

# **HYDROCEPHALUSKLINIKKEN**

*Hjerne- og Rygkirurgi, Aarhus Universitetshospital*



## **HYDROGUIDE**

**Udarbejdet af hydrocephalusteamet 2018, rev. feb. 2021.**

# Indledning

Formålet med dette kompendium er, at give et overblik over behandlingsforløbene i Hydrocephalusklinikken, Hjerne- og Rygkirurgi, AUH samt hvilken behandling der gives i det enkelte forløb.

Det indeholder primæruddredning og visitation, diagnostik, behandlings-beslutning og behandling samt opfølgning. Ligeledes brug af ventiler og scanninger.

Patienter afsluttes ikke, men overgår altid i åbent forløb og opfølgning, der foregår gennem HydroFlex.dk enten som supplement til - eller erstatning for fysisk fremmøde i Hydrocephalusklinikken.

Guiden er udarbejdet på baggrund af materiale fra Overlæge Anders Vedel Holst, Rigshospitalet.

Tak for lån.

God læselyst  
Hydrocephalusteamet

## Hydrocephalusteam pr. 1.1.2021

**Torben Skovbo Hansen**, overlæge neurokirurgi, leder af hydrocephalusteamet  
tlf.nr. 23 88 22 44

**Ivona Neimeko**, afdelingslæge neurokirurgi  
tlf.nr. 23 88 22 10

**Sujeeva Karunahara**, afdelingslæge neurokirurgi  
tlf.nr. 23 88 22 39

**Arzu Bilgin-Freiert**, afdelingslæge neurokirurgi  
tlf.nr. 23 88 22 21

**Arnar Arvidsson**, afdelingslæge neurokirurgi  
tlf.nr. 23 88 23 39

**Anne Sofie Graversen**, hydrocephalussygeplejerske  
tlf.nr. 29 13 91 62. Man-ons-tors- og fredage ml. 08.00-11.00

**Hydrocephaluskonference tirsdage kl. 08.30-09.00**

## **Patientforløbsbeskrivelser i e-Dok i Region Midt**

- [Hydrocephalus. Voksne. Patientforløbsbeskrivelse](#) (elektivt samt akut forløb).
- [Normaltrykshydrocephalus/NPH. Voksne. Patientforløbsbeskrivelse](#)
- [Akut generisk patientforløb for børn og unge indenfor hjerne- og rygkirurgi.](#)
- [Elektive barn. Generisk patientforløbsbeskrivelse. Hjerne- og Rygkirurgi.](#)

## **Anbefalet litteratur om Hydrocephalus**

Kirurgi, af Arne Borgwardt m.fl. Fadls Forlag, 2016. Kapitlet om Hydrocephalus, skrevet af overlæge i neurokirurgi Torben Skovbo Hansen, Aarhus og professor Marianne Juhler, København.

# Indholdsfortegnelse

Oversigt over sygdomme og ventil typer .....	4
GAV - anbefalede åbningstryk: .....	5
<i>proGAV 2.0</i> - åbningstryk indstillinger: .....	6
<i>proSA®</i> - åbningstryk indstillinger .....	7
Idiopatisk normaltrykshydrocephalus (iNPH) .....	9
Sekundær normaltrykshydrocephalus (sNPH) .....	12
Obstruktiv hydrocephalus .....	13
Idiopatisk (benign) intrakraniell hypertension (IIH) .....	15
Intrakranielle cyster (arachnoidea cyster) .....	17
Corpus Pineale Cyster .....	19
Kolloidcyste .....	21
Akut hydrocephalus .....	22
Udstyr og procedurer .....	24
Eksternt ventrikeldræn (navigationsvejledt) .....	26
Eksternt ventrikeldræn (anlagt uden navigation) .....	28
Anlæggelse af VP-shunt .....	30
3. ventriculostomi .....	38
ICP Raumedic Neurovent-p eller Neurovent PTO .....	39
ICP Raumedic Neurovent P-TEL .....	41
Ommaya reservoir .....	43
Fontanellepunktur (FP) .....	45
Actioncard for Patienter med Hydrocephalus .....	47
EthylenOxidallergi (EO-allergi) .....	51
Ventilkamre og MR-kombabilitet .....	55
HydroFlex.dk .....	56
Bilag 1: Shunt katalog .....	58
Bilag 2: IIH Referenceprogram .....	58

## Oversigt over sygdomme og ventil typer

Sygdom	Ventil type	Alternativt
iNPH	ProGAV + shuntassistent	proGAV 2 + proSa
sNPH	proGAV 2 + shuntassistent	GAV (se nedenstående skema for valg af GAV ventil)
Obstruktiv hydrocephalus hos børn	Behandlingsplan ved tværfaglig konferencebeslutning Anbefales: <ul style="list-style-type: none"> <li>• 3. ventrikulostomi (&gt;6 mdr gammel)</li> <li>• ProGAV+ shuntassistent</li> </ul>	Ved børn med tumor, som skal have protonbestråling, skal anvendes ikke metalholdige ventiler, enten Deltaventil eller Orbis Sigma 2 ventil *Fontanelle punktur *Ommaya reservoir
Kommunikerende hydrocephalus hos børn	Behandlingsplan ved tværfaglig konferencebeslutning Anbefales: <ul style="list-style-type: none"> <li>• ProGAV+ shuntassistent</li> </ul>	
Obstruktiv hydrocephalus	Behandlingsplan ved tværfaglig konferencebeslutning Anbefales: <ul style="list-style-type: none"> <li>• 3. ventrikulostomi</li> <li>• proGAV+ shuntassistent</li> </ul>	*GAV
IIH	Behandlingsplan ved tværfaglig konferencebeslutning Ofte vælges: <ul style="list-style-type: none"> <li>• proGAV+ ProSA</li> </ul>	*proGAV+ shunt assistant
Arachnoid cyste	Behandlingsplan ved tværfaglig konferencebeslutning	Konservativ behandling vs. shunt vs. andre operative løsninger
Collid cyste	Behandlingsplan ved hydroteamlæge	Konservativ behandling vs. shunt vs. andre operative løsninger
Corpus pineale cyste	Behandlingsplan ved hydroteamlæge	Konservativ behandling vs. shunt vs. andre operative løsninger

## GAV - anbefalede åbningstryk:

Det anbefalede åbningstryk på GAV ventilen afhænger af patientens alder, mobilitet, højde og kropsform (tynd/adipøs):

Alder	Mobilitet	Højde	Kropsform	Anbefalet åbningstryk i cmH <sub>2</sub> O
Ældre end 60 år	mobil	mindre end 1,60 m	adipøs	4 / 24 <i>paediGAV</i>
			tynd	5 / 30
		større end 1,60 m	adipøs	5 / 30
			tynd	5 / 35
	immobil	mindre end 1,60 m	adipøs	4 / 24 <i>paediGAV</i>
			tynd	4 / 24 <i>paediGAV</i>
		større end 1,60 m	adipøs	4 / 24 <i>paediGAV</i>
			tynd	5 / 30
Yngre end 60 år	mobil	mindre end 1,60 m	adipøs	4 / 24 <i>paediGAV</i>
			tynd	5 / 30
		1,60 m til 1,80 m	adipøs	5 / 30
			tynd	5 / 35
		større end 1,80 m	adipøs	5 / 30
			tynd	5 / 40
	immobil	mindre end 1,60 m	adipøs	4 / 24 <i>paediGAV</i>
			tynd	5 / 30
større end 1,60 m		adipøs	4 / 24 <i>paediGAV</i>	
		tynd	5 / 30	

## **proGAV 2.0 - åbningstryk indstillinger:**

ProGAV 2.0 ventilen er til rådighed enten som en enkelt enhed eller i kombination med shuntassistent, hvor 6 tryk niveauer er til rådighed.

<b>Standard</b>	<b>Justerbar enhed (cmH<sub>2</sub>O)</b>	<b>Shuntassistent (cmH<sub>2</sub>O)</b>
Børn op til 5 års alderen eller voksne ældre end 60 år (< 5 år eller > 60 år)	0 til 20	20
Børn ældre end 5 år og voksne op til 60 års alderen (> 5 år og < 60 år)	0 til 20	25
<b>Anbefalinger for justerbar enhed proGAV 2.0</b>		<b>Justerbar enhed (cmH<sub>2</sub>O)</b>
Standard (nyfødte og NPH patienter)		5
Defensivt (f.eks. patienter med et stort ventrikelsystem, højt ICP eller aqueduct stenose)		10
Special (f.eks. patienter with pseudotumor cerebri (IIH))		15

## proSA® - åbningstryk indstillinger

ProSA ventilen er til rådighed enten som en enkelt enhed eller i kombination med en justerbar proGAV 2.0 ventil.

Standard	Anbefalinger for indstilling af proGAV 2.0 ventilen (cmH <sub>2</sub> O)	Anbefalinger for indstilling af proSA ventilen (cmH <sub>2</sub> O)
Børn op til 5 års alderen eller voksne ældre end 60 år	5	20
Børn ældre end 5 år og voksne op til 60 års alderen	5	25

Faktorer for at optimere ventil indstillingerne	Kommentar	ProSa indstillinger
Mobilitet	Standard trykindstillinger er passende for aktive patienter.	Til sengeliggende patienter eller inaktive patienter, så anbefales en meget lav indstilling på proSa ventilen
Højde	Det hydrostatiske tryk afhænger af højden på patienten	<1,60 m: - 5 cmH <sub>2</sub> O >1,80 m: + 5 cmH <sub>2</sub> O
Vægt	Det intraabdominale tryk nedsætter drænen. Derfor skal brugen af proSa enheden hos overvægtige patienter betragtes som en funktion af body-mass-index (BMI)	5-29 BMI: - 5 cmH <sub>2</sub> O 30-34 BMI: -10 cmH <sub>2</sub> O 35-39 BMI: -15 cmH <sub>2</sub> O >40 BMI: proSA er ikke anbefalet



## **Shuntassistent - Åbningstryk indstillinger:**

<b>Alder</b>	<b>Mobilitet</b>	<b>Højde</b>	<b>Krops form</b>	<b>Anbefalet åbningstryk i cmH<sub>2</sub>O(primær ventil/shuntassistent)</b>
Ældre end 60 år	mobil	mindre end 1,60 m	adipøs	5 / 25
			tynd	5 / 30
		større end 1,60 m	adipøs	5 / 30
			tynd	5 / 35
	immobil	mindre end 1,60 m	adipøs	5 / 25
			tynd	5 / 25
		større end 1,60 m	adipøs	5 / 25
			tynd	5 / 30
Yngre end 60 år	mobil	mindre end 1,60 m	adipøs	5 / 25
			tynd	5 / 30
		1,60 m til 1,80 m	adipøs	5 / 30
			tynd	5 / 35
	større end 1,80 m	adipøs	5 / 30	
		tynd	5 / 35	
	immobil	mindre end 1,60 m	adipøs	5 / 25
			tynd	5 / 30
større end 1,60 m		adipøs	5 / 25	
		tynd	5 / 30	

# Idiopatisk normaltrykshydrocephalus (iNPH)

Alle iNPH patienter herfra udredes ved Neurologisk afdeling, Aalborg Universitetshospital og behandles med anlæggelse af ventil ved Hjerne- og Rygkirurgisk afdeling, AUH.

Opfølgning postoperativt sker ved neurokirurg ved AUH efter 3 måneder og ved neurolog ved AaUH efter 1 år. Herudover tager neurokirurger ved AUH sig af henvendelser vedr. ventildysfunktion, infektion eller hygrom. Ved mistanke om ventildysfunktion kan patienter evt. henvises til liquordynamisk undersøgelse ved Neurologisk afdeling i Ålborg.

## Til orientering

### Primær udredning og visitation

Ved mistanke om NPH sendes henvisning til Neurologisk afdeling AaUH som står for den indledende udredning mhp. følgende:

- Differentialdiagnostik for neurodegenerative og gangrelaterede sygdomme
- Der skal ved henvisning gerne foreligge MR-cerebrum med flow- og membransekvenser
- Lumbal infusionstest og/eller lumbal tap-test. Kan dette ikke gennemføres, udføres infusionstesten via ventrikeldræn i neurokirurgisk regi

Resistance to outflow (rout):

Rout > 18mmHG sandsynliggør iNPH diagnosen

Rout 14-18 mmHG sandsynliggør diagnosen iNPH såfremt øvrige kriterier understøtter diagnosen

Rout < 14mmHG usandsynliggør iNPH, understøtter øvrige kriterier fortsat diagnosen kan der evt. suppleres med tap-test eller patienten kan følges konservativt mhp. symptomudvikling.

Overvej gentagelse af infusionstest efter 6-12 mdr. Kan obstruktion ikke fuldstændig udelukkes kan der foretages døgn ICP-måling og intraventrikulær infusionstest.

## Diagnostik

### Klinisk triade - 2 ud af 3 symptomer:

- Gangforstyrrelse: kan beskrives klassisk som "magnetic gait" dvs. bredsporet slæbende gang med afkortet skridtlængde. Kan spænde fra let påvirkning af balancen til kørestolsbundne patienter
- Urininkontinens. Typisk urgeinkontinens
- Kognitive udfald som: psykomotorisk reduktion, påvirkning af opmærksomhed, nedsat arbejds- og korttidshukommelse samt eksekutive funktioner

Ved isoleret gangforstyrrelse kan NPH fortsat overvejes, hvis de radiologiske og liquordynamiske kriterier understøtter diagnosen.

Diagnosen er usandsynlig for patienter under 40 år.

## **Radiologisk (kan kun benyttes vejledende)**

- Evans ratio > 0.3
- Corpus callosal vinkel målt på koronalt snit ved commisura posterior < 90 grader
- Diporportionate Enlarge Subarachnoid-space Hydrocephalus (DESH): udvidelse af fissa sylvii, hvor frontallappen er løftet op i forhold til temporallappen, samtidig kompakte sulci superiort i relation til falx
- Udelukkelse af obstruktiv årsag: se venligst under afsnittet: Obstruktiv hydrocephalus

## **Liquordynamik/ICP**

Ved intrakraniell og lumbal infusionstest i neurokirurgisk regi gælder de samme Routkriterier: se venligst under Primær udredning/visitation.

## **Behandlingsbeslutning**

Tværfaglig NPH konferencebeslutning via video MDT med neurologerne i Ålborg.

## **Behandling**

Der anbefales ventrikuloperitoneal shunt med justerbar proGAV2 + shuntassistent.

## **Opfølgning**

Ved ukompliceret forløb følges op med klinisk kontrol i Hydrocephalus-klinikken efter 3 måneder.

Herefter overgår patienterne ved ventilrespons til HydroFlex.dk (spørgeskema i e-boks), se afsnittet: Hydroflex.dk.

Neurologisk afdeling i Ålborg ser også patienten efter 1 år postoperativt. Ellers har patienten et åbent forløb i Hjerne- og Rygkirurgi, AUH og informeres om at henvende sig, hvis der sker pludselige forandringer i symptomer.

Ved fravær af ventilrespons bestilles CT-C og oversigt over drænforløbet (OOD). Evt. henvisning til liquordynamisk undersøgelse i Ålborg.

En del patienter vil/kan udover NPH også have anden neurodegenerativ sygdom såsom Alzheimers demens, hvorfor det er hensigtsmæssigt, at patienten også følges af neurologisk afdeling, AaUH efter endt behandling i neurokirurgisk regi.

## **Ventildysfunktion**

- CT-C og OOD ved synlige defekter foretages ventilrevision
- CT-C og OOD uden synlige defekter foretages evt. tap-test i neurokirurgisk regi eller på lokal neurologisk afdeling

- Som alternativ til tap-test kan udføres shuntogram efter aftale med hydroteam og radiologisk afdeling
- Ved tidligere markant respons på ventilbehandling og hurtigt recidiv af symptomer kan der i udvalgte tilfælde foretages ventilrevision uden forudgående tests
- Ved kliniske tegn til overdrænage i form af subdurale ansamlinger foretages kammerskift til regulérbart kammer

# Sekundær normaltrykshydrocephalus (sNPH)

## Primær udredning og visitation

Lokal neurologisk afdeling og/eller rehabiliteringsafsnit.

## Diagnostik

Kendt årsag til resorptionsdefekt feks. tidligere SAH, IVH, meningitis eller neoplasi.

**Klinisk** - ses NPH-lignende symptomer. Billedet kan være varierende, der kan feks. ses hovedpine, ophobning af epileptiske anfald og manglende fremgang i rehabiliteringen. Kan også ses på ældre patienter, som har været ventilbehandlet gennem en årrække.

