung verursachen [19].

Der Liquor fließt aus den Ventrikeln in den Subarachnoidalraum, wo er über arachnoidale Granulationen resorbiert wird. Die Resorptionsrate ist vom Druckgradienten zwischen Subarachnoidalraum und den Venen und Sinus abhängig. Bei erhöhtem venösem Druck wird die Liquorresorption behindert, wodurch der zerebrospinale und intrakranielle Druck steigt [20].

Darüber hinaus gibt es noch zusätzliche Liquorabflusswege, wie das lymphatische und g-lymphatische System [21]. Das erklärt, warum Föten und Kinder ohne arachnoidale Granulationen eine funktionierende Liquorzirkulation haben.

## Venöse Sinus

Aus invasiven Untersuchungen wissen wir, dass bei IIH-Patienten der intrakranielle Venendruck erhöht ist [22]. Ob dies eine Folge oder Ursache des erhöhten intrakraniellen Drucks ist, wird bis heute kontrovers diskutiert. MR-morphologisches Korrelat dafür sind uni- oder bilaterale Sinusstenosen, die bei fast allen IIH-Patienten zu finden sind [23].

In mehreren Publikationen wird der Rückgang der Sinusstenosen nach Normalisierung des Liquordrucks beschrieben, was die primäre Rolle des Liquordrucks vermuten lässt [24–27].

Andere Autoren machten die Beobachtung, dass in den überwiegenden Fällen die Sinusstenosen nach Liquordruckentlastung persistieren [28, 29]. Demnach können wohl in einigen Fällen die Sinusstenosen nicht als Folge, sondern als Ursache des erhöhten Liquordrucks angesehen werden.

Nach aktuellem Stand der Wissenschaft ist auch weitestgehend akzeptiert, dass Sinusstenosen (primär oder sekundär) eine wichtige Rolle bei der Erhöhung des intrakraniellen venösen und Liquordrucks spielen.

Durch den veränderten Druckgradienten zwischen Liquor und Venen ist die Liquorresorption vermindert, was den pathologischen Zustand aufrechterhält oder verstärkt [30].

Laut einer anderen Hypothese kann durch eine gestörte vaskuläre Autoregulation auch ohne relevantes venöses Abflusshindernis durch vermehrten intrakraniellen arteriellen Einstrom eine zerebrale Hyperämie entstehen, was die Grundlage für den erhöhten intrakraniellen Druck bildet [31]. Dies konnte in einer neueren Studie allerdings nicht bestätigt werden [32].

## Parenchymödem

Die Rolle eines Hirnödems bei der Entstehung der IIH konnte bisher nicht ausreichend belegt werden [33].

## Adipositas und Geschlecht

Zusammenhänge zwischen erhöhtem BMI oder kürzlicher Gewichtszunahme, weiblichem Geschlecht und IIH sind statistisch belegt, pathophysiologische Grundlagen fehlen jedoch noch [34]. Diskutiert werden diverse hormonelle Aspekte, wie z. B. Leptin, Glukokortikoide, Aldosteron oder Geschlechtshormone [18, 35].

Bei bestimmten Medikamenten (verschiedene Hormone, Antibiotika, NSAIDs, Vitamin A, Lithium) wurden in manchen Fällen erhöhte intrakranielle Drücke beobachtet, wobei die ursächliche Korrelation nicht eindeutig erwiesen ist [36, 37].

## Diagnostik

Die IIH ist eine Ausschlussdiagnose. Die Grundlage für die Diagnostik bilden weiterhin die modifizierten Dandy-Kriterien [15]:

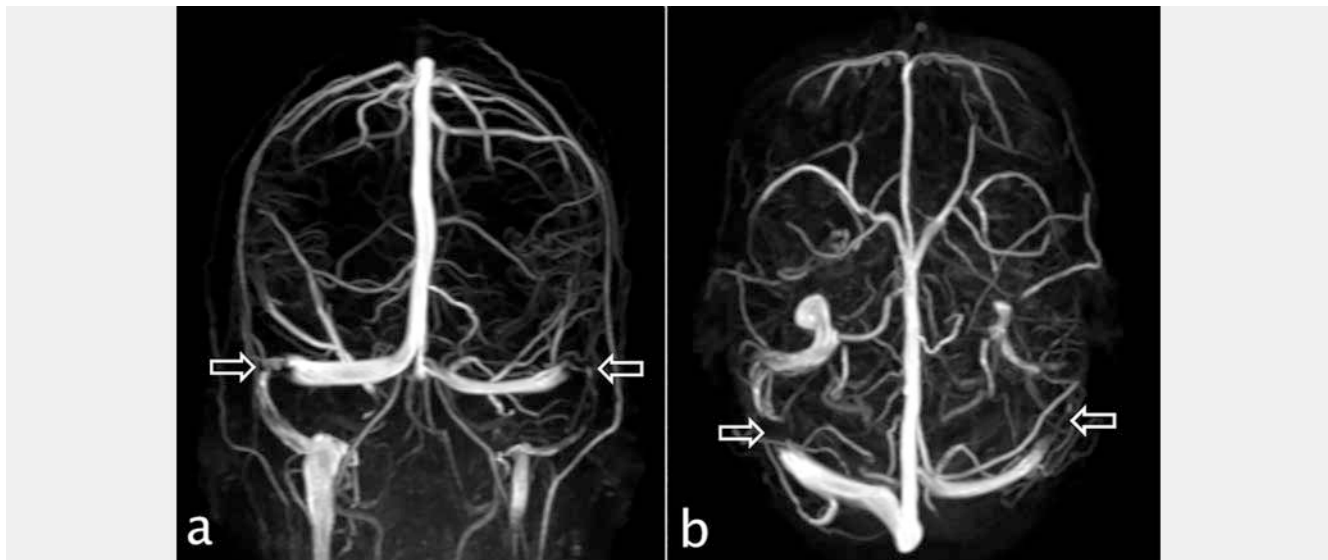
1. Symptome der intrakraniellen Druckerhöhung (Kopfschmerz, Sehstörung etc.), Papillenödem
2. Nachweis eines erhöhten Liquordrucks ( $> 25 \text{ cmH}_2\text{O}$  bei Lumbalpunktion im Liegen)
3. normale Zusammensetzung des Liquors
4. Ausschluss von Differenzialdiagnosen
5. kein fokales neurologisches Defizit (ausgenommen sind uni- und bilaterale Abduzenspareisen)
6. normales CT oder MRT

Die technischen Entwicklungen der letzten Jahrzehnte, insbesondere in der bildgebenden Diagnostik, führten zur Revision von Punkt 6. Mittels MRT-Bildgebung wurde es möglich, indirekte Hirndruckzeichen zu visualisieren [38, 39].

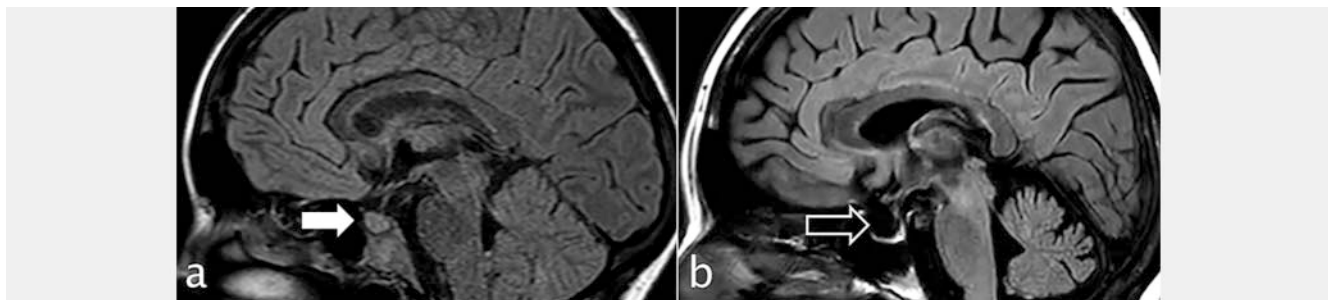
Darüber hinaus hat die zunehmende Anzahl an Publikationen in den letzten Jahren zur Erweiterung der diagnostischen Kriterien geführt. 2013 wurden die diagnostischen Kriterien überarbeitet und aktualisiert, vor allem was die Patienten mit IIHWOP betrifft, welche des Öfteren einen weniger erhöhten Liquordruck als Patienten mit Papillenödem aufweisen [14]. In solchen Fällen sollte die Diagnose der IIH verstärkt aufgrund radiologischer Merkmale in Zusammenschau mit den übrigen vorliegenden klinischen und diagnostischen Befunden gestellt werden. So wird auch die Grenze des Liquoreröffnungsdrucks zwischen  $20\text{--}25 \text{ cmH}_2\text{O}$  als diagnostische Grauzone diskutiert und von manchen Autoren schon ab  $20 \text{ cmH}_2\text{O}$  als pathologisch betrachtet [1, 28, 40]. Sind nicht alle Kriterien erfüllt, ist die Diagnose der IIH eine Individualentscheidung [40].