**Radiologisk** - kan diagnose stilles primært med tiltagende ventrikelkalibrering ved konsekutive CTC

**Liquordynamik/ICP** - ved typiske symptomer, tydelig radiologisk hydrocephalus og kendt årsag, er det dokumenteret at liquordynamisk test ikke er nødvendig. Benyttes således sjældent og kun i særligt udvalgte tilfælde.

## Behandlingsbeslutning

PAL-læge for patientens grundsygdom, bagvagt (speciallæge). I komplekse tilfælde kan hydroteam konfereres.

## Behandling

Ventrikuloperitoneal shunt med Progav2 + shuntasstanmt, alternativt med GAV ventil

## Opfølgning

Ved ukompliceret forløb følges op med klinisk kontrol efter 3 mdr. Ved patienter med langvarig rehabilitering skal der ikke følges op ambulant. Ved ventilrespons kan patienterne overgå til HydroFlex.dk, hvis de opfylder visitationskriterierne hertil.

Ved behov for opfølgning, kan følges op efter 1 år - ved fravær af ventilrespons bestilles CTC og OOD.

## Ved ventildysfunktion

- CT-C og OOD ved synlige defekter eller tiltagende ventrikelkalibrering foretages ventilrevision
- I udvalgte tilfælde kan foretages tap-test

# Obstruktiv hydrocephalus

## Primær udredning og visitation

Ved oplagt obstruktion kan der henvises direkte til Hjerne og Rygkirurgisk Afdeling, AUH. Er der tvivl om diagnosen eller findes udredning insufficient kan der henvises til lokal neurologisk afdeling eller hovedpineklinikken, når symptomerne er NPH-lignende.

## Diagnostik

**Klinisk** - er der varierende klinik. Typiske symptombillede hos voksne er NPH-lignende udfald som debuterer efter 50 års alderen, yderligere ses bla. hovedpine, kvalme, svimmelhed, synspåvirkning og i sjældne tilfælde bevidsthedspåvirkning.

**Radiologisk** - foretages MR af cerebrum inklusiv sagitale membran- og flowsekvenser. Hyppigt membran eller web i aqueductus cerebri eller membran i fossa posterior med obstruktion sv.t. foramen luschka/magendie eller på forsiden af hjernestammen (*extraventricular intracisternal obstructive hydrocephalus*).

Obstruktiv hydrocephalus kan skyldes en lang række rumopfyldende processer langs ventrikelsystemets drænageveje feks. tectale tumores. Kan obstruktionen ikke findes ved radiologi, vil følgende sandsynliggøre obstruktiv hydrocephalus:

- kurvet og udtyndet corpus callosum
- depression af tredje ventrikels gulv
- fremskudt lamina tementalis og chiasma
- reduceret mammilo-pontin afstand (< 1cm)
- proximal eller distal dilation af aqueductus cerebri

**Liquordynamik/ICP** - er der oplagt radiologisk obstruktion vil liquordynamiske tests i de fleste tilfælde ikke være indiceret. Ved tvivlstilfælde kan der foretages intrakraniell ICP-monitorering og evt. supplerende infusionstest.

Ved obstruktiv hydrocephalus ses typisk forhøjet middeltryk, B-bølgeaktivitet og øget amplitude. Infusionstest viser typisk stejle trykcurver og hyppigt opnås ikke steady-state før testen må afbrydes.

## Behandlingsbeslutning

PAL-læge fra hydroteamet eller ved tværfaglig konferencebeslutning

## Behandling

Endoskopisk tredje ventriculostomi skal betragtes som standardbehandling ved obstruktiv hydrocephalus. Ved trapped 4th ventricle overvejes aquaduktoplastik, hvor der anlægges stent som føres til Ommaya-resevoir. Ved obstruktioner sv.t. foramen monroi, kan der overvejes septostomi eller fenestrering/resektion/dilatation af selve obstruktionen.

## Opfølgning

Ambulant konsultation 3 mdr. postoperativt forudgået af MR med membran og flowsekvenser.

- ved god effekt af indgrebet overgår patienter til HydroFlex.dk, hvis de opfylder visitationskriterierne
- ved fravær af effekt, men flow void signal på MR, foretages ny ambulant kontrol efter 6 mdr.
- ved fravær af effekt og fravær af flow void signal, overvej re-endoskopi. Findes ikke underliggende membraner lægges Raumedic trykmåler i samme anæstesi og foretages døgn ICP-måling og infusionstest
- ved klinisk tilbagegang efter 3 eller 9 mdr., men med flow void signal på MR, da lægges Raumedic trykmåler mhp. døgn ICP-måling og infusionstest. Er der fortsat patologiske værdier, anlægges ventil proGAV2 med shuntassistent evt. med endoskopisk eksploration i samme anæstesi mhp. ikke-radiologiske erkendte præpontine membraner

# Idiopatisk (benign) intrakraniel hypertension (IIH)

## Primær udredning og visitation

Hovedpineklinikken AUH eller anden neurologisk afdeling. Se specialeplan for neurologi.

- MR cerebrum med udelukkelse af sinustrombose + flow + membran og venøs angio
- CT-angio af cerebrum og halskar
- Lumbal trykmåling
- Respons på acetazolamid (Diamox)
- Øjenlægekontrol mhp stasepapil

Ved hastigt progredierende synstab, skal patienten overflyttes akut til Hjerne og Rygkirurgi, AUH mhp shuntanlæggelse evt. forudgået af et døgn ICP-måling. Sinustrombose skal fortsat udelukkes.

## Diagnostik

**Klinisk** - hovedpine med eller uden synsforstyrrelser, pulssynkron tinnitus og sjældent abducensparese. Typisk hos overvægtige kvindelige patienter, men kan også forekomme hos mænd og børn.

**Radiologisk (vejledende)** - slankt ventrikelsystem, distortion af nervus opticus, protusion af nervus opticus, affladet posterior del af bulbus oculi, breddeøget nerveskede svt. nervus opticus, "empty sella". Det er vigtigt at udelukke venøs sinus tromboser intrakranielt. I de tilfælde, hvor der påvises sinus-stenose, skal der overvejes evt venøs stent anlæggelse (neuroradiologisk intervention).

**Liquordinamik/ICP** - ICP-måling med Raumedic med forhøjet middeltryk, B-bølge aktivitet og øget amplitude. Trykmålingen kan foregå på Hjerne- og Rygkirurgisk afdeling eller på Patienthotellet.

## Behandlingsbeslutning

Læge fra hydro-team eller tværfagligt konferencebeslutning

## Behandling

Medicinsk behandling med Diamox er førstevalgsbehandling. Anden medicinsk behandling inkluderer diuretika (Furix) eller Topiramat. Diæt er normalt også anbefalet inklusiv vægttab. Ved manglende effekt eller uacceptable bivirkninger, kan der være indikation for anlæggelse af ventrikuloperitoneal ventil.

Nogle patienter har et fulminant/malignt forløb med svært papilødem og hastigt progredierende synstab, hvor et varigt svært synstab kan opstå på få timer. I disse tilfælde er der behov for akut neurokirurgisk vurdering med henblik på ventrikuloperitoneal shunt. Ved ventetid da evt. lumbalpunktur med tapning af CSF for at nedsætte ICP midlertidigt.

Evt. nervus opticus dekompression kan også overvejes, hvor dette foretages på Rigshospitalet.



Ved anlæggelse af ventrikuloperitoneal shunt anlægges ventrikeldrænet altid navigationsvejledt med Medtronic Stealth system.

Der anlægges VP-shunt med proGav2/Mblue ventil.

I behandlingsresistente tilfælde, hvor alle behandlinger er afprøvet, kan bitemporal dekompression benyttes.

## **Opfølgning**

Tidlig opfølgning om muligt 4-6 uger + 3 mdr. postoperativt og herefter overgå til HydroFlex.dk, hvis patienten opfylder visitationskriterierne. Ved ventilrespons kan den videre opfølgning ske i neurologisk regi mhp. evt. udtrapning af Diamox. Ved synspåvirkning skal patienten henvises til opfølgning hos øjenlægerne.

## **Ved ventildysfunktion**

- CT-C og OOD, ved synlige defekter foretages ventilrevision
- CT-C og OOD uden synlige defekter kan overvejes teleprobe
- Ved implantation af regulérbar ventilkammer kan regulering optimeres med samtidig teleprobe. Ved fortsat interkraniel hyper-hypotension trods regulering overvejes ventilrevision
- Ved hastigt progredierende synstab kan det være nødvendigt, at foretage akut revision uden forudgående trykmåling

# Intrakranielle cyster (arachnoidea cyster)

## Primær udredning og visitation

Lokale neurologiske afdeling foretager MR-scanning og indledende undersøgelser. Cyster med fokale eller diffuse symptomer skal ses i Neurokirurgisk regi.

Asymptomatiske cyster skal ikke ses i Hjerne- og Rygkirurgisk regi med mindre, der er et specielt ønske om lægesamtale. Temporale cyster galassi grad 1&2 (se nedenfor) behøver ikke billeddiagnostisk opfølgning.

## Diagnostik

**Klinisk** - sjældent symptomatisk. Kan give fokale eller diffuse udfald, typisk i form af hovedpine.

**Diagnostik** - forud for en evt. operation suppleres med MR-scanning inkl. membran og flowsekvenser mhp. om cysten allerede er kommunikerende. CT-cisternografi kan i sjældne tilfælde være nødvendig. Arachnoidea cyster er hyppigst placeret i fossa media på venstre side foran temporalpolen og klassificeres efter Gallasi graderingen:

**Type I:** Lille tenformet, begrænset til forreste del af fossa anterior. Ofte kommunikerende med basale cisterner.

**Type II:** Superiort strækker den sig op langs fissura Sylvii med displacering af temporallappen.

**Type III:** Fylder hele fossa media med displacering af både temporal- og frontallappen. Er typisk ikke kommunikerende.

**Liquordynamik/ICP** - sjældent nødvendigt. Der kan ikke foretages pålidelige trykmålinger i cysten. Parenkymmålinger med Raumedic, kan i sjældne tilfælde overvejes ved diffuse symptomer.

## Behandlingsbeslutning

Læge fra hydro-team på Hydrocephaluskonference.

## Behandling

Asymptomatiske cyster skal ikke behandles og afsluttes.

Ved symptomatiske cyster kan foretages endoskopisk fenestrering til ventikelsystemet eller cisterner. Konveksitetetscyster, opereres via kraniotomi med fjernelse af den frie membran. Cysto-peritoneal ventil er sjældent indiceret. Hvis indiceret anvendes proGAV2 med proSA eller Mblue og overgår til HydroFlex.dk til opfølgning, hvis patienten opfylder visitationskriterier.

## **Opfølgning**

Ambulant konsultation 3 mdr. postoperativt forudgået af MR med membran og flowsekvenser. Ved reduceret cystestørrelse eller klinisk bedring, overgår patienten til HydroFlex.dk, hvis patienten opfylder visitationskriterierne. Ved fravær af kliniske eller radiologiske ændringer foretages ny kontrol efter 6 mdr. forudgået af ny MR-scanning – hvis fortsat ingen ændringer overvejes refenestrering eller ventil. Her anvendes proGAV2 og proSA/Mblue og overgår herefter til HydroFlex.dk, hvis patienter opfylder visitationskriterier.

# Corpus Pineale Cyster

## Primær udredning og visitation

MR-scanning cerebrum med kontrast skal foreligge ved henvisning. Cyster med længste diameter < 2cm, skal ikke følges op hverken hos neurokirurg eller radiologisk.

Asymptomatiske cyster med længste diameter > 2cm, kan følges op med MR-scanning efter 9-12 mdr. via henvisende afdeling. Ved symptomer eller radiologisk påvist hydrocephalus skal patienten ses i Hjerne- og Rygkirurgisk regi.

Corpus pineale cyster er hyppige. Prævalens hos raske personer er på MR studier med høj opløsning fundet op til 23%. De fleste er under 10 mm i indre diameter. De er imidlertid meget sjældent symptomatiske (store > små: hydrocefalus, parineaud syndrom eller blødning). Patienter med Parineaud syndrom kan sjældent relateres til cysten. For de asymptomatiske cyster uanset størrelse, så er naturhistorien, at de fra puberteten enten ikke ændrer størrelse eller også regredierer. De bliver ikke symptomatiske senere i forløbet. Prævalensen er også faldende for personer over 15 år.

Cyster, som er under 1,5 cm, behøver ikke udredes nærmere – de betragtes som et tilfældigt fund både på MR og CT. Hvis cysterne er større end 1,5 cm har det været praksis, at lave en CT eller MR med kontrast for at udelukke tumor.

Se evt. Al-Holou WN et al.: Prevalence and natural history of pineal cysts in adults, J Neurosurg 115:1106-1114, 2011.

## Diagnostik

**Klinisk** - yderst sjældent symptomatiske. Ved obstruktion af aqueductus cerebri, kan der opstå symptomer på obstruktiv hydrocephalus (se venligst under Obstruktiv Hydrocephalus). Ved lokalt tryk på tectum, kan der forekomme synspåvirkning, okulomotorpåvirkning og ataxi.

**Radiologisk** - beliggende i cisterna ambiens. På CT-scanning er cysten hypodens, men diskret hyperdens sammenlignet med CSF. Hyperintens på T2-vægtede MR og isodens til hypointens på T1-vægtede. Der kan være diskret kontrastoplading i membranen.

**Liquordynamik/ICP** - ikke indiceret.

## Behandlingsbeslutning

Læge i Hydroteam.

## **Behandling**

Ved hydrocephalus foretages endoskopisk 3.ventriculostomi. Ved kompression af tectum kan foretages endoskopisk fjernelse/fenestrering via ekstremt anterior beliggende frontal borehul. Skal foregå navigationsvejledt. Alternativt supracerebellar infratentoriel adgang.

## **Opfølgning**

Postoperativ kontrol efter 3 mdr. forudgået af MR-scanning af cerebrum. Behovet for videre neurokirurgisk opfølgning vurderes individuelt og evt. visiteres til at indgå i HydroFlex.dk, hvis visitationskriterierne kan opfyldes.

# Kolloidcyste

## Primær udredning og visitation

Lokale neurologiske afdeling foretager indledende undersøgelser. MR-scanning skal foreligge ved henvisning til Hjerne- og Rygkirurgisk Afdeling. Ved akut opstået symptomer vil kontakt til Hjerne- og Rygkirurgisk Afdeling, AUH typisk foregå via vagten på tlf. 54450.

## Diagnostik

**Klinisk** - oftest asymptomatisk. Ved hydrocephalus vil symptomer være relateret til forhøjet ICP. I sjældne tilfælde kan kolloidcyster føre til akut bevidsthedstab og død.

**Radiologisk** - rund proces i loftet af 3. ventrikel. Hyperdens på CT-scanning, men isodens og hypodense cyster kan forekomme. Kan have varierende intensitet på MR-scanning.

**Liquordynamik/ICP** - ikke indiceret.

## Behandlingsbeslutning

Læge fra Hydro-team.

## Behandling

Endoskopisk aspiration af cyste med efterfølgende membranresektion. Ved manglende radikal fjernelse af cyste, kan septostomi overvejes mhp. efterfølgende anlæggelse af proGAV2 med shuntassistent.

Ved meget store kolloidcyster eller med små ventrikler, kan det være nødvendigt med transcallosal adgang via kraniotomi. I sjældne tilfælde kan der som alternativt anlægges ventil med dræn i begge forhorn.

## Opfølgning

Postoperativ kontrol efter 3 mdr. forudgået af MR-scanning af cerebrum. Er der restcyste foretages årskontrol evt. forudgået af MR-scanning af cerebrum, hvis succesrig makroradikal fjernelse af cyste, kan patienten overgå til HydroFlex.dk i en periode på 2 år. Hvis denne periode har været uden symptomer, da afsluttes patienten i HydroFlex.dk

# Akut hydrocephalus

## Primær udredning og visitation

CT-scanning foretages på lokalt sygehus eller i traumecentret. Kontakt vil hyppigst foregå telefonisk via Hjerne- og Rygkirurgisk bagvagt på tlf., 54450. Akut udviklet hydrocephalus er altid sekundær til anden sygdom, hyppigst intrakranielle blødninger. Kan også være sekundær til bla. tumores, infektioner, kolloidcyster og traumer.