## MRT-Befunde

Die MRT ist heute wichtigster Baustein in der Diagnose der IIH. Sie dient nicht nur zum Ausschluss von Ursachen von erhöhtem Hirndruck, sondern auch zur Detektion subtiler, durch Druckerhöhung verursachter Veränderungen im Cranium. Durch höhere Sensitivität und fehlende Strahlenbelastung ist sie der Computertomografie deutlich überlegen.



► **Abb. 1** In der venösen PCA zeigen sich bilaterale Sinusstenosen am Übergang vom Sinus transversus zum Sinus sigmoideus (Pfeile), koronar **a**, axial **b**.



► **Abb. 2** Links **a** eine gesunde junge Patientin (weißer Pfeil), rechts **b** eine Patientin mit erhöhtem Liquordruck und exkavierter Hypophyse (leerer Pfeil) in der sagittalen FLAIR-Sequenz.

Ein geeignetes MRT-Standardprotokoll zum Ausschluss sekundärer intrakranieller Druckerhöhung beinhaltet:

- axiale DWI (3 mm),
- axiale T2w (3 mm),
- FLAIR (fluid-attenuated inversion-Recovery, 4 mm),
- MR-Venografie, z. B. PCA (venöse Phasenkontrastangiographie, velocity encoding VENC 15 cm/s) zur kontrastmittelfreien Darstellung der venösen Gefäße sowie
- STIR koronar (fettunterdrückte Inversion-Recovery-Sequenz) durch Orbita und Sella (3 mm).

Mittlerweile gibt es zahlreiche publizierte, MR-morphologisch nachweisbare Zeichen einer intrakraniellen Druckerhöhung, die zuverlässig mit dem oben aufgeführten MR-Protokoll erfasst werden, wobei eine qualitativ gute MR-Venografie von entscheidender Bedeutung ist [41].

Klassische *pitfalls* der venösen Phasenkontrastangiografie sind Paccioni-Granulationen, die Stenosen vortäuschen können. Diese lassen sich in den meisten Fällen aufgrund ihres kräftigen T2w-hyperintensiven Signals als solche identifizieren. Die „echten“ Sinusstenosen weisen keine hohen Signale in den T2w-Bildern auf. Bei unklaren Befunden kann ergänzend auch eine kontrastmittelge-

stützte MR-Angiografie in Kombination mit einem 3D-T1-Datensatz durchgeführt werden.

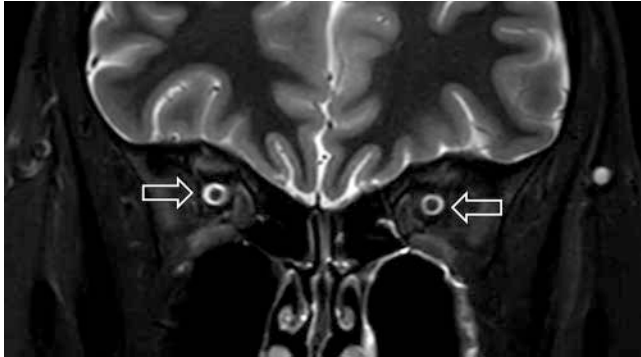
Die wichtigsten MRT-Zeichen in absteigender diagnostischer Gewichtung sind

1. uni- oder bilaterale Sinusstenosen (► **Abb. 1**),
2. Exkavation der Hypophyse bis zur „empty sella“ (► **Abb. 2**),
3. bilaterale Erweiterung der Optikusscheiden (► **Abb. 3**),
4. Abflachung der posterioren Sklera (► **Abb. 4a**),
5. Schlingelung des Nervus opticus (► **Abb. 4b**),
6. prälaminares Enhancement des Nervus opticus,
7. Erweiterung der Cava Meckeli,
8. Erweiterung der V. ophthalmica superior,
9. Erweiterung der Foramina der Schädelbasis (wie das Foramen ovale) [42].

Bei fast allen IIH-Patienten sind uni- oder bilaterale Sinusstenosen nachweisbar. Insbesondere bilaterale Sinusstenosen sind pathognomonisch für diese Erkrankung [11]. Diese finden sich überwiegend am Übergang vom Sinus transversus zum Sinus sigmoideus (► **Abb. 1**), aber auch im Verlauf des Sinus transversus und im distalen Sinus sigmoideus über dem Confluens sinuum [43]. Das Ausmaß der Stenosen reicht von leichter Einengung bis zur Fluss-



unterbrechung. In einigen Fällen zeigt sich dann eine Reversibilität der Stenosen nach erfolgreicher Drucksenkung via Lumbalpunktion [24, 44], in anderen Fällen ist jedoch eine Persistenz der Stenosen zu beobachten, womit sie als fixierte Stenosen imponieren [28, 29].



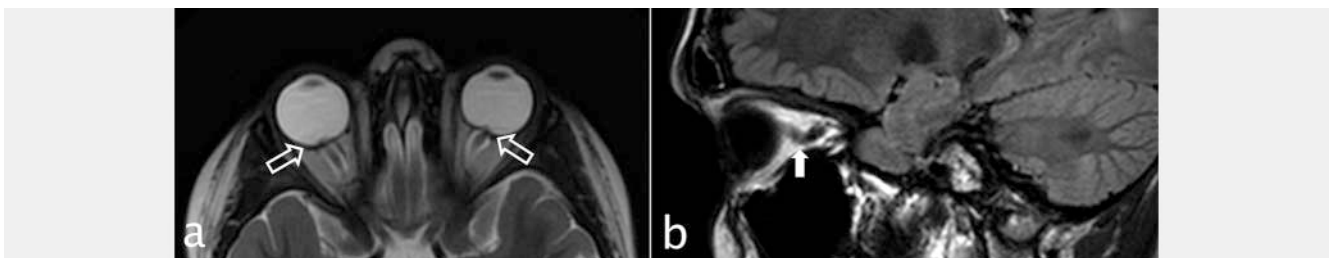
► **Abb. 3** Erweiterte Optikuscheiden (Pfeile) in der koronaren STIR-Sequenz.

Die Hypophyse ist im gesunden Zustand gerade bei jüngeren Patienten rundlich konfiguriert. Unter erhöhtem Liquordruck zeigt sie jedoch eine Abflachung oder Exkavation bis hin zur „empty sella“ (► **Abb. 2**). Nach Normalisierung des Liquordrucks kann es wieder zu einer Zunahme der Hypophysenhöhe kommen. Die Normwerte für die Hypophysenhöhe unterscheiden sich zwischen den Geschlechtern, außerdem nimmt das Hypophysenvolumen mit zunehmendem Alter ab, was bei der Beurteilung dieses Druckphänomens berücksichtigt werden muss [45].

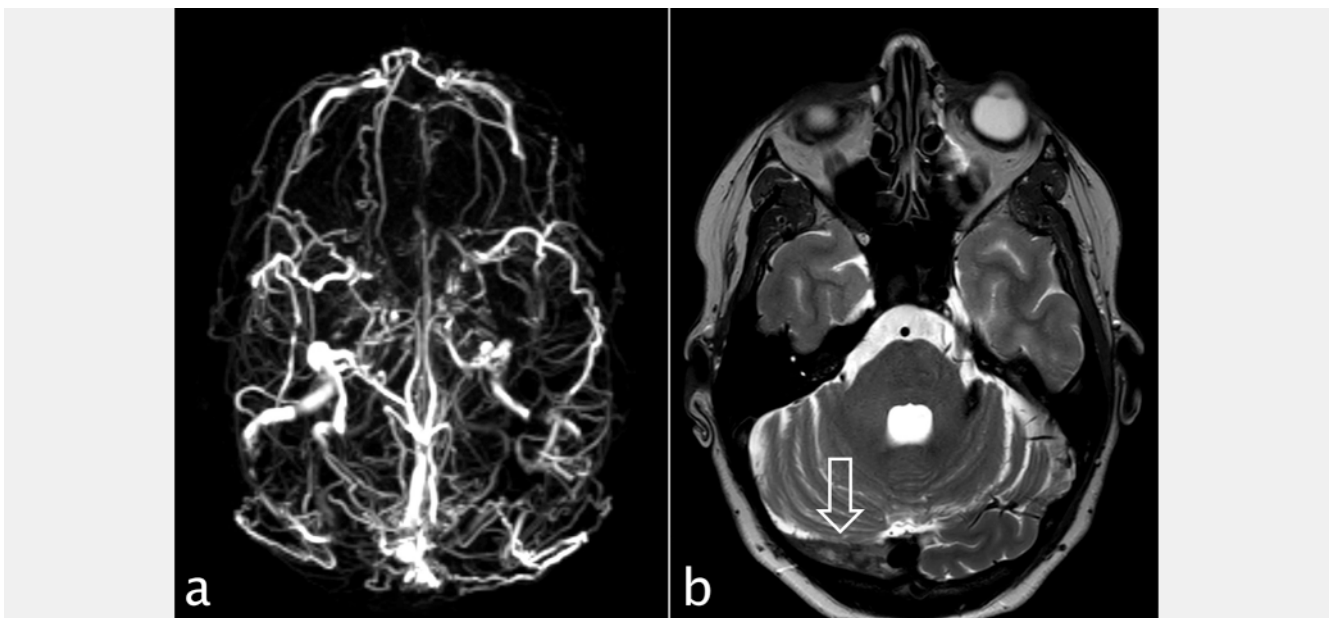
Die Weite der liquorgefüllten Optikuscheiden zeigt keine altersabhängige Varianz, weshalb sie ein guter Marker für die intrakraniellen Druckverhältnisse ist [45]. Bei Unterdruck sind die Optikuscheiden kaum nachweisbar, im Normalfall schlank, bei Überdruck erweitert (► **Abb. 3**). Im letzteren Fall spricht man von einem Optikuscheiden-Hydrops, welcher sich auch sonografisch darstellen lässt.