## Diagnostik

**Klinisk** - akut udviklet hydrocephalus giver symptomer, som kan relateres til forhøjet ICP:

- hovedpine
- kvalme
- opkastninger
- bevidsthedstab
- død

**Radiologisk** - CTC-stealth er sufficient til diagnostik. Ventrikelsystemet er dilateret og i nogle tilfælde observeres transependymal CSF migration (periventrikulært ødem) ud for lateral ventriklernes temporal- occipital- og forhorn.

**Liquordynamik/ICP** - ikke indiceret.

## Behandlingsbeslutning

Tilstedeværelsesvagt + tilkaldevagt (speciallæge).

## Behandling

### Ventrikeldræn

Indiceret ved alle patienter med bevidsthedstab og ved behov for hurtig ICP-kontrol, hvor der anvendes "SilverLine ventricular drainage catheter med craniel bolt". Dette kan også overvejes ved traumepatienter, hvor der ønskes kontinuerlig ventrikeldrænage og samtidig ICP-måling.

Alle ventrikeldræn anlægges om muligt navigationsvejledt med Medtronic Stealth System. Dette specielt vigtigt, hvis der er tale om slanke eller displacerede ventrikler.

### 3. ventriculostomi

Kan benyttes ved ikke-hæmorrhagiske lokaliserede obstruktioner. Ved bevidstløse patienter lægges samtidig ventrikeldræn til trykmåling og drænage, hvis det er nødvendigt.

## Konvertering fra ventrikeldræn til ventil

Hos patienter med SAH og IVH vil op mod 30-40% udvikle kronisk hydrocephalus. Er patienten klinisk stabil kan ventrikeldræn forsøges afviklet, timingen må vurderes individuelt og beslutningen tages af den stuegangsgående læge eller PAL.

Der er flere accepterede metoder til afvikling af EVD:

- **Ventrikeldrænet afklemmes** uafhængigt af forudgående modtryk og drænagemængde. Hos intuberede patienter eller patienter, der er svære at vurdere klinisk foretages ICP-måling. Ved vågne patienter kan der foretages ICP-måling, hvis der opstår symptomer og over natten. Er patienten klinisk stabil kan ventrikeldrænet fjernes efter 2 døgn. I tvivlstilfælde kan der suppleres med CT-scanning før drænet fjernes.
- **Udtrapning af ventrikeldræn**, hvor drænet hæves med 5-10 cm H<sub>2</sub>O dagligt. Når modstanden har nået 20cm H<sub>2</sub>O i et døgn, aflukkes drænet i yderligere 2 døgn før det seponeres. Overvejende kontrol CT-C før fjernelse - for vurdering af venrikelsystem.

Der er ikke vist sammenhæng mellem gradvis drænudtrapning og ventilafhængighed. Da udtrapningen er mere tidskrævende og i højere grad afhænger af en vurdering af en klinisk, ofte meget flukturerende patientgruppe, vil aflukning og ICP-måling i de fleste tilfælde være den mest hensigtsmæssige metode.

## Behandling af ventilafhængige patienter

Efter intrakraniell blødning anlægges ventilløs drænage med reservoir, som kan benyttes til liquorprøver og ICP-måling. Ved små lokaliserede blødninger med "lavt erythrocyttal" i CSF, kan man overveje at anlægge en VP-shunt med GAV ventil. Ved akut hydrocephalus af ikke-hæmorrhagisk årsag, kan i det fleste tilfælde lægges en VP-shunt med en proGAV2 med shuntassistent ventil.

## Opfølgning

PAL for patientens primære diagnose har ansvaret for opfølgningen. Ved behov kan Hydroteam involveres.



## Udstyr og procedurer

### GAV

Producent:	Miethke/Aesculap.
Type:	Differentialtryksventil med gravitation regulering, hvor modtryk stiger i stående stilling og falder i liggende stilling. Fås i flere varianter med 4/14 cmH <sub>2</sub> O, som laveste modtryk og 10/50cm H <sub>2</sub> O som højeste.
Sterilisation:	Dampsteriliseret.
Indikation:	Behov for low-pressure ventil (GAV4/24), EO-allergi. Pga. den minimale størrelse, kan GAV benyttes ved særligt fragile hudforhold.



GAV ventil.

### proGAV2

Producent:	Miethke/Aesculap.
Type:	Regulerbar differentialtryksventil. Kan reguleres fra 0-20cm H <sub>2</sub> O.
Sterilisation:	Dampsteriliseret.
Indikation:	Kompleks hydrocephalus og IIH. Benyttes hyppigst sammen med shuntassistent, men kan også anvendes i kombination med proSA-ventilen.



proGAV 2 ventil med shuntassistent.

## proSA

Producent:	Miethke/Aesculap.
Type:	Regulerbar differentialtryksventil med gravitationsregulering. Kan reguleres fra 0-40cm H <sub>2</sub> O. Det indstillede modtryk indtræder udelukkende i stående stilling, mens ventilen har et modtryk på 0 i liggende stilling.
Sterilisation:	Dampsteriliseret.
Indikation:	Kompleks hydrocephalus og IIH eller overdrænagesymptomer ved ventilkammer med fikseret modtryk.



proSA ventil med miniNAV

## Mblue

Producent:	Miethke / Aesculap.
Type:	Regulerbar differentialtryksventil med gravitationsregulering. Kan reguleres fra 0-40cm H <sub>2</sub> O. Det indstillede modtryk indtræder udelukkende i stående stilling, mens ventilen har et modtryk på 0 i liggende stilling.
Sterilisation:	Dampsteriliseret.
Indikation:	Kompleks hydrocephalus og IIH eller overdrænagesymptomer ved ventilkammer med fikseret modtryk.



MBlue ventil

# Eksternt ventrikeldræn (navigationsvejledt)

## Indledning

Vurdering af CT/MR-scanninger for optimal placering af ventrikeldræn, som anlægges Stealth-vejledt. Er ventrikelsystemet symmetrisk, anlægges drænet som udgangspunktet højresidigt. Ved kendt patologi f.eks. a. cerebri media aneurisme, anlægges drænet på modsatte side.

## Information til patient/pårørende

Diagnose og hensigt med drænanlæggelse. Risiko i form af blødning (ca. 1%), infektion afhængig af varighed og primærdiagnose - for intensive patienter er risikoen ca. 1-2% og for diagnostiske ventrikeldræn < 5%.

Desuden risiko for suboptimal placering med behov for omlæggelse af dræn med reoperation til følge.

## Lejring

Rygleje med hovedet på perlepude i neutral stilling, evt. i egen seng med Metronic Axiem reference elektrode i panden.

## Præoperativt

CT eller MR-scanning overføres til Stealth-station. På Stealth-station laves trajectory. Patienten registreres i Medtronic Stealth System. Rasing prækoronalt svt. til det præoperative "entrypoint" og infiltration med marcain med adrenalin. Afsprøjtning og afdækning med efterfølgende Stealth-vejledt anlæggelse af EVD.

Ved operationen anlægges et "SilverLine ventricular drainage catheter med craniel bolt" og i sjældne tilfælde et Bactiseal ventrikeldræn.

Før operationen tages stilling til størrelse på SilverLine drænet, hvor dette enten kan være et 8F eller 10F kateter, hvor 10F kateteret anvendes ved blødning i ventrikelsystemet.



## Operation

Patienten registreres i Stealth systemet og det prædefinerede entrypoint lokaliseres på huden, hvor dette normalt vil være beliggende foran sutura coronalis og 3 cm fra midtlinien (Kochers punkt). Ca. 3 mm lineær hudincision, hvorefter galea frirougeneres. Retningen til ventrikelsystemet bestemmes ved hjælp af AxiEM Navigation Stylet og efterfølgende laves et borehul med det bor, som medfølger SilverLine drænet. Dura åbnes med en roterende bevægelse af medfølgende perforator. Holder til drænet skrues i knoglen via borehullet og fikseres i knoglen.

SilverLine drænet afklippes og påsættes AxiEM Navigation Stylet og drænet indføres efterfølgende 5-6 cm og fikseres på skrue. Luer-Lock connecteren placeres på ventrikeldrænet og forbindes til et drænage sæt.

## Troubleshooting

Blødning i borehullet kan oftest forsørges med knoglevoks, som evt. smeltes med bipolær. Ved større blødninger, kan det være nødvendigt at udtamponere borehullet med voks og lave et nyt borehul. Kan ventrikelsystemet ikke rammes efter ca. 3 forsøg, tilkaldes speciallæge - alternativt kan drænet efterlades og patienten køres til en Stealth CT-scanning af cerebrum.

## Postoperativt

Stillingtagen til drænagemodstand:

- Uforsørgede aneurismer og fossa posterior læsioner: 15 eller 20mmHg
- IVH: 5mmHg
- Øvrige (traumer, forsørgede aneurismer, tumores, ICH mm.): 10mmHg

# Eksternt ventrikeldræn (anlagt uden navigation)

## Indledning

Vurdering af CT/MR-scanninger for optimal placering af ventrikeldræn, som anlægges ved frihåndsteknik (uden navigation). Er ventrikelsystemet symmetrisk, anlægges drænet som udgangspunktet højresidigt. Ved kendt patologi feks. a.media aneurisme, anlægges drænet på modsatte side.

## Information til patient/pårørende

Se ovenfor under "Eksternt ventrikeldræn (navigationsvejledt)".

## Lejring

Rygleje med hovedet på perlepude i neutral stilling, evt. i egen seng.

## Præoperativt

Rasering prækoronalt svt. Kochers punkt og infiltration med marcain med adrenalin. Afspritning og afdækning med efterfølgende frihånds anlæggelse af EVD. Dræn indføres normalt 5-6 cm og fikseres til huden ved hjælp af sutur.

## Operation

Ca. 3 cm linær hudincision ved sutura coronalis og 3cm fra midtlinien. Galea frirougeneres.

Kochers punkt sidder 3 cm fra midtlinien og 1 cm anteriort for sutura coronalis, alternativt måles 11cm fra nasion i midtlinien og borehullet placeres 3cm fra midtlinien.

Når borehul er lavet, koaguleres dura som derefter åbnes. Der udføres punkt corticotomi. Der sigtes i sagitalplanet mod meatus acusticus externa og i koronalplanet mod ipsilaterale canthus medialis. Ved liquorproduktion tunnuleres drænet bagud og fikseres cirkulært til huden med Vicryl 2.0 sutur. Huden sutureres med Ethilon 3-0.

Evt. indføres EVD ved frihåndsteknik via

- Fraziers punkt: 6cm over inion og 4cm fra midtlinien. Sigt mod modsatte canthus mediale. Ventrikelsystemet rammes i ca. 5cm dybde, soft pass til 7-9cm. Drænet tunneleres.
- Keens punkt: 3cm over og 3cm bag pinna. Drænet føres perpendikulært og diskret rostalt (anterior) på cortex. Ventrikelsystemet rammes i ca. 5cm dybde. Drænet tunneleres.

## **Troubleshooting**

Blødning i borehullet kan oftest forsørges med knoglevoks, som evt. smeltes med bipolar. Ved større blødninger, kan det være nødvendigt at udtamponere borehullet med voks og lave et nyt borehul. Kan ventrikelsystemet ikke rammes efter ca. 3 forsøg, tilkaldes speciallæge - alternativt kan drænet efterlades og patienten køres til Stealth CT-scannig af cerebrum mhp. navigationsvejledt placering af EVD.

## **Postoperativt**

Se ovenfor under "Eksternt ventrikeldræn (navigationsvejledt)".

# Anlæggelse af VP-shunt

## Indledning

Vurdering af CT/MR-scanninger for optimal placering af ventrikeldræn. Er ventrikelsystemet symmetrisk anlægges ventilen i udgangspunktet højresidigt.

## Information til patient og pårørende

Diagnose og hensigt med ventilanlæggelse. Risiko i form af blødning ca. 1% og infektion ca. 5%. Desuden senkomplikationer med obstruktion, displacering, diskonnektion, overdrænage som kan føre til yderligere kirurgi, da 30% vil blive revideret over de første 5 år.

Sandsynligheden for effekt afhænger af primærdiagnose.

Se og udlevér patientvejledning: "Hydrocephalus" samt "Ventilrevision/Anlæggelse af ventil".

## Lejring

Rygleje med hovedet på perlepude drejet ca. 60 grader. Der skal være en tilnærmet ret linie fra hjælpeincisionen bag øret til abdomen.

## Præoperativt

Cefuroxim 1500 mg gives præoperativt (pædiatriske patienter: 25 mg/kg). Rasing langs det intenderede ventilforløb med en bredde på 2-4cm. Operationssygeplejersken afspritter langs hele drænforløbet. Infiltration med marcain med adrenalin. Herefter afspritning og afdækning ved operationssygeplejersken. Benyt dobbelt latexfrie handsker.

## Operation

Eksempel på operationsbeskrivelse fra en operation ved Torben Skovbo Hansen, specialansvarlig overlæge for hydrocephalus:

I generel anæstesi + lokal anæstesi gøres anlæggelse af ventriculoperitoneal shunt KAAF05.

Patientens postoperative MR-skanning er præoperativt overført til Stealthstation, hvor der er lavet en operationsplan. Via et borehul beliggende frontalt på venstre side omkring sutura coronalis, lægges et trajectory ind i ventrikelsystemet med henblik på kateterplacering omkring foramen monroi.

Patienten i rygleje med hovedet drejet mod højre og pude under venstre skulder. Patienten registreres i Stealth systemet, hvor man opnår god nøjagtighed. Det prædefinerede entrypoint lokaliseres på huden og omkring dette lægges der en buform incision. Efterfølgende borehul.

Herefter ned bag venstre øre, hvor der laves en lige incision og der tildannes efterfølgende en subkutan lomme ned bag venstre øre.

Ned på abdomen, hvor der svarende til regio hypochondriaca på venstre side anlægges en lige incision. Efterfølgende stump dissektion til peritoneum.

Tunnelerer fra åbningen bag venstre øre ned og trækker efterfølgende et Ares peritonealdræn igennem. En del af peritonealdrænet afklippes og der tunneleres nu også fra åbningen ved borehullet og ned til åbningen bag venstre øre, hvor der efterfølgende også trækkes et stykke dræn igennem her.

Dette dræn påsættes et pædiatrisk borehulsreservoir, hvor forbindelsen sikres med Nurolon 3-0 punktur.

Efterfølgende punktal koagulation af dura som åbnes over et 1-2 mm, punktat koagulation af cortex. Efterfølgende indføres stealth-vejledt et ventrikeldræn til venstre forhorn, hvor dette rammes i ca. 6 cm dybde. Fungerer straks med klart liquor under forhøjet tryk.

Drænet afklippes ved 6,5 cm mærket og påsættes borehulsreservoiret, hvor forbindelsen sikres med en Nurolon 3-0 sutur.

Systemet trækkes tot og man kan se at dette er fungerende, idet det strømmer ud med klar liquor svarende til drænet ved venstre øre. En proGAV 2 og en shuntassistent konnekteres nu til det abdominale dræn, hvor forbindelsen sikres med en Nurolon 3-0 sutur.

Trækker efterfølgende ventilkammeret ned i den tidligere tildannede subkutane lomme. Drænet fra borehulsreservoir afklippes og påsættes proGAV 2 ventil, hvor forbindelsen igen sikres med en Nurolon 3-0 sutur.

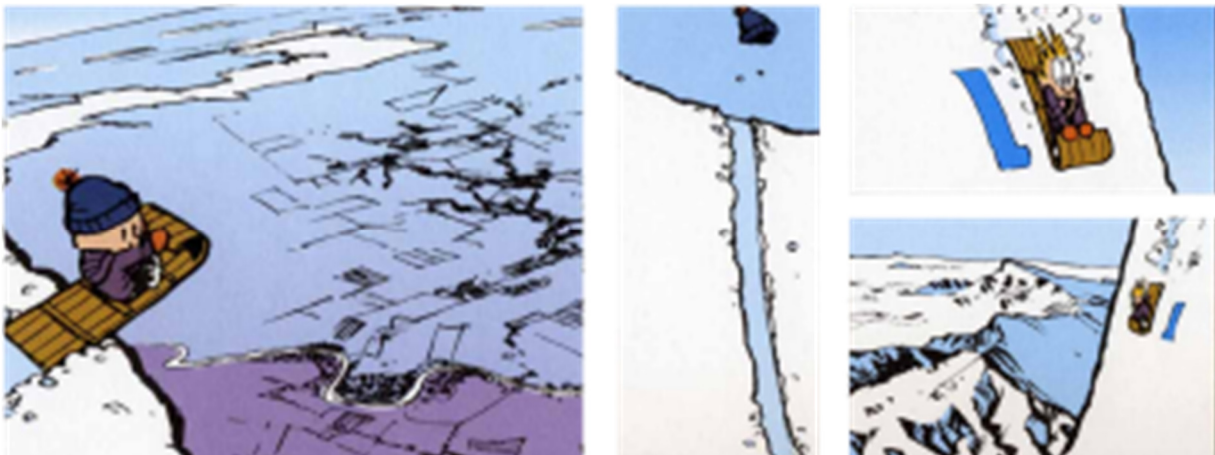
Man kan se at systemet er fungerende, idet det drypper med liquor i den abdominale ende. Efterfølgende lukkes de to cikatricer på kraniet ved hjælp af Vicryl 2-0 i subcutis og Nylon 4-0 fortløbende i huden.

Sluttelig ned på abdomen, hvor jeg åbner til peritoneum og efterfølgende indfører ca. 35 cm frit dræn til peritoneum. Åbningen i peritoneum lukkes med to Vicryl 4-0 suturer. Efterfølgende lukkes muskelfascien med Vicryl 2-0 og ligeledes subcutis. Huden lukkes fortløbende med Nylon 4-0.

Der er ved operation indsat en proGAV 2 ventil med shuntassistent med følgende indstillinger: 5/25 cm H<sub>2</sub>O. Desuden er der indsat et pædiatrisk borehuls reservoir og anvendt antibiotika coatede dræn af navnet Ares.



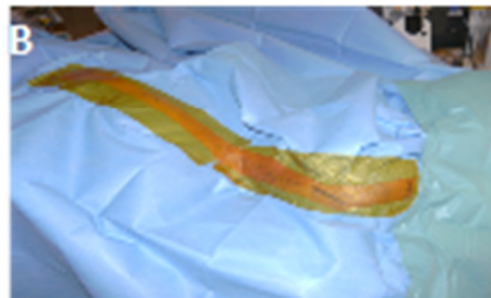
## ProGAV shunt anlæggelse, Tour de Force



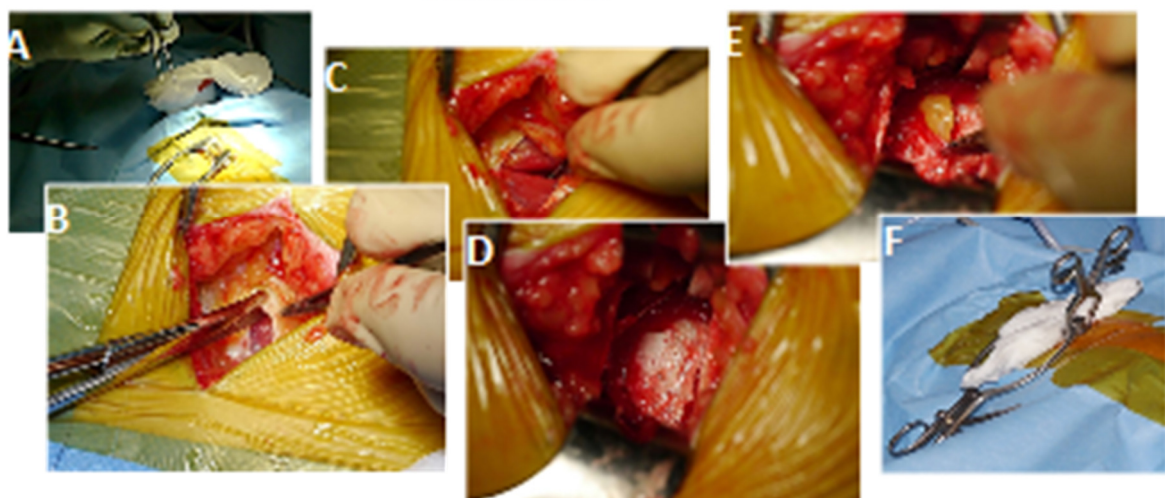
### Aldrig gå ned på udstyr



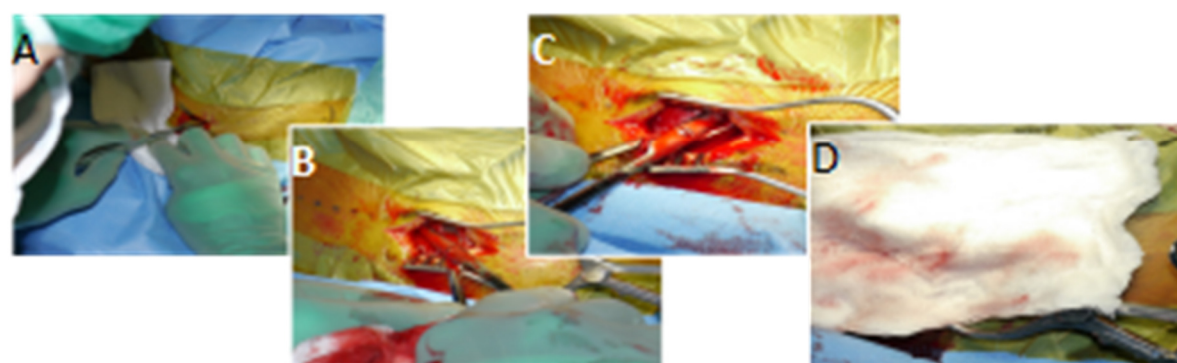
### Lejring & Incisioner



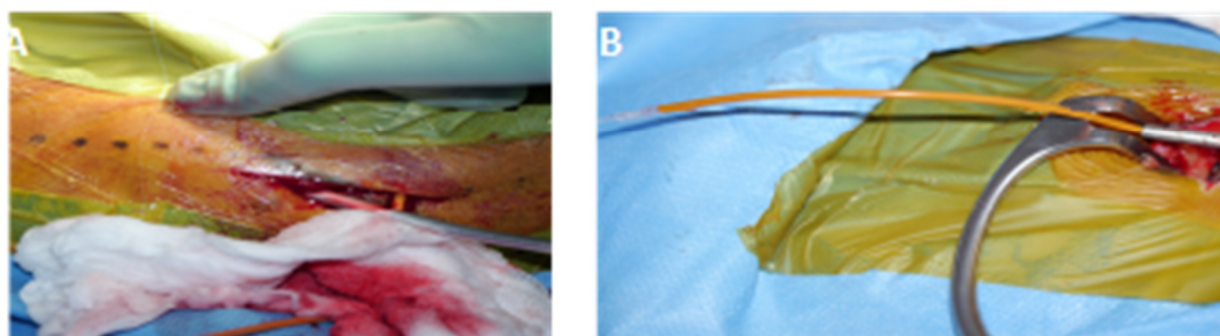
## Abdomen



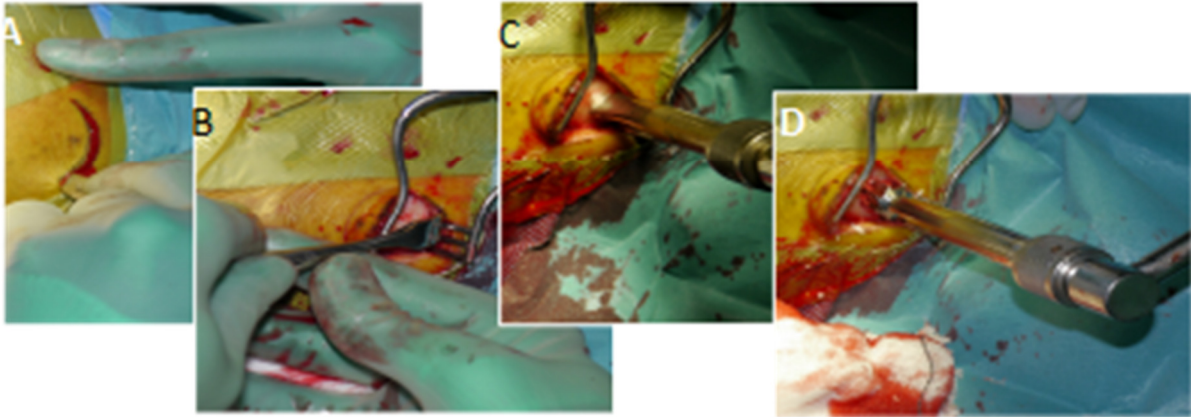
## Lommen til selve proGav ventilen



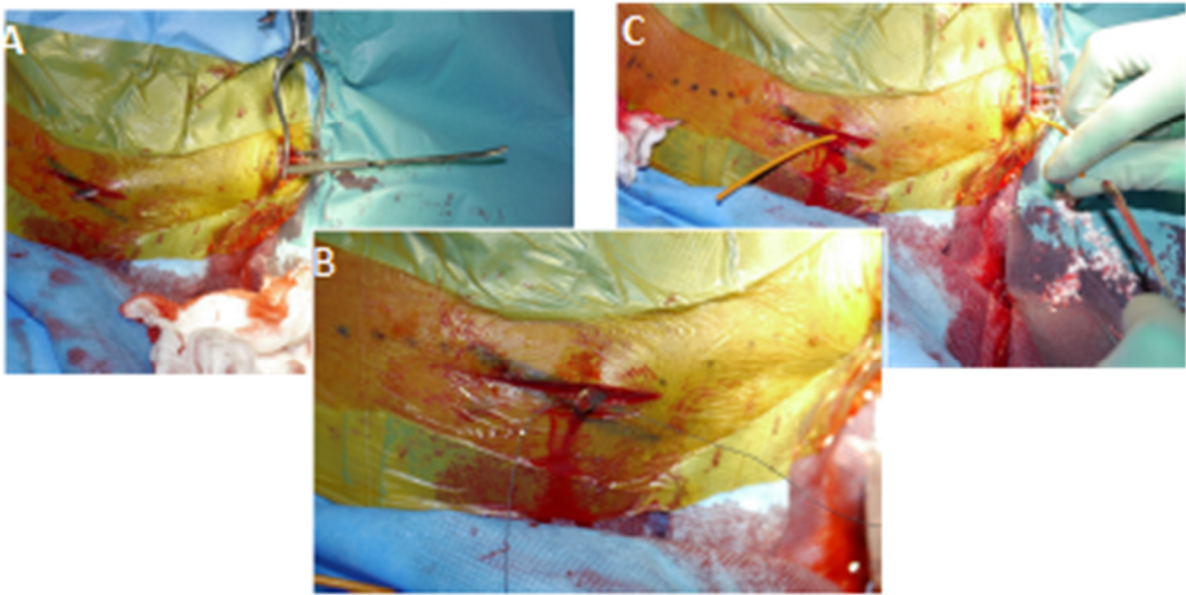
## Tunnelering fra lomme til abdomen (nord-syd!)



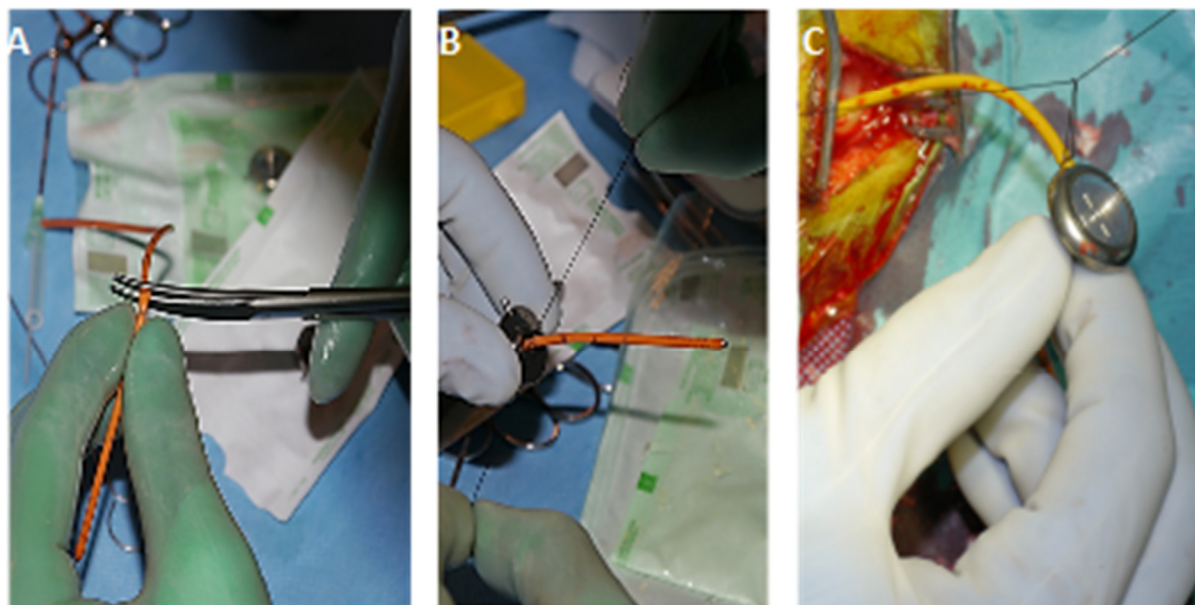
### Precoronale borehul



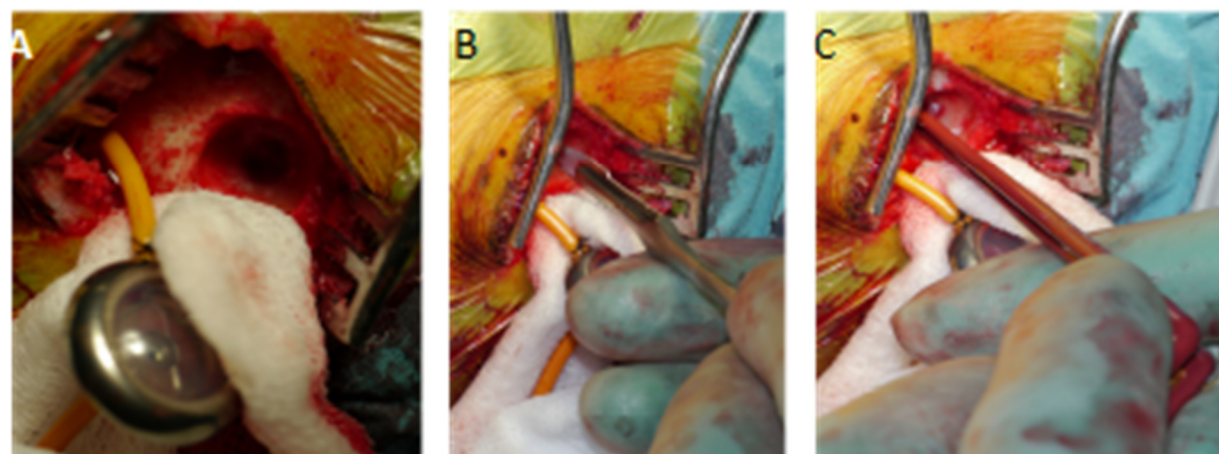
### Tunnelering, kranie



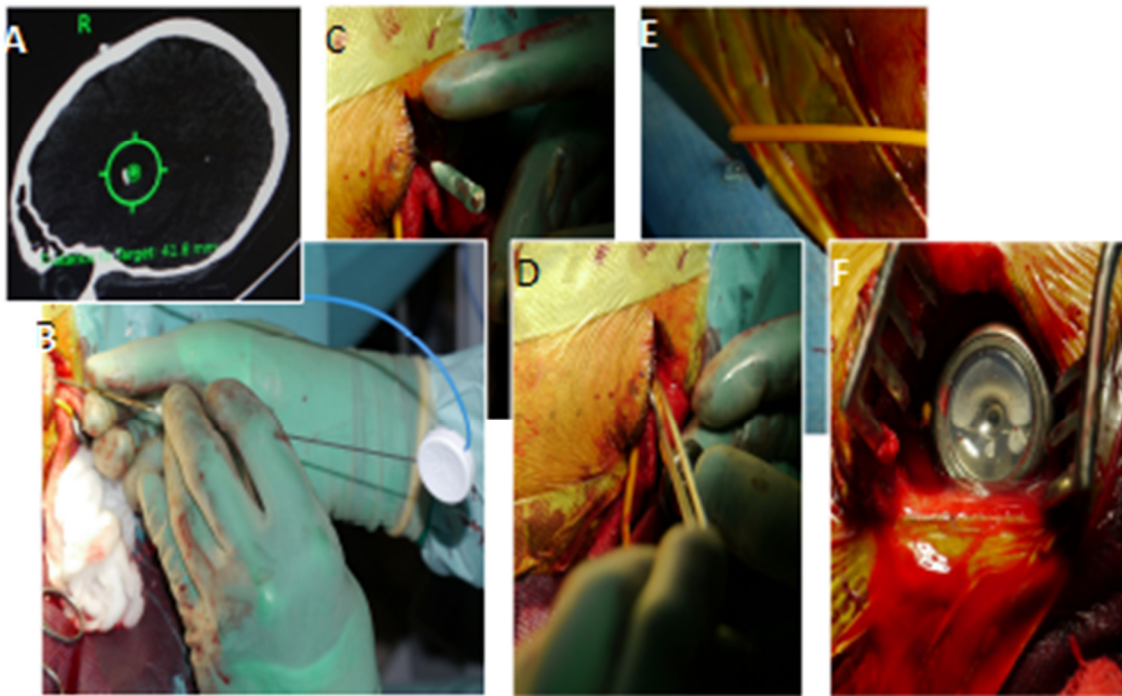
### Ventrikulære del anlagt via VP-kanyle