Zwar sind Stauungspapillen kein MRT-Phänomen, in ausgeprägten Fällen aber dennoch MR-morphologisch sichtbar (► **Abb. 4a**).

Im Gegensatz zu anderen Formen des Liquorüberdrucks (Hydrozephalus) sind die Ventrikel bei der IIH normal weit.



► **Abb. 4** Stauungspapillen und Abflachung der posterioren Sklera (leere Pfeile) in der axialen T2w-Sequenz **a** und Schlingelung des Nervus opticus (weißer Pfeil) im sagittalen FLAIR-Bild **b**.



► **Abb. 5** Thrombose des Sinus transversus und sigmoides beidseits und anteilig des Sinus sagittalis superior in der venösen PCA **a**. Korrelierend dazu fehlendes Flusssignal im rechten Sinus transversus (Pfeil) in der axialen T2w-Sequenz **b**.



► **Abb. 6** Diagnostische Angiografie einer 21-jährigen IIH-Patientin mit in der MRT nachgewiesenen bilateral fixierten Sinusstenosen. Die digitale Subtraktionsangiografie zeigt über der Sinusstenose rechts am transversosigmoidalen Übergang einen Druckgradienten von 11 cmH<sub>2</sub>O **a**. Nach erfolgreicher Stentangioplastie dieser Stenose Normalisierung des Druckgradienten auf 0 cmH<sub>2</sub>O über dem Stent **b**.

Differenzialdiagnostisch kommen alle Erkrankungen infrage, die zu einem erhöhten intrakraniellen Druck führen oder mit diesem assoziiert sein können. Zur klinischen Abklärung gehört vor allem eine ausführliche neurologische Untersuchung mit Labor- und Liquordiagnostik und ophthalmologische Untersuchungen in besonderer Hinsicht auf Stauungspapillen. Zu berücksichtigen ist, dass ein pathologisch veränderter Liquorstatus die Diagnose der IIH ausschließt, aber fehlende Stauungspapillen nicht (IIHWOP).

Radiologisch relevante Differenzialdiagnosen sind vor allem Sinus- oder Venenthrombosen (► **Abb. 5**), intrakranielle und spinale Raumforderungen, die verschiedenen Hydrozephalus-Formen, Gefäßmalformationen (dAVF), Meningeosis, Meningitis und Enzephalitis.

## Therapie

Bis dato gibt es keine evidenzbasierten Therapierichtlinien [46]. Die Therapieentscheidung ist individuell und richtet sich nach dem Schweregrad der Symptome. Vorrangiges Ziel ist die Erhaltung der Sehfähigkeit und die Linderung der Kopfschmerzsymptomatik. Die erwünschte Drucksenkung lässt sich mittels invasiver und nichtinvasiver Therapieformen erreichen.

Wenn nicht akute Sehstörungen (Visusverlust) eine sehr rasche Therapie erzwingen, folgt die Therapie einer Eskalationsstrategie:

1. Zu den nichtinvasiven Möglichkeiten gehören Medikamente und Gewichtsreduktion.  
Die effektivsten Medikamente sind die Acetazolamide aus der Gruppe der Carboanhydrasehemmer, die die Liquorproduktion um bis zu 57 % reduzieren [46]. Weitere Medikamente sind das Diuretikum Furosemid und das Antiepileptikum Topiramat [47, 48]. Letzteres wird auch in der Migräneprophylaxe eingesetzt. Kortikosteroide werden in der Therapie mittlerweile nicht mehr empfohlen [49].  
Eine Reihe von Studien konnte einen positiven Zusammenhang zwischen BMI und Liquordruck zeigen [50]. Insbesondere die

Stauungspapillen reagieren sensibel auf die Gewichtsreduktion, deren Reversibilität ein guter Indikator für den Therapieerfolg ist [51].

2. Zu den invasiven Methoden gehört die Lumbalpunktion (LP), welche gleichzeitig als diagnostischer Goldstandard gilt. Die LP dient der Ermittlung des Eröffnungsdrucks, der Gewinnung von Liquor zur Analyse und der therapeutischen Druckentlastung. In wenigen Fällen reicht eine einmalige LP aus, um eine längerfristige klinische Besserung zu bewirken [27], meistens muss die Prozedur jedoch mehrfach wiederholt werden. Durchschnittlich werden ca. 30 ml Liquor entnommen.
3. Stentangioplastie der Sinus: Die endovaskuläre Therapie hat v. a. in spezialisierten Zentren heute die Rolle der ersten invasiven Therapieoption der Wahl. Dies galt lange Zeit v. a. bei MR-morphologisch fixierten Sinusstenosen nach Lumbalpunktion, gilt mittlerweile aber auch bei nichtfixierten Stenosen. Unabhängig von der Richtung der Kausalität zwischen erhöhtem Liquordruck und venösem Druck besteht eine positive Rückkopplung zwischen den beiden Komponenten [52]. Durch die Implantation eines Stents in der Stenose sinkt nicht nur der venöse, sondern auch der Liquordruck, was zu einer Verbesserung der klinischen Symptome führt [53, 54] (► **Abb. 6**).
4. Die weiteren operativen Maßnahmen zur Reduktion des Liquordrucks sollen hier erwähnt werden, treten aber bis auf bariatrische Ansätze immer mehr in den Hintergrund: lumboperitonealer und ventrikuloperitonealer Shunt [55], Nervus-opticus-Fenestrierung [56] und die Gewichtsreduktion mittels bariatrischer Chirurgie [57].

## Zusammenfassung

Die IIH ist ein oft verkanntes Krankheitsbild und betrifft überwiegend junge übergewichtige Frauen. Die Patienten stellen sich häufig mit unspezifischen Kopfschmerzen in der Klinik vor. Weil Kopfschmerzen bei vielen Krankheiten als Begleitsymptom auftre-

ten, bleibt es oft unerkannt, obwohl es deutlich häufiger vorkommt als angenommen. Bei diesen Patienten sollte im Laufe der Diagnostik ein MRT zum Ausschluss sekundärer Kopfschmerzursachen durchgeführt werden. Da die IIH mit einem erhöhten Liquordruck einhergeht, ist es unabdingbar, die Druckzeichen im MRT zu kennen und dafür ein geeignetes Protokoll zu wählen. Insbesondere eine gute MR-Phlebografiertechnik ist von großer Relevanz, da bilaterale Sinusstenosen pathognomonisch für dieses Krankheitsbild sind.

## Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

## Literatur

- [1] Bono F, Cristiano D, Mastrandrea C et al. The upper limit of normal CSF opening pressure is related to bilateral transverse sinus stenosis in headache sufferers. *Cephalgia: an international journal of headache* 2010; 30: 145–151
- [2] Thurtell MJ, Bruce BB, Newman NJ et al. An update on idiopathic intracranial hypertension. *Reviews in neurological diseases* 2010; 7: e56–e68
- [3] Rohr A. Pseudotumor cerebri. *Neuroradiol Scan* 2013; 3: 267–284
- [4] Ball AK, Clarke CE. Idiopathic intracranial hypertension. *The Lancet Neurology* 2006; 5: 433–442
- [5] Kilgore KP, Lee MS, Leavitt JA et al. Re-evaluating the Incidence of Idiopathic Intracranial Hypertension in an Era of Increasing Obesity. *Ophthalmology* 2017; 124: 697–700
- [6] Bruce BB, Preechawat P, Newman NJ et al. Racial differences in idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2008; 70: 861–867
- [7] Alperin N, Ranganathan S, Bagci AM et al. MRI evidence of impaired CSF homeostasis in obesity-associated idiopathic intracranial hypertension. *AJNR. American journal of neuroradiology* 2013; 34: 29–34
- [8] Kosmorsky GS. Idiopathic intracranial hypertension: pseudotumor cerebri. *Headache* 2014; 54: 389–393
- [9] Skau M, Brennum J, Gjerris F et al. What is new about idiopathic intracranial hypertension? An updated review of mechanism and treatment. *Cephalgia: an international journal of headache* 2006; 26: 384–399
- [10] Tibussek D, Distelmaier F, von Kries R et al. Pseudotumor cerebri in childhood and adolescence – results of a Germany-wide ESPED-survey. *Klinische Padiatrie* 2013; 225: 81–85
- [11] Bono F, Messina D, Giliberto C et al. Bilateral transverse sinus stenosis predicts IIH without papilledema in patients with migraine. *Neurology* 2006; 67: 419–423
- [12] Wall MGD. Idiopathic intracranial hypertension. A prospective study of 50 patients. *Brain* 1991; 114: 155–180
- [13] Messina D, Bono F, Fera F et al. Empty sella and bilateral transverse sinus stenosis predict raised intracranial pressure in the absence of papilloedema: a preliminary study. *Journal of neurology* 2006; 253: 674–676
- [14] Digre KB, Nakamoto BK, Warner JEA et al. A comparison of idiopathic intracranial hypertension with and without papilledema. *Headache* 2009; 49: 185–193
- [15] Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2002; 59: 1492–1495
- [16] Khoo KF, Kunte H. Olfactory dysfunction in patients with idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2014; 82: 189
- [17] Mokri B. The Monro-Kellie hypothesis: applications in CSF volume depletion. *Neurology* 2001; 56: 1746–1748
- [18] McGeeney BE, Friedman DI. Pseudotumor cerebri pathophysiology. *Headache* 2014; 54: 445–458
- [19] Mollan SP, Ali F, Hassan-Smith G et al. Evolving evidence in adult idiopathic intracranial hypertension: pathophysiology and management. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry* 2016; 87: 982–992
- [20] Karahalios DG, Rekeate HL, Khayata MH et al. Elevated intracranial venous pressure as a universal mechanism in pseudotumor cerebri of varying etiologies. *Neurology* 1996; 46: 198–202
- [21] Lenck S, Radovanovic I, Nicholson P et al. Idiopathic intracranial hypertension: The veno lymphatic connections. *Neurology* 2018; 91: 515–522
- [22] King JO, Mitchell PJ, Thomson KR et al. Manometry combined with cervical puncture in idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2002; 58: 26–30
- [23] Farb RI, Vanek I, Scott JN et al. Idiopathic intracranial hypertension: the prevalence and morphology of sinovenous stenosis. *Neurology* 2003; 60: 1418–1424
- [24] Higgins JNP, Pickard JD. Lateral sinus stenoses in idiopathic intracranial hypertension resolving after CSF diversion. *Neurology* 2004; 62: 1907–1908
- [25] Buell TJ, Raper DMS, Pomeranec IJ et al. Transient resolution of venous sinus stenosis after high-volume lumbar puncture in a patient with idiopathic intracranial hypertension. *Journal of neurosurgery* 2018; 129: 153–156
- [26] Rohr A, Dörner L, Stinge R et al. Reversibility of venous sinus obstruction in idiopathic intracranial hypertension. *AJNR. American journal of neuroradiology* 2007; 28: 656–659
- [27] de Simone R, Marano E, Fiorillo C et al. Sudden re-opening of collapsed transverse sinuses and longstanding clinical remission after a single lumbar puncture in a case of idiopathic intracranial hypertension. Pathogenetic implications. *Neurological sciences: official journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology* 2005; 25: 342–344
- [28] Bono F, Giliberto C, Mastrandrea C et al. Transverse sinus stenoses persist after normalization of the CSF pressure in IIH. *Neurology* 2005; 65: 1090–1093
- [29] Juhász J, Lindner T, Jansen O et al. Changes in intracranial venous hemodynamics in a patient with idiopathic intracranial hypertension after lumbar puncture precedes therapeutic success. *Journal of magnetic resonance imaging: JMIR* 2018; 47: 286–288
- [30] de Simone R, Ranieri A, Montella S et al. The role of dural sinus stenosis in idiopathic intracranial hypertension pathogenesis: the self-limiting venous collapse feedback-loop model. *Panminerva medica* 2014; 56: 201–209
- [31] Bateman GA. Association between arterial inflow and venous outflow in idiopathic and secondary intracranial hypertension. *Journal of clinical neuroscience: official journal of the Neurosurgical Society of Australasia* 2006; 13: 550–556; discussion 557
- [32] Juhász J, Lindner T, Riedel C et al. Quantitative Phase-Contrast MR Angiography to Measure Hemodynamic Changes in Idiopathic Intracranial Hypertension. *AJNR. American journal of neuroradiology* 2018; 39: 682–686
- [33] Bastin ME, Sinha S, Farrall AJ et al. Diffuse brain oedema in idiopathic intracranial hypertension: a quantitative magnetic resonance imaging study. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry* 2003; 74: 1693–1696
- [34] Ireland B, Corbett JJ, Wallace RB. The search for causes of idiopathic intracranial hypertension. A preliminary case-control study. *Archives of neurology* 1990; 47: 315–320
- [35] Hoffmann J, May A. Neues beim Pseudotumor cerebri (Idiopathische intrakranielle Hypertension). *Akt Neurol* 2017; 44: 466–475