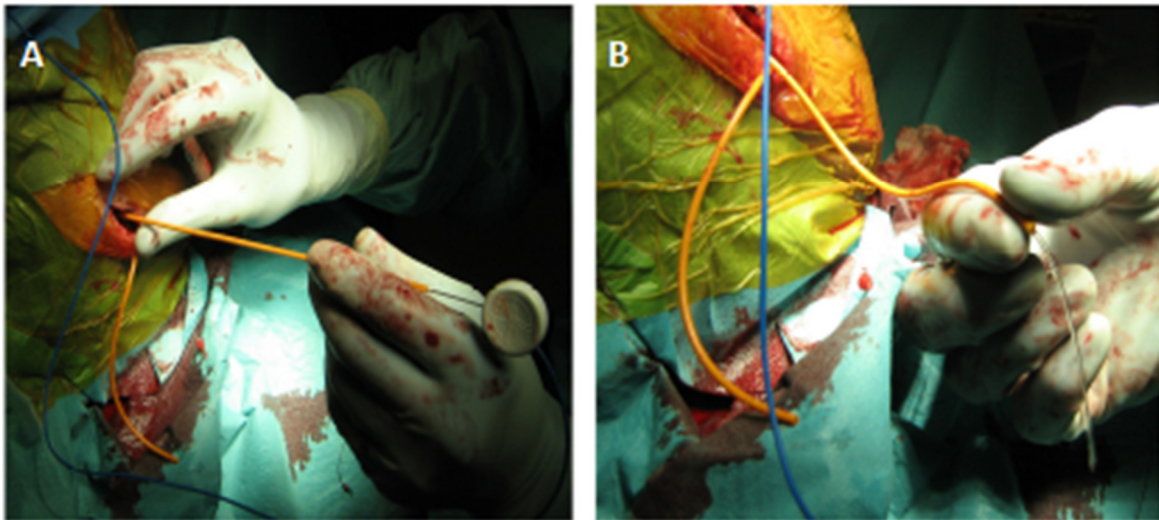
### Ventrikulære del anlagt via VP kanyle



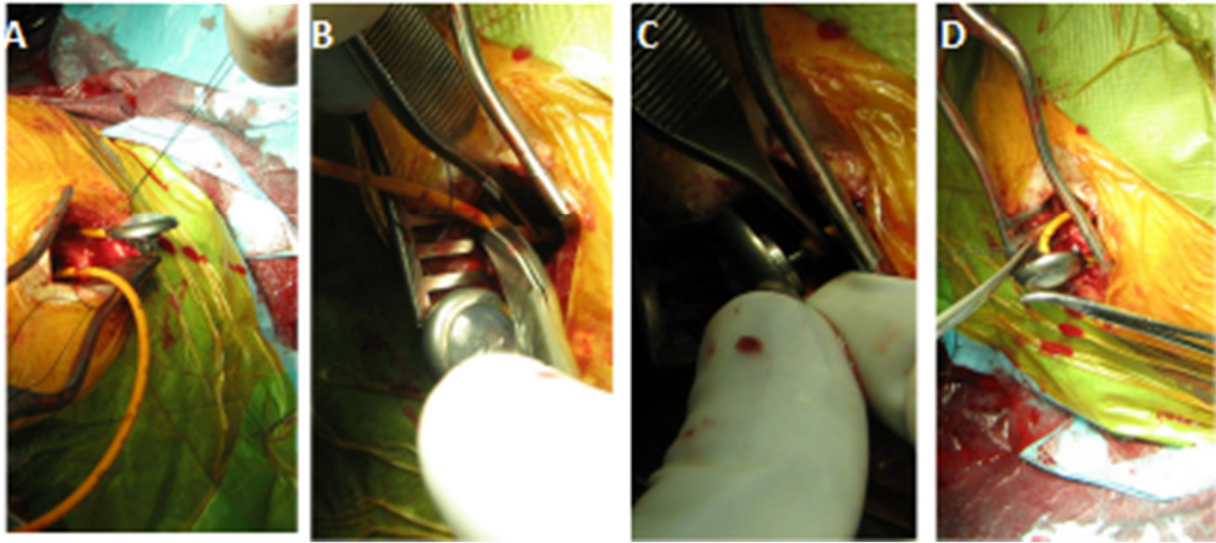
### Ventrikulære del anlagt via VP-kanyle



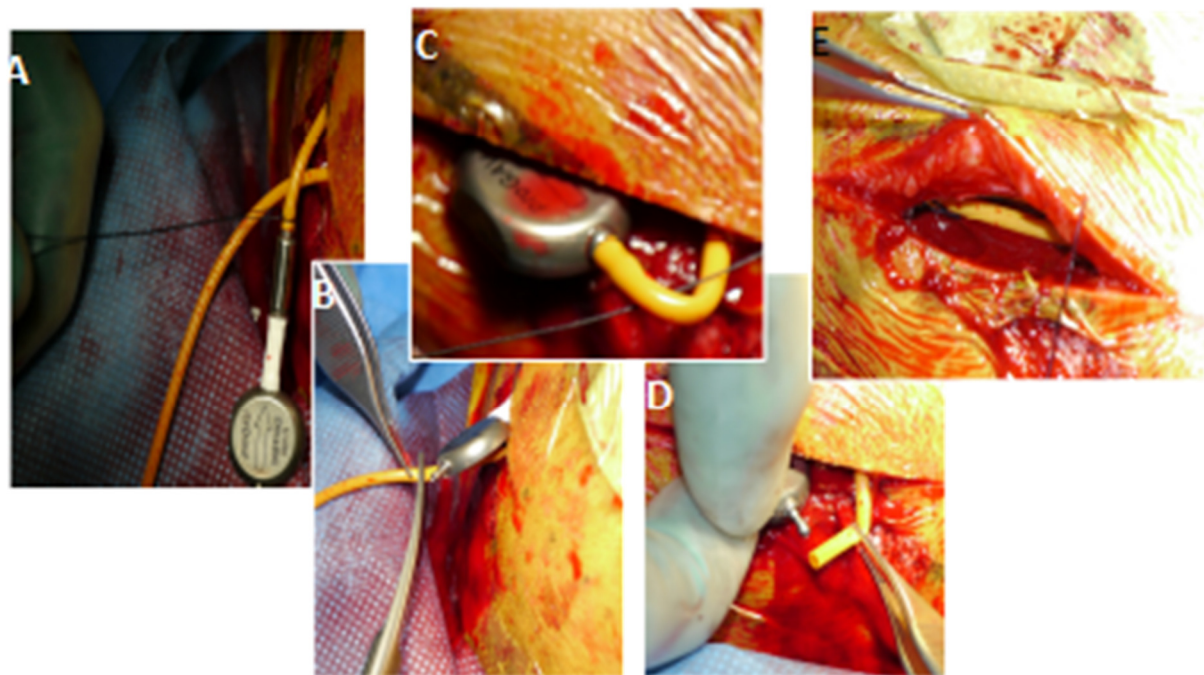
### Ventrikulære del anlagt direkte (Husk dura incision & cortikotomi først)



### Ventrikulære del anlagt direkte



### Selve proGAV ventilen



## 3. ventriculostomi

### Indledning

Anvend altid navigation, idet man på denne måde altid får den bedste trajectory til ventrikelsystemet.

### Information til patient og pårørende

Diagnose og hensigt med indgrebet. Risiko for blødning ca. 1% og infektion 5%. Sjældne alvorlige komplikationer feks. fornix læsion, neuroskade og basilarisblødning. Effekt afhænger af primær diagnose jvf. ETV- succes - score (ETVSS).

Se og udlevér patientvejledning: "Kikkertoperation for hydrocephalus (vand i hovedet)".

### Lejring

Hovedet fikseres i Sugitaramme i neutral stilling. Alternativt anvendes hos børn perlepude i Sugittaramme med hovedet tapet fast til lejet.

### Præoperativt

Cefuroxim 1500mg (pædiatriske patienter: 25 mg/kg). Patienten registeret i Stealth systemet og der foretages rasering over det prædefinerede entrypoint. Infiltration med marcain med adrenalin. Afspritning og afdækning.

### Operation

Lige incision og efterfølgende borehul. Boresmuld skylles væk og der udføres corticotomi, hvorefter arbejdsrøret indføres Stealthvejledt til 5 cm dybde. Herefter indføres kamera. Skyl og drænslange fikseres. Skopet føres via foramen monroi med i 3.ventrikel og bunden inspiceres. Gulvet koaguleres med bipolar brænder og efterfølgende indføres ballonkateter, som opblæses flere gange. Efter at gulvet er åbnet føres endoskopet igennem dette for at inspicere for underliggende membraner, som åbnes efter samme fremgangsmåde. Når stomien er udført og hæmostase er opnået, så trækkes scopet ud af hjernen. Der lægges spongostan i stikkanalen ind i hjernen, hvorefter dura lukkes med vicryl 4-0 sutur. Herover dette et stykke tachosil, som igen dækkes af spongostan. Vicryl 2-0 i galea/subcutis og fortløbende Ethilon 4-0 i huden.

# ICP Raumedic Neurovent-p eller Neurovent PTO

## Indledning

Indgrebet foretages på operationsgangen eller på Intensiv Nord 1. Det kan foregå i lokalanæstesi + sedation. Benyttes primært til elektive og akutte patienter i diagnostisk øjemed.



## Information til patient og pårørende

Diagnose og behov for trykmåling. Blødning og infektion formentlig begge <1%  
Se og udlevér patientvejledning: "Måling af trykket i hjernen (ICP): Operation".

## Lejring

Hoved lejres på perlepude.

## Præoperativt

Minimal ragering ca. 2x2 cm omkring Kochers punkt.

## Operation

Punktincision. Borehul med Bonnells bor. Dura åbnes med perforator. Skruen fikseres og elektroden føres gennem skruen, således spidsen er placeret 1.5-2 cm ind i hjerneparenkymet. Cappen (gråligt plastik skrue låg) fikseres omkring elektroden.

## Postoperativt

Datalogger tilkobles. Monitorering kan foregå under indlæggelse på Intensiv Nord 1 eller Hjerne- og Rygkirurgisk Sengeafsnit.

## Raumedic Datalogger MPR2.

MPR2 dataloggere forefindes i Intensiv Nord's apparaturdepot (det er markeret på døren).



Husk at lægge dem retur i apparaturdepotet, afsprittet og tømt for data.

**HUSK** - altid justering af dato og tidspunkt før indlæggelse af trykmåler.

**HUSK** - at slette data i datalogger, hvis der måtte være data i datalogger fra tidligere patient.

# ICP Raumedic Neurovent P-TEL

## Indledning

Indgrebet foretages på operationsgangen. Kan foregå i lokal anæstesi sedation eller i GA. Benyttes primært hos patienter med komplekse ICP-problemstillinger med behov for gentagne trykmålinger.



## Information til patient og pårørende

Diagnose og hensigt med teleprobe. Beskriv udløbsdato for teleprobe (3 mdr), hvorefter der ikke kan måles pålidelige ICP-værdier.

Se og udlevér patientvejledning, der hedder: "Måling af trykket i hjernen (ICP): Operation".

## Lejring

Hovedet lejrres i neutral stilling evt. let rotation. Cefuroxim 1500 mg gives præoperativt (pædiatriske patienter: 25 mg/kg).

## Præoperativt

Placeres prækoronalt på modsatte side af en evt. VP-ventil.

## Operation

Lige incision. Fridissikér subgaleal lomme til proben. Borehul med Bonnells bor. Dura gennemtrænges med perforator. Elektroden og kapslen placeres. Lukkes galealt/subkutant med Vicryl 2-0 og i huden med Ethilon 4-0.

## Postoperativt

Datalogger tilkobles. Monitorering kan foregå under indlæggelse på Hjerne- og Rygkirurgisk Sengeafsnit eller i hjemmet.

## **Raumedic Datalogger MPR1**

MPR 1 datalogger forefindes i Hjerne- og Rygkirurgisk Klinik, J215 i depotrummet på hylderne ved vinduet.

**HUSK** - altid justering af dato og tidspunkt før trykmåling.

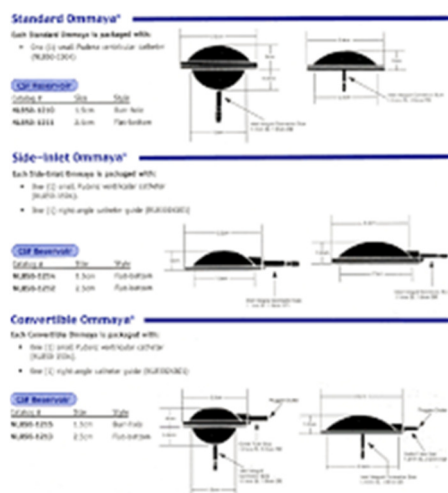
**HUSK** - at slette data i datalogger, hvis der måtte være data i datalogger fra tidligere patient.

# Ommaya reservoir

## Indledning

Ommaya reservoiret giver mulighed for at fjerne overskud af hjernevæske via punktur af reservoiret (fx. hydrocephalus pga IVH hos børn/præmature børn) og også mulighed for at give medicin intratekalt (fx. onkologisk kemoterapi).

Præoperativ vurdering af CT/MR-scanninger for optimal placering af Ommaya reservoiret.



## Information til patient og pårørende

Indgreb, hvor der anlægges et reservoir med kateter ned til ventrikelsystemet. Reservoir beregnet til at indgive medicin ind i hjernevæsken eller fjerne overskud af hjernevæske. Risiko i form af blødning ca. 1% og infektion ca. 5 - 9%.

Der er behov for MR/ CT med Stealth sekvenserne til optimal placering af Ommaya reservoiret.

Se og udlevér patientvejledning: "[Ommayareservoir: Operation](#)".

## Lejring

Hovedet lejrtes i neutral stilling på perlepude med Metronic Axiem reference elektrode i panden.

Operationen foretages ved hjælp af Medtronic Stealth system. På huden markeres den intenderede placering af reservoiret og i Medtronic Stealth systemet vælges "target point" til kateter spidsen.

## Præoperativt

Cefuroxim 1500 mg gives præoperativt (pædiatriske patienter: 25 mg/kg). Infiltration med marcain med adrenalin. Herefter afspritning og afdækning ved operationssygeplejersken.

# Operation

## Beskrivelse

I generel anæstesi + lokal anæstesi gøres anlæggelse af Ommaya reservoir (indlæggelse af intraventrikulært injektionssystem) KAAF30.

Patientens præoperative MR/CT-skanning er overført til Stealthstationen, hvor der er lavet en operationsplan.

Vælger et "entry point" som er beliggende frontalt på venstre side omkring sutura coronalis, hvorfra der lægges et trajectory ind i ventrikelsystemet med henblik på kateterplacering omkring foramen Monroi.

Patienten i rygleje. Patienten registreres i Stealthsystemet, hvor man opnår god nøjagtighed.

Det prædefinerede entrypoint lokaliseres på huden og omkring dette lægges der en bueform incision.

Efterfølgende borehul og punktal koagulation af dura som åbnes over et par mm.

Efterfølgende indføres Stealth-vejledt et ventrikelkateter til valgte præoperativt "target point". Kateteret fungerer straks med klart liquor.

Drænet afklippes og påsættes Ommaya reservoiret, hvor forbindelse sikres med en Neurolon 3-0 sutur. Tester Ommaya reservoiret ved at punktere denne med tynd kanyle.

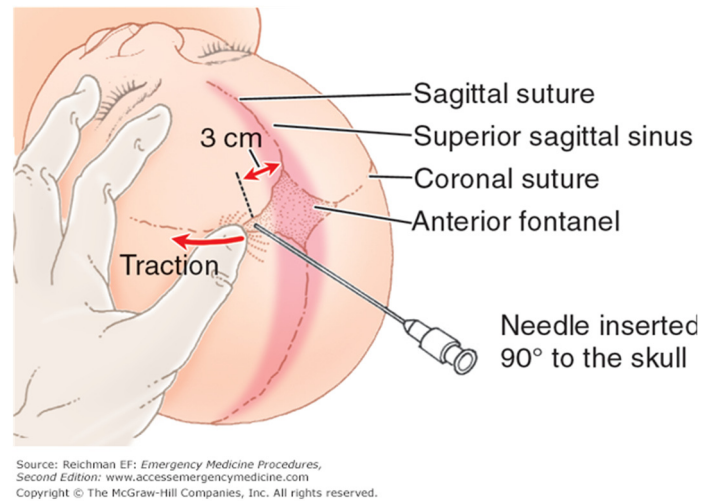
Huden lukkes på vanligvis med Vicryl 2-0 i subcutis og Nylon 4-0 fortløbende i huden (ved pædiatriske patienter vælges resorberbar Vicryl Rapid 4-0 eller Monosyn 4-0).

# Fontanellepunktur (FP)

## Indledning

Fontanellepunktur foretages hos præmature børn for at fjerne et midlertidigt overskud af hjernevæske i forbindelse med en ikke-kommunikerende hydrocephalus (typisk germinal matrix blødning) eller for infektions diagnostik.

Fontanellepunkturen kan bruges til akut behandling ved truende hydrocephalus. Indgrebet udføres under sterile og aseptiske forhold.



## Information til patient og pårørende

FP foretages for at fjerne overskud af hjernevæske fra hovedet og for midlertidigt at aflaste et forhøjet intrakranielt tryk. Ved gentagne behov, skal der stærkt overvejes andre kirurgiske muligheder (afhængig af årsagen). Proceduren bærer en ca. 7% risiko for infektion og blødning, som kan stige ved gentagende procedurer.

Se og udlevér patientvejledning: "[Fontanellepunktur hos for tidligt fødte - Vand i hovedet \(Hydrocephalus\)](#)"

## Lejring

Hovedet lejrres i neutral stilling.

## Præoperativt

Behov for UL- dokumenteret eller CT/MR- dokumenteret tegn til hydrocephalus og evt. IVH eller ICH - ud fra denne vurdering af sidevalg. Vigtigt at overveje kontraindikationer til indgrebet (trombocytopeni, koagulationsforstyrrelser, tumormasse i fossa posterior).

Afspritning og steril afdækning.

## Operation

Under og efter FP er der behov for monitorering af børnene, idet de efter FP kan blive tryklabile og få respiratoriske problemer.

Under sterile forhold udføres fontanellepunktur KTAA00.

Patienten i rygleje med hovedet i neutral stilling. Der markeres sv.t. den højresidige laterale kant af den anteriore fontanelle. Efterfølgende indføres langsomt en lumbalpunktur nål G25 ca. 3 cm i retning af ipsilateral foramen Monroi. Stiletten fjernes og der kommer nu hjernevæske ud under tryk. Der fjernes langsomt dryppende 20 ml (max: 10ml/kg) hjernevæske.

Hjernevæskens udseende beskrives: makroskopisk klar?/uklar?/blodig?/gullig? Tappet hjernevæske sendes til D+R (evt. andre prøver). Nålen seponeres. Indstiksstedet sprittes og komprimeres. Efterfølgende påsættes der et plaster.

## **Postoperativt**

Der er vigtigt at fortsætte med kliniske observationer og måling af hovedomfang. Hjerne- og Rygkirurgisk vagthavende skal kontaktes ved stigende hovedomfang eller symptomer på forhøjet intrakranielt tryk.

Ved gentagne behov for hyppig FP, skal der overvejes andre kirurgiske muligheder, afhængig af årsagen; Ommaya reservoiret eller shunt anlæggelse.

## **Kilde**

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7512322>

# Actioncard for Patienter med Hydrocephalus

Udarbejdet af Torben Skovbo Hansen, rev. jan 2021.

Ventildysfunktion skyldes normalt en af nedenstående årsager. Ved vurdering af om en patient skal ses akut (umiddelbart), subakut eller senere anvendes følgende kriterier:

**AKUT:** Alle med kliniske tegn på forhøjet ICP  
Alle med manifeste ventilinfektioner, der ikke kan behandles i lokal regi  
Spædbørn med sårproblemer efter ventiloperation  
Mistanke om shuntinfektion hos spædbørn

## **SES UMIDDELBART**

**SUBAKUT:** Mistanke om shuntinfektion  
Sårproblemer efter shuntoperation  
Manifeste ventilinfektioner, hvor primærbehandling er foretaget lokalt

## **TILBYDES AT BLIVE SET UMIDDELBART, MEN KAN OGSÅ SES NÆSTE DAG**

**SENERE:** Anden mistanke om ventildysfunktion (overdrænage, uforklarede lettere intermitterende mavesmerter ect.) **SES EFTER AFTALE KLINIKKEN efter konference med speciallæge (TSH, IN, SK, AA, AFB)**

## Årsager til ventildysfunktion:

- **Underdrænage**, skyldes hyppigst **obstruktion**, men kan også skyldes diskonnektering, frakturering eller kinkning af ventilsystem.

Der skelnes mellem følgende grupper:

A: voksne

B: børn med åbne kranielle suturer

C: patienter med myelomeningocele

- **Overdrænage**
- **Infektion**



Symptomer og tegn på **underdrænage** = **symptomer og tegn på forhøjet ICP:**

**Voksne med underdrænage:**

- Hovedpine
- Kvalme og opkastninger
- Dobbeltsyn
- Sløvhed (den bedst prædiktive kliniske faktor ved obstruktion)
- Krampeanfald
- Ataxi
- Abducensparese
- Synsfeltsudfald eller blindhed
- Papilødem
- Hævelse langs drænforløbet

**Børn med åbne kranielle suturer: som ovenfor incl. nedenstående, dog sjældent papilødemfør to-års-alderen**

- Stigende hovedomfang
- Apnoe og/eller bradycarditilfælde
- Irritabilitet
- Solnedgangsblik
- Bulende fontanelle
- Suturdiastase
- Tydelige skalpvener
- Perlucidt kranie
- "Sprukken" pottelyd ved perkussion af kraniet

**HVIS I TVIVL, SÅ HUSK AT FORÆLDRENE ALTID HAR RET!!**

**Patienter med myelomeningocele: som ovenfor incl. nedenstående**

- Mentale ændringer, herunder koncentrationsbesvær, humørændringer ect.
- Nedgang i skoleperformance
- Aftagende gangfunktion
- Urininkontinens eller retention (begyndende/forværret)
- Fæcesinkontinens (begyndende/forværret)

## **VENTILDYSFUNKTION SKAL UDELUKKES FØR ANDRE MULIGHEDER OVERVEJES**

### Symtomer og tegn på overdrænage:

- "slit ventricles", inklusiv "slit ventricles syndrome". Ved slit ventricles er ventrikelsystemet totalt kollaberet på CTC og MRI. En del af disse, men ikke alle kan have slit ventricle syndrome: kollaberet ventrikelsystem med symptomer på ventildysfunktion, dvs. hovedpine, som er uafhængig af stilling, kvalme og opkastninger, sløvhed, irritabilitet og påvirket tankevirksomhed. Symptomerne er intermitterende.
- Intrakraniell hypotension: sjælden. Symptomerne hovedsagelig i form af stillingsbetinget hovedpine, hvor hovedpinen aftager/forsvinder i liggende stilling. Sjældnere symptomer i form af kvalme, opkastninger, sløvhed, dobbeltsyn, solnedgangsblik.
- Subdurale hydromer/hæmatomer.
- Kraniesynostose og microcephali.

### **Symptomer og tegn på infektion:**

Ikke specifikke:

Feber

Kvalme og opkastninger

Sløvhed

Anoreksi

Irritabilitet

Kan ligne akut abdomen

Symptomer på undedrænage, se tidligere beskrevet

Hos spædbørn også apnoe, anæmi, hepatomegali og nakkestivhed

Shunt nephritis

### **Udredning af patienter med ventilproblemer:**

- Anamnese
- Objektiv undersøgelse incl. palpation af ventilkammer (se venligst særskilt instruks)
- CT eller MRI af cerebrum + røntgenoversigt af ventilforløb, hvis der er mistanke om diskonnektering
- Blodprøver incl. infektionsparametre
- Ved mistanke om ventilinfektion også punktur af ventilkammer og evt. lumbalpunktur.

### **Når du taler med forældre til det spæde barn:**

- Hovedomfang
- Vægt

- Dårlig trivsel
- Amning – melder sig/melder sig ikke
- Øget gylpetendens/eksplosive opkastninger
- Fontanellen – blød i niveau/hård og udbulende/indsunken
- Suturdiastase
- Øget venetegning på kraniet
- Øjenkontakt – lyst til samvær
- Solnedgangsblik
- Griberefleks – niveau af kraft

# EthylenOxidallergi (EO-allergi)

## Til orientering

At sikre, at der i behandling og pleje af patienten med påvist EthylenOxid-allergi tages højde for dette.

At forebygge utilsigtede hændelser på baggrund af EthylenOxid-allergi.

At sygeplejersker og læger har adgang til EthylenOxid (EO) frie remedier i Hjerne- og Rygkirurgisk sengeafsnit, således at plejen til patienter med EO-allergi ikke forstyrres af manglende remedier og tilgængeligheden af disse.

## EO-allergi

Ethylenoxid (EO) er en gasart, der bruges til sterilisering i forbindelse med fremstilling af sterile utensilier. EO-sterilisering er overordentlig udbredt til fremstilling af kommercielt produceret sterile utensilier. Det har hidtil været antaget, at EO var biologisk inaktiv, men det har nu vist sig, at der kan udvikles antistoffer og i forbindelse med dette klinisk manifest allergi overfor EO. I mange tilfælde er der en sameksisterende allergi overfor latex og klorhexidin. Dette hænger sammen med, at allergien udvikles ved gentagen eksponering for EO-sterile utensilier - det vil sige EO-allergi typisk rammer patienter, der har været opereret gentagne gange.

I praksis integreres EO-molekylet i plast materialer og frigives derfra langsomt. Dette betyder, at implantater fremstillet af plastmaterialer eller lignende langsomt frigiver EO-molekyler og derved formentlig yderligere bidrager til EO-allergi. Dette har i Hjerne og rygkirurgisk regi særlig betydning hos shuntpatienter. Hos nogle patienter kan der måles EO-antistoffer uden at dette har en sikker klinisk betydning - og andre patienter har en manifest klinisk allergi, som både kan udmønte sig i allergiske hudreaktioner og i de alvorligste tilfælde i anafylaktisk chok.

## Primær udredning og diagnostik

### Fremgangsmåde

Som ovenfor anført sker eksponeringen igennem plastmaterialer, hvor EO er integreret i sterilisationsproceduren. Hvis man er i tvivl om, hvorvidt man kan anvende et givent sterilt utensilium, kan man på pakningen se et firkantet felt, typisk **"Sterile: EO"**, som angiver at det er et EO-steriliseret utensilium. Dette må derfor **ikke anvendes** til patienter med EO-antistoffer eller mistænkt EO-allergi.

Hvis der ved mærket **"sterile"** står et **"R"**, er produktet røntgen/gamma-steriliseret og må således **godt anvendes**. Hvis der ved mærket er vist **et termometer**, er produktet termosteriliseret og må ligeledes **godt anvendes**.

Ved håndtering af patienter med påvist eller sandsynlig EO allergi skal der tænkes over fremgangsmåden i forbindelse med følgende:

1. Påvisning af EO-antistoffer.
2. Undgå re-eksponering med EO-steriliserede utensilier (det vil sige EO minimeret kirurgisk- og anæstesimiljø).

#### Ad 1. Påvisning eller kontrol af EO antistoffer:

Der er i EPJ defineret en "EO-pakke", som indeholder analyse for antistoffer mod EO, latex og klorhexidin. Yderligere vejledning kan hentes på hjemmesiden for Dansk Anæstesi Allergi Center (DAAC). I praksis tages blodprøverne på vanlig måde, hvor patienten befinder sig og sendes derefter via laboratoriet her til analyse på DAAC. Da blodprøvetagningskanyler er metalliske, kommer der ved blodprøvetagningsprocedure ikke kontakt imellem EO-steriliseret plastmateriale og patientens blod, og blodprøvetagning kan derfor foregå med almindelig utensilier.

#### Ad 2. Undgåelse eller reduktion af EO-eksponering i forbindelse med invasiv procedure i øvrigt.

- Som ovenfor anført sker eksponeringen igennem plastmaterialer, hvor EO er integreret i sterilisationsproceduren. Hvis man er i tvivl om, hvorvidt man kan anvende et givet sterilt utensilium, kan man på pakningen se et firkantet felt, typisk "Sterile: EO", som angiver at det er et EO-steriliseret utensilium. Dette må derfor ikke anvendes til patienter med EO-antistoffer eller mistænkt EO-allergi. Hvis der ved mærket "**sterile**" står et "**R**", er produktet røntgen/gamma-steriliseret og må således godt anvendes. Hvis der ved mærket er vist et **termometer**, er produktet termosteriliseret og må ligeledes **godt anvendes**.
- Ved anæstesiologiske procedurer findes der på Operationsgang Nord 3 en procedurebakke, som indeholder de utensilier, som må anvendes til patienter med EO-antistoffer/EO-allergi eller mistanke om dette. I tilfælde af, at et ønsket utensilium ikke findes i bakken, følges anvisningen om udluftning og udvaskning af EO gennem en skylleproces med steril NaCl.

## Klargøring, når du modtager en patient med EO allergi i Hjerne- og Rygkirurgisk sengeafsnit

Følgende adskiller sig fra allerede eksisterende instruks for klargøring af patienter:

- EO-bordet skal hentes i depotrummet på gult ben, plan 6 og køres ind på patientens stue.
- Fjern ikke-EO-frie remedier fra stuen
- Dokumentere i "Cave"-feltet i EPJ, at patienten er EO-allergiker

## Præ-operativ klargøring af patient med EO-allergi

Følgende adskiller sig fra den gældende instruks for klargøring af patienter til operation:

- **2 timer før:** Præmedicin: **Inj. Tavegyl 1mg og inj. Solucortef 100** vær obs. på ordination fra anæstesiolog
- **Venflon anlæggelse:** Anvend EO-fri venflon og grønne swaps til desinfektion (klorhexidinfri). Findes i EO-bordet
- **Infussionsæt:** Anvend EO-frit sæt. Findes i EO-bordet
- **Ved behov for O2 tilskud:** Anvend Hudsonmaske. Denne er usteril pakket. Findes i EO-bordet.

## Remedier til anvendelse hos patienter med EO-allergi

Der skal altid anvendes latexfrie handsker, som også forefindes på EO-bordet.

Brug kun plastrer og forbindsstoffer, der er beskrevet under "indhold" på EO-bordet.

**HUSK ALTID AT TJEKKE STERILATIONSFORM INDEN ANVENDELSE!!!**

Indhold i EO bordet (står i depotrummet på gult ben, plan 6)

- Venflons, både grøn, lyserød og blå
- Tegaderm, der er flere størrelser
- Swaps, de små grønne
- Staseslange
- Infussionssæt
- 3-vejshane kan også fungere som hvid prop
- Forlængerslange m. 3-vejshane
- NaCl sprøjte til skyl 10 ml og 3 ml
- BD Sprøjte 3ml- 5ml -10ml
- BD optrækskanyle- de grønne, som også kan fungere som venflon
- Hudsonmaske. Bruges, hvis der er behov for O2-slange til O2-tilskud
- Engangs-blærekateter str. 12 + str. 14. Det er ikke muligt at skaffe EO-frie blærekatetre KAD. Anvend engangskateter, evt. mande-længde ved kvinder og fixér, som et blivende. Der kan være utæthed pga. den manglende ballon, benyt derfor blåt stykke under patienten.

Når bordet er i brug hos en patient, fyldes det dagligt op af den sygeplejerske, der er på stuen. Når patienten udskrives, er det den udskrivende sygeplejerske, som sørger for, at bordet sættes på plads og er rengjort (tørres over med spritklud) og fyldt op. Dette dokumenteres i skema, der ligger på bordet.

Hvis der opstår mangel af remedier i EO-bordet, kan der fyldes op fra depotskabene på gange på gult ben, plan 6. EO remedier står samlet i skuffer i skabet med EO-makater på.

Husk at sætte brikker ud, hvis du tager det sidste.