- [36] Giuseffi V, Wall M, Siegel PZ et al. Symptoms and disease associations in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): a case-control study. *Neurology* 1991; 41: 239–244
- [37] Kesler A, Goldhammer Y, Hadayer A et al. The outcome of pseudotumor cerebri induced by tetracycline therapy. *Acta neurologica Scandinavica* 2004; 110: 408–411
- [38] Rohr A. Pseudotumor cerebri. *Radiologie up2date* 2008; 8: 183–199
- [39] Rohr AC, Riedel C, Fruehauf M-C et al. MR imaging findings in patients with secondary intracranial hypertension. *AJNR. American journal of neuroradiology* 2011; 32: 1021–1029
- [40] Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013; 81: 1159–1165
- [41] Salehi Ravesh M, Jensen-Kondering U, Juhasz J et al. Optimization of 3D phase contrast venography for the assessment of the cranio-cervical venous system at 1.5 T. *Neuroradiology* 2019; 61: 293–304
- [42] Wall M. Update on idiopathic intracranial hypertension. *Neurologic clinics* 2017; 35: 45–57
- [43] Rohr A, Bindeballe J, Riedel C et al. The entire dural sinus tree is compressed in patients with idiopathic intracranial hypertension: a longitudinal, volumetric magnetic resonance imaging study. *Neuroradiology* 2012; 54: 25–33
- [44] Baryshnik DB, Farb RI. Changes in the appearance of venous sinuses after treatment of disordered intracranial pressure. *Neurology* 2004; 62: 1445–1446
- [45] Rohr A, Reimann G, Alfke K et al. Pseudotumor cerebri – was ist normal? Normwerte für indirekte marker bei intrakranieller Hypertension. *Fortschr Röntgenstr* 2008; 180: 884–890
- [46] Piper RJ, Kalyvas AV, Young AMH et al. Interventions for idiopathic intracranial hypertension. *The Cochrane database of systematic reviews* 2015; 8: CD003434
- [47] Thenuwara K, Todd MM, Brian JE. Effect of mannitol and furosemide on plasma osmolality and brain water. *Anesthesiology* 2002; 96: 416–421
- [48] Celebisoy N, Gökçay F, Sirin H et al. Treatment of idiopathic intracranial hypertension: topiramate vs acetazolamide, an open-label study. *Acta neurologica Scandinavica* 2007; 116: 322–327
- [49] Mollan SP, Davies B, Silver NC et al. Idiopathic intracranial hypertension: consensus guidelines on management. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry* 2018; 89: 1088–1100
- [50] Berdahl JP, Fleischman D, Zaydlarova J et al. Body mass index has a linear relationship with cerebrospinal fluid pressure. *Investigative ophthalmology & visual science* 2012; 53: 1422–1427
- [51] Kupersmith MJ, Gamell L, Turbin R et al. Effects of weight loss on the course of idiopathic intracranial hypertension in women. *Neurology* 1998; 50: 1094–1098
- [52] Bateman GA. Stenoses in idiopathic intracranial hypertension: to stent or not to stent? *AJNR. American journal of neuroradiology* 2008; 29: 215; author reply 215–216
- [53] Teleb MS, Cziep ME, Issa M et al. Stenting and angioplasty for idiopathic intracranial hypertension: a case series with clinical, angiographic, ophthalmological, complication, and pressure reporting. *Journal of neuroimaging: official journal of the American Society of Neuroimaging* 2015; 25: 72–80
- [54] Higgins JNP, Cousins C, Owler BK et al. Idiopathic intracranial hypertension: 12 cases treated by venous sinus stenting. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry* 2003; 74: 1662–1666
- [55] Abubaker K, Ali Z, Raza K et al. Idiopathic intracranial hypertension: lumboperitoneal shunts versus ventriculoperitoneal shunts—case series and literature review. *British journal of neurosurgery* 2011; 25: 94–99
- [56] Corbett JJ, Nerad JA, Tse DT et al. Results of optic nerve sheath fenestration for pseudotumor cerebri. The lateral orbitotomy approach. *Archives of ophthalmology (Chicago, Ill.: 1960)* 1988; 106: 1391–1397
- [57] Handley JD, Baruah BP, Williams DM et al. Bariatric surgery as a treatment for idiopathic intracranial hypertension: a systematic review. *Surgery for obesity and related diseases: official journal of the American Society for Bariatric Surgery* 2015; 11: 1396–1403