Ved akut mangel kan Operation Nord 3 kontaktes med henblik på at låne remedier derfra. Dette er aftalt med Niels Buur, anæstesisygeplejerske og ansvarlig på området.

Vær opmærksom på, at EO-bordet følger patienten. Det betyder, at EO-bordet fra Hjerne- og Rygkirurgi følger patienten under indlæggelsen.

Utensilienavn	Sterilisationsform	Producent	Ref. nr.
Infusionssæt intrafix safeset	R	Braun	4063001
Venflon Pro Safety	R	BD	393222 (Blå) 393224 (rød) 393226 (grøn)
Tegaderm	R	3M	1633
Swaps (vådservietter alkohol u.klorhexidin)			3340056 (grå)
Trevejshane (hvide propper)	R	BD	394601
Discofix forlænger m. 3-vejs	R	Braun	4098102
Tilbageløbsventil	R	Codan	16.5250
Optrækskanyle m. blunt Fill Needle	R	BD	30581
Mini-Spike til optræk	R	Braun	4550242
Sprøjte 3ml luer-lok	R	BD	309658
Sprøjte 5ml luer-lok	R	BD	309649
Sprøjte 10ml luer-lok	R	BD	300912

## Til O2-behandling

Anvend iltmaske Hudson                      Usteril                      Hudson                      RCI 1041

## Til blæretømning

Anvend engangskateter

Nelaton Speedcath str. 14 + 12                      R                      Coloplast                      27414+27412

## Referencer

Ethylenoxidallergi, E-dok, Actioncard, OP Nord anæstesi, Operation og Intensiv Nord, 2015.  
Dansk Anæstesi Allergi Center (DAAC).  
NeuroWiki, VIP, Region Hovedstaden, E-dok, Ethylenoxid allergi, 2014.

# Ventilkamre og MR-kombabilitet

## **IKKE MR-kombatible** (**SKAL** indstilles efter MR-scanning)

Medtronic STRATA-kammer

CERTAS

Codman Hakim Kammer

## **MR-kombatible** (skal **IKKE** indstilles efter MR-scanning)

proGAV 1.0

proGAV 2.0

proSA

proGAV+proSA i serie

miniNAV

paediNAV

(shuntassistent)

Medtronic Delta level 1.0

Medtronic Delta level 1.5

Der henvises i øvrigt til *mrsafety.com* for yderligere oplysninger

(JJR, Maj 2015)



# HydroFlex.dk

## Inklusionskriterier ifht. visitation af patienter til forløb i HydroFlex.dk

- > 18 år
- Kunne læse og forstå dansk
- Har hydrocephalus
- Er i et stabilt sygdomsforløb
- Ønsker at deltage i AmbuFlex

## Information til patient og pårørende

### En bedre og mere fleksibel kontakt til Hydrocephalusklinikken i Hjerne- og Rygkirurgi.

Vi ønsker at forbedre kvaliteten af vores tilbud i Hydrocephalusklinikken. Derfor har vi indført et elektronisk spørgeskema: **HydroFlex.dk**. Når du besvarer spørgeskemaet, kan vi få vigtig information om din hydrocephalus og følge din tilstand og behandling.

Hvis du har det godt og ikke føler behov for en tid i Klinikken, kan besvarelsen af spørgeskemaet betyde, at du kan undgå unødvendige besøg i ambulatoriet.

### Om HydroFlex.dk

Formålet med spørgeskemaet er at få et bedre overblik over dit helbred og din hverdag med hydrocephalus. Spørgeskemaet indeholder en række spørgsmål om dine symptomer, trivsel og funktionsniveau. Det er spørgsmål, som du er vant til at besvare, når du er til kontrol.

Når du udfylder spørgeskemaet, giver det dig mulighed for at reflektere over din tilstand og blive opmærksom på ændringer. Dermed giver det også mulighed for at overveje, hvad du kan bruge os til.

Det er muligt i spørgeskemaet at krydse af, hvis du gerne vil kontaktes af Klinikken.

Det kan være en fordel at udfylde spørgeskemaet sammen med en pårørende, som kender dig og din situation godt.

Vær opmærksom på, at spørgeskemaet ikke er gemt og sendt, før det er afsluttet og du har trykket "indsend".

### Hvad skal du gøre?

Lægen og sygeplejersken i Hydrocephalusklinikken taler med dig om muligheden for at blive tilknyttet HydroFlex.dk. Hvis I sammen beslutter, at det er en god mulighed for dig, får du tilsendt spørgeskemaet via din e-boks med bestemte intervaller.

Du bedes besvare spørgeskemaet, når du modtager det. Det gøres elektronisk via internettet på [www.HydroFlex.dk](http://www.HydroFlex.dk)

Når du besvarer spørgeskemaet, får du:

- Online information om spørgsmålene
- Mulighed for at skrive kommentarer
- Mulighed for at ønske en opringning fra Hydrocephalusklubben

### **Hvad sker der, når du har sendt din besvarelse?**

Hvis du har angivet en mailadresse, modtager du en mail med bekræftelse på, at vi har modtaget din besvarelse.

Det er lægerne og sygeplejerskerne i Hydrocephalusklubben, som har adgang til at se din besvarelse. Vi tilstræber at se din besvarelse indenfor 2 uger, fra du har sendt den. I ferieperioder kan der gå længere tid.

Du bliver kontaktet af os, hvis:

- Du selv har et ønske om at blive kontaktet eller få en tid til kontrol
- Vi har spørgsmål til dig
- vi ud fra din besvarelse vurderer, at du har behov for det

Hvis du ikke har behov for yderligere kontakt nu, får du tilsendt et nyt spørgeskema efter et aftalt interval. Det er lægen, som sammen med dig afgør, hvor ofte du har behov for at besvare spørgeskemaet.

### **Har du behov for kontakt mellem besvarelserne?**

Hvis du oplever en forværring i dine symptomer i tiden mellem besvarelserne eller har brug for hurtig hjælp, er det aldrig nok, at du udfylder spørgeskemaet.

I det tilfælde skal du altid ringe direkte til:

- Lægeseekretæren i Hydrocephalusklubben. Se tlf.nr. på dit kontaktkort.
- Forløbskoordinatoren på tlf. 29 13 91 62.
- Sygeplejersken i Hjerne- og Rygkirurgisk Klinik på tlf. 23 88 22 50.
- Sengeafsnittet på tlf. 48 45 44 60M hverdage efter kl. 16 og weekenden.

### **HydroFlex.dk og udvikling**

Ud over at forbedre din behandling og kontakt med Hydrocephalusklubben er formålet med HydroFlex.dk også systematisk at indsamle erfaring og viden. Det kan bruges til at forbedre behandlingen af hydrocephalus for alle patienter på længere sigt.

### **Spørgsmål?**

Du er altid velkommen til at kontakte forløbskoordinatoren, hvis du har problemer med at udfylde HydroFlex.dk eller har andre spørgsmål.

Venlig hilsen

Personalet i Hydrocephalusklubben

Anne Sofie Graversen

Sygeplejerske, RN

Forløbskoordinator for Patienter med Hydrocephalus,

Hydrocephalusklubben, Hjerne- og Rygkirurgi, Aarhus Universitetshospital

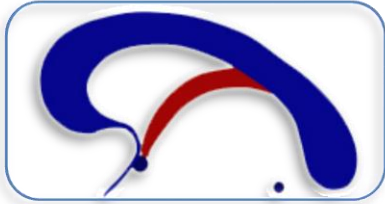
Tlf. 29 13 91 62

Man-ons-tors- og fredage ml. 8.00-11.00.

**Bilag 1: Shunt katalog**

**Bilag 2: IIH Referenceprogram (under revision)**

# Shunt katalog



Dansk Neurokirurgisk Selskab (DNKS)  
Hydrocefalus udvalget



Neurokirurgisk Klinik. Hydrocefalus team: Professor overlæge Dr.med. Marianne Juhler, afd. læge Anders Vedel Holst, overlæge Niels Agerlin, overlæge Lisette Willumsen, afd. Læge Tina Munch, afd. Læge Carl Larsen



Neurokirurgisk afdeling. Hydrocefalus team:  
Overlæge Jane Linnet, overlæge Christian Bonde,  
overlæge Sune Munthe



Hjerne- og Rygkirurgisk Afdeling. Hydrocefalus team:  
Overlæge Torben Skovbo Hansen, afd. Læge Sujeeva Karunahara, afd. Læge Ivona Nemeko, afd. læge PhD Arnar Astradsson



Neurokirurgisk afdeling. Hydrocefalus team.  
Overlæge Jens Jacob Riis, overlæge Preben Sørensen, afd.  
Læge Pia Olesen

## Formål

Formålet med dette katalog er at give et *overblik* over hyppigt anvendte ventiltyper i DK, en *overordnet beskrivelse* af deres funktionsprincipper og hvilke *kliniske overvejelser* valg af ventiltype giver anledning til ved anvendelse på en operationel gruppering af hydrocefalustyper.

Det er hensigten, at de beskrevne principper skal være anvendelige på de fleste patienter og i de fleste almindeligt forekommende kliniske situationer. Der gøres opmærksom på, at de standardprincipper, der er formålet med og indholdet i dette katalog, ikke ukritisk kan anvendes på alle patienter eller i alle situationer: tidligere sygdoms- og behandlingsforløb og andre forhold vil hos nogle patienter betyde, at ventilvalg og andre behandlingsbeslutninger må træffes meget individuelt og derfor kan afvige endog betragteligt fra standardprincipperne i dette katalog. Valg af ventil bør så vidt muligt foretages på grundlag af viden om patientens ICP enten ved individuel måling/monitorering eller ud fra publicerede værdier for sygdomsgruppen.

### **Helt overordnet er målet med ventilbehandling at normalisere ICP.**

Værdier for normalt ICP er ikke endeligt dokumenteret, men nyeste data tyder på  $-5 - +2$  mmHg i opret stilling og  $0 - +5$  mmHg i liggende stilling hos voksne. Tilsvarende værdier hos børn er sandsynligvis højere;  $0 - +3$  mmHg i opret stilling og  $+5 - +10$  mmHg liggende (Pedersen SH et al. World Neurosurg. 2018 Feb; Chari A et al Acta Neurochir 2017).

**Der gøres desuden opmærksom på, at ETV generelt bør anses for den primære behandlingsform, når der foreligger obstruktiv hydrocefalus som radiologisk og/eller klinisk diagnose.**

## Generelt om ventiltyper

Hydrocefalusventiler er enten differentialtryksventiler eller flowregulerede ventiler. En simpel definition på trykreguleret regulator er, at den holder den samme differentialtryk uanset flowet, mens en flowregulator er en anordning som holder det samme flow uanset differentialtrykket.

Aktuelt er der kun én producent af flowregulerede ventiler (Orbis Sigma<sup>®</sup>) – alle øvrige kommercielt tilgængelige ventiler er af typen differentialtryksventil (f.eks. Hakim, Sophysa<sup>®</sup> fixed pressure, Delta<sup>®</sup>, GAV<sup>®</sup>). Dette indebærer også, at alle justerbare ventiler fungerer efter differentialtryksprincippet (f.eks., Codman Medos<sup>®</sup>, Certas<sup>®</sup>, Strata<sup>®</sup>, Sophysa Polaris<sup>®</sup>, ProGAV<sup>®</sup>). De forskellige typer adskiller sig ved deres åbningstryk og for de justerbare ved antallet af justeringsmuligheder. Certas ventilen har som den eneste en indstilling, der betegnes "virtual off", hvor åbningstrykket er så højt, at ventilen anses for i praksis at være lukket, hvilket kan være fordelagtigt i kliniske situationer, hvor der er behov for midlertidig lukning og genåbning af shunten.

### Differentialtryksventiler

Figur og tabel nedenfor viser funktionsprincippet for differentialtryksventiler. Den basale mekaniske funktion er, at ventilen indeholder en lukkemekanisme, som skubbes åben, når trykket (åbningstrykket) er tilstrækkeligt. Afhængig af fabrikatet kan mekanismen være en af i alt 4 typer: fjeder ventiler, f.eks. ball in cone (fastindstillede ventiler fra f.eks. Miethke, Codman, Sophysa samt justerbare ventiler); Diaphragm

valves (fastindstillede ventiler fra f.eks Medtronic). De to sidste typer (slit valves, Miter valves) anvendes stort set ikke i DK.

Åbningstrykket er bestemt af *forskellen* mellem ventilens indløb og udløb: *Intraventrikulært tryk = ventilens åbningstryk – hydrostatisk tryk + intraabdominale tryk*. I praksis er det et intraabdominale tryk ikke kendt, men vurderes i.f.t. en adipøs eller normal krop.

	Åbningstryk 8	Åbningstryk 12	Åbningstryk 15	
<b>Udløbstryk 0</b>	ICP 8 (= 0 + 8)	ICP 12 (= 0 + 12)	ICP 15 (= 0 + 15)	Sv.t. liggende stilling
<b>Udløbstryk - 10</b>	ICP -2 (= -10 + 8)	ICP +2 (= -10 + 12)	ICP +5 (= -10 + 15)	Sv.t. stående stilling
<b>Udløbstryk + 5</b>	ICP 13 (= 5 + 8)	ICP 17 (= 5 + 12)	ICP 20 (= 5 + 15)	Adipøse, liggende stilling Atrialt afløb

**Differential tryk**  
- og ICP regulering

- Ex.: åbningstryk = 10 mmHg
- Tryk under fjederen = 0.
- ICP reguleres til  $\leq 10$

0 mmHg + 10 mmHg = 10 mmHg

- Åbningstryk er stadig 10
- Trykket under fjederen ændres til -10
- ICP reguleres til  $\leq 0$

= 0 mmHg + 10 mmHg = 10 mmHg

-10 mmHg

Der opnås kun et ICP, som svarer til ventilens åbningstryk, når trykket ved ventilens udløb er 0 – dvs. i alle situationer, hvor trykket ved ventilens udløb er forskelligt fra 0, vil man opnå et ICP, der ikke er det samme som ventilens åbningstryk. Tabellen viser det faktisk opnåede ICP for en shunt i forskellige situationer.

Ved at sammenholde nedenstående og ovenstående figur ses effekten af indstillingsændring på justerbare ventiler (i dette eksempel fra 10 til 18). Bemærk, at man ved *justering ændrer åbningstrykket* – det er en udbredt misforståelse, at det er modstanden i systemet, der justeres.

**Ændring af ventil indstilling**  
Effekt på ICP  
Overdrænage

- ICP ≠ den værdi, ventilen er indstillet på
- ICP er summen af forskellen (differentialet) af tryk under mekanismen og ventilens åbningstryk
- Ændring af ventil indstilling ændrer ikke modstanden – kun åbningstrykket

-5 mmHg

+ 18

-23 mmHg

+ 18

0 mmHg + 18 mmHg = 18 mmHg

Klinisk/radiologisk overdrænage og et målt ICP i opret stilling på f.eks. - 23 mmHg ønskes korrigeret til - 5 (sv.t. formodede normale ICP i vertikal position). Ventilen opjusteres til 18 for at opnå dette. Dette resulterer samtidig i, at liggende ICP nu er 18. Dvs. at overdrænagen i opret stilling nu resulterer i underdrænage/forhøjet ICP i liggende stilling

### Antisifon og anti-gravitationsventiler/overdrænageskyttelse

For at modvirke differentialtryksventilers indbyggede egenskab til at være enten overdrænede opret/velregulerende liggende eller velregulerende opret/underdrænede liggende, anbefales som generelt princip, at der tilkobles en enhed, som modvirker overdrænage. Ventilen vælges/justeres, så der opnås velreguleret tryk i liggende stilling, idet antisifon/anti-gravitationsventil aktiveres, når patienten rejser sig op. Der er mange kommercielle varianter. De to grundlæggende hovedprincipper er 1) to parallelle kanaler i ventilen; 2) tilkobling af ekstra åbningstryk.

Antisifoner er systemer med to parallelle kanaler, hvor den ene med største diameter er åben i liggende stilling; i stående stilling lukkes denne, og CSF er nu tvunget til den anden med en mindre diameter/større modstand/mindre flow. Ventiler med s.k. parallelle kamre ("deltakamre"; f.eks. Medtronic Delta Valve<sup>®</sup>, Delta chamber, Strata 2) eller spiralsnoet parallel kanal (Codman Siphon Guard<sup>®</sup>) hører til denne type.

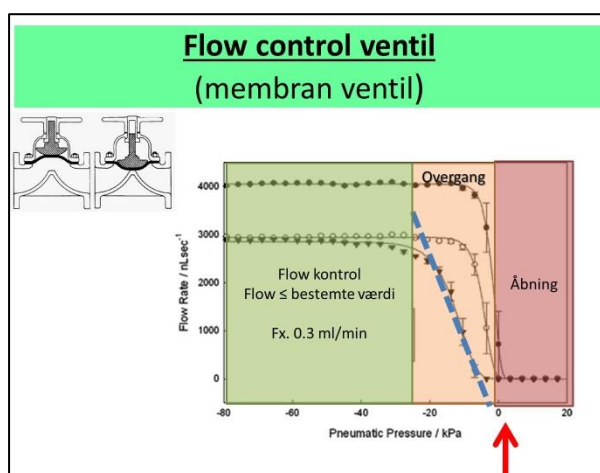
Antigravitationsventiler (AGD) er systemer med tilkobling af ekstra åbningstryk under den primære ventil i form af yderligere en serielt indkoblet differentialtryksventil, som aktiveres, når patienten rejser sig (f.eks. Shuntassistant<sup>®</sup>, GAV<sup>®</sup> fra Miethke). Denne type enheder fås også regulerbare, hvor det tilkoblede ekstra åbningstryk kan justeres (Miethke ProSA<sup>®</sup>, MBlue<sup>®</sup>). Nedenstående tabel angiver vejledende værdier for valgte åbningstryk (fastindstillet) for voksne.

<u>Alder</u>	<u>Mobilitet</u>	<u>Højde</u>	<u>Krops form</u>	<u>Anbefalet åbningstryk i cmH<sub>2</sub>O (primær ventil/AGD)</u>
<u>ældre end 60 år</u>	<u>mobil</u>	<u>mindre end 1,60 m</u>	<u>adipøs</u>	<u>5 / 25</u>
			<u>tynd</u>	<u>5 / 30</u>
		<u>større end 1,60 m</u>	<u>adipøs</u>	<u>5 / 30</u>
			<u>tynd</u>	<u>5 / 35</u>
	<u>immobil</u>	<u>mindre end 1,60 m</u>	<u>adipøs</u>	<u>5 / 25</u>
			<u>tynd</u>	<u>5 / 25</u>
		<u>større end 1,60 m</u>	<u>adipøs</u>	<u>5 / 25</u>
			<u>tynd</u>	<u>5 / 30</u>
<u> yngre end 60 år</u>	<u>mobil</u>	<u>mindre end 1,60 m</u>	<u>adipøs</u>	<u>5 / 25</u>
			<u>tynd</u>	<u>5 / 30</u>
		<u>1,60 m to 1,80 m</u>	<u>adipøs</u>	<u>5 / 30</u>
		<u>tynd</u>	<u>5 / 35</u>	
		<u>større end 1,80 m</u>	<u>adipøs</u>	<u>5 / 30</u>
			<u>tynd</u>	<u>5 / 35</u>
<u>immobil</u>	<u>mindre end 1,60 m</u>	<u>adipøs</u>	<u>5 / 25</u>	
		<u>tynd</u>	<u>5 / 30</u>	
		<u>større end 1,60 m</u>	<u>adipøs</u>	<u>5 / 25</u>
		<u>tynd</u>	<u>5 / 30</u>	

Anvendes AGD, er patientens højde og vægt vejledende. (se tabel ovenfor). Hvis der anvendes parallelle typer af antisifon, skelnes der ikke mellem forskellige patienttyper, idet man regner med, at "omdirigering" af flow til den tynde kanal tilgodeser behovet i de fleste kliniske situationer, men indtrykket er, at de er mindre mekanisk pålidelige end AGD, fordi den tyndere parallelle kanal er sårbar for tilstopning.

### Flowregulerede ventiler

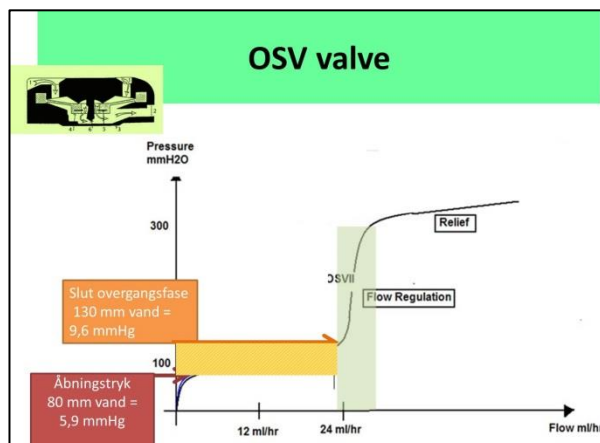
Funktionsprincippet for denne type ventil er, at flow ikke kan øges ud over et fastsat maksimalt volumen/tidsenhed. Orbis Sigma® (Integra) har længe været den eneste tilgængelige af denne type. Ventilen beskrives nogle gange som "selvregulerende", fordi den er fremstillet til at selvjustere til og fastholde et maksimalt flow på enten 24 ml/time eller 12 ml/time (OSV low flow). Figurerne nedenfor viser hhv. princippet for funktionen i flowregulerede/membran ventiler og funktionskurven for OSV.



Det ses, at flow først holdes på det fastsatte (konstante) vol/tid, når trykket er over en grænse (grøn zone).

Ved tryk under denne grænse fungerer ventilen som en differentialtryksventil med et åbningstryk (rød pil) og flow som en lineær funktion af trykket (gul zone).

I hvor høj grad ventilen i praksis kommer til at fungere flowstyret eller differentialtrykstyret, afhænger af, hvor meget af funktionstiden, systemet befinder sig i grøn vs. gul/rød zone



Funktionskurven for OSV sat i relation til klinisk relevante ICP værdier. Flow fastholdes på 24 ml/time ved ICP > 9,6 mmHg.

Ventilen er differentialtrykstyret uden overdrænagebeskyttelse ved ICP mellem 5,9 og 9,6 mmHg. Ventilen er lukket ved tryk < 5,9 mmHg.

Ved ICP > 300 mm vand (22 mmHg) er der en sikkerhedsmekanisme, som åbner ventilen til igen at være trykstyret.

### Operational gruppering af hydrocefalustyper

Der henviser til grundigere gennemgang af definition, symptomer, diagnostik for forskellige typer af hydrocefalus og relaterede sygdomme i *Hydroguiden* og i lærebøger (f.eks FADLs Klinisk Neurologi og Neurokirurgi 7. udgave, Kapitel 26). I nedenstående er kun de allermest nødvendige karakteristika nævnt.



### Idiopatisk normaltrykshydrocefalus (iNPH)

Klinisk beskrivelse: triade - 2 ud af 3 symptomer: gangforstyrrelse, urgeinkontinens, kognitive udfald. Ved isoleret gangforstyrrelse kan NPH fortsat overvejes, hvis radiologiske og liquor-dynamiske kriterier understøtter diagnosen. Diagnosen er usandsynlig for patienter under 40 år  
Radiologisk Evans ratio > 0.3, corpus callosum vinkel < 90 grader, DESH.

ICP er "lavt", og CSF cirkulations/udløbsmodstand er forøget. Behandlingsmæssige krav til ventil er derfor et lavt åbningstryk, hvilket samtidig medfører væsentlig risiko for symptomgivende overdrænage (kliniske stillingsrelaterede symptomer og/eller subdurale hæmatomer/hygromer). Ofte foreligger udelukkende viden om patientens ICP fra lumbal perfusionsundersøgelse – dvs. kortvarigt og i liggende stilling, hvilket kan bruges til vejledning af ventilkarakteristika i liggende stilling. I de (færre) tilfælde, hvor der foreligger ICP måling under stillingsændringer – evt. som led i døgnmonitorering – kan dette vejlede kvantitering af overdrænagebeskyttelse.

Overdrænagekomplikation i form af subdurale hæmatomer kan forekomme ved alle ventiltyper. Er der anvendt fastindstillet ventil, vil i det fleste tilfælde være nødvendigt, at ventilen lukkes, fjernes eller skiftes til anden type med bedre overdrænagebeskyttelse og/eller reguleringsmuligheder. Balancen mellem klinisk effekt og overdrænage kan være vanskelig at ramme, og det kan være hensigtsmæssigt samtidig at reducere åbningstryk i liggende stilling og øge vertikalt åbningstryk kan foretages uafhængigt af hinanden.

- *Fastindstillet differentialtrykventil*: åbningstryk 5-8 mmHg – eller lavere. Effektiv overdrænagebeskyttelse anbefales enten indbygget i ventilen eller tilkoblet distalt for denne.
- *Flowreguleret ventil* med opmærksomhed på, om patienten har målte ICP-værdier i ventilens flowoptimerede område.
- *Justerbar differentialtrykventil* har den fordel, at der kan justeres non-invasivt for at ramme en optimal behandlingseffekt.
  - Overdrænage kan i nogle tilfælde afhjælpes non-invasivt ved at maksimere ventilens åbningstryk – Certas ventil har en særlig option at sætte ventilen på "virtual off" og derefter gradvist reducere åbningstrykket.
  - Hvis der er anvendt regulerbar differentialtrykventil og regulerbar AGD i serie, er det muligt at justere åbningstryk i liggende og opret stilling uafhængigt af hinanden. Sættes begge enheder på maksimalt åbningstryk, opnås også en "virtual off effekt".

### Sekundær hydrocefalus hos voksne

Klinisk beskrivelse: Sekundær hydrocefalus forekommer som ledsage- eller følgetilstand ved mange sygdomme i hjernen. Hvis tilstanden er dokumenteret eller meget sandsynlig obstruktiv hydrocefalus, anbefales primært ETV. De hyppigste årsager er blødning (især SAH, IVH), hovedtraume og cerebrale neoplasier. Symptomerne kan være svarende til NPH-triade, højtrykshydrocefalus (hovedpine, kvalme, opkastninger, etc) eller en blanding (oftest NPH-symptomer + hovedpine). I mange er der cerebrale skader efter den primære sygdom, og hvis de er omfattende, så kan symptomerne på hydrocefalus udelukkende være manglende fremgang i mobilisering og genoptræning.

Patienterne er yngre end patienter med iNPH, og ICP er ofte noget højere. Hvis kliniske symptomer og scanning er karakteristiske, kan beslutning om operation træffes uden yderligere undersøgelser. Hvis tilstanden ikke er karakteristisk, anbefales supplerende udredning i form af ICP-monitorering og/eller CSF perfusionsundersøgelse. Behandlingsmæssige krav til ventil er derfor et lidt højere åbningstryk. Hvis der anvendes differentialtryksventil, skal der suppleres med AGD eller antisifon for at modvirke overdrænage (kliniske stillingsrelaterede symptomer, ubehag ved mobilisering og/eller subdurale hæmatomer/hygromer).

Hvis der foreligger viden om patientens ICP fra lumbal perfusionsundersøgelse, døgnmonitorering og/eller ICP-måling under stillingsændringer, kan dette vejlede kvantitering af primær ventil og overdrænagebeskyttelse.

- *Fastindstillet differentialtryksventil*: åbningstryk 5-8 mmHg – eller højere. Effektiv overdrænagebeskyttelse anbefales enten indbygget i ventilen eller tilkoblet distalt for denne.
- *Flowreguleret ventil* med opmærksomhed på, om patienten har målte ICP-værdier i ventilens flowoptimerede område.
- *Justerbar differentialtryksventil* har den fordel, at der kan justeres non-invasivt for at ramme en optimal behandlingseffekt.
  - Har patienten et regulerbart system, følger håndtering af overdrænage samme retningslinjer som beskrevet i afsnittet om iNPH
  - Primært valg af justerbar ventil med et initialt højt åbningstryk og gradvis nedjustering til optimal klinisk effekt under samtidig bevågenhed for klinisk/radiologisk overdrænage kan være en hensigtsmæssig strategi især hos yngre patienter.

#### Primær hydrocefalus hos voksne med sandsynlighed for infantil debut

Klinisk beskrivelse: denne gruppe omfatter patienter, der som voksne diagnosticeres med hydrocefalus, men som har brosymptomer i form af stort hoved, klunnet motorik og intellektuel reduktion tilbage til barndom og opvækst. Disse patienter har i barndommen haft en sygdom med høj sandsynlighed for hydrocefalus (f.eks. meningitis) og/eller med radiologiske fund, der er karakteristiske for børnehydrocefalus. Den bedst beskrevne type er "LOVA" ("longstanding overt ventriculomegaly in adults"), der typisk skyldes en sent diagnosticeret aquaduktstenose. De fleste i denne gruppe har obstruktiv hydrocefalus, og derfor er manglende effekt af ETV den hyppigste indikation for shuntoperation i denne gruppe.

Da det drejer sig om en meget langvarig kronisk tilstand, hvor ventrikelsystemet ofte er betydeligt dilateret og hjernevævsbræmmen tilsvarende udtyndet, er risikoen meget høj for svære komplikationer som følge af overdrænage ("sammenfald" af hjernen med store ekstracerebrale ansamlinger).

Behandlingsmæssige krav til ventil er derfor en differentialtryksventil med højt åbningstryk og tilkoblet AGD eller antisifon. Dette indebærer samtidig, at balancen mellem at undgå kompliceret overdrænage og at opnå en klinisk effekt kan være meget vanskelig at ramme.

- *Justerbar differentialtryksventil* anbefales som primære behandlingsvalg indstillet til initialt højt (evt. maksimalt) åbningstryk og gradvis nedjustering til optimal klinisk effekt under samtidig bevågenhed for klinisk/radiologisk overdrænage.
  - Tilkoblet overdrænagesikring i serie; optimalt regulerbar AGD p.gr.a. mulighed for at justere åbningstryk i liggende og opret stilling uafhængigt af hinanden.
- *Fastindstillet differentialtryksventil*: anbefales ikke primært, men kan anvendes ved shuntrevision, hvis der har været god og stabil klinisk effekt med regulerbare enhed(er), og hvis fastindstillet enhed(er) fås med samme karakteristika. Samme overvejelser for fastindstillet overdrænagebeskyttelse.
- *Flowreguleret ventil* anbefales ikke, da OSV's åbningstryk er relativt lavt (8mmHg) og flow er "låst"

### Primær hydrocefalus hos voksne – debuteret/behandlet siden barnealderen

Klinisk beskrivelse: medfødte misdannelser, neonatal IVH samt følger efter meningitis eller hjernetumor er de hyppigste dokumenterede årsager, men i mange tilfælde er årsagen ukendt. Det forudgående kliniske forløb deler gruppen i patienter med et ret ukompliceret forløb med få/ingen tidligere revisioner og patienter med et komplekst forløb og mange revisioner. Anbefalinger for shuntvalg opdeles tilsvarende.

- Patienter med ukompliceret forløb: har ofte trivedes med en ventil med samme karakteristika meget længe, og derfor vil det i de fleste tilfælde være hensigtsmæssigt at en ny ventil ved revisionsoperation er identisk med eller så lig den gamle som muligt. Har patienten asymptomatisk "slit ventricle syndrome", er complacance meget lille, og selv små forskelle i ventilmekanik kan medføre kliniske symptomer. Der bør udspørges grundigt for stillingsafhængige symptomer i den gamle ventils funktionsperiode, da dette kan indikere skift til en regulerbar AGD-enhed med meget gradvis opjustering.
- Patienter med et komplekst forløb: har næsten altid en historik med mange shuntrevisioner og anvendelse af flere shuntfabrikater igennem forløbet. Da symptomerne desuden hyppigt er multifaktorielle, er den "perfekte løsning" med god og stabil symptomeffekt svær et opnå. Derfor er det generelt hensigtsmæssigt at lade ventilvalget vejlede af ICP måling, hvor man stiler efter at optimere ICP så tæt på normale værdier som muligt. Shuntvalg er her meget individuelt, men regulerbare muligheder kan være en fordel. Ved at kombinere telemetisk ICP-monitorering og regulerbare systemer kan antallet af shuntindgreb halveres i denne patientgruppe.
  - Patienter i denne gruppe kan have antistoffer imod ethylenoxid (EO) og latex på grund af gentagne kirurgiske eksponeringer, og er der tilfældet, bør der vælges et system der ikke er EO steriliseret (f.eks. udvalget fra Miethke eller Certas ventilen fra Codman)

### Børnehydrocefalus

På grund af vækst og udvikling er hydrocefalus i barnealderen en dynamisk tilstand. Man kan således ikke forvente, at barnet har behov for de samme ventilkarakteristika gennem hele opvæksten. Det er påvist, at ICP falder gradvist med alderen. Samtidig øges det hydrauliske "sug" (hydrostatiske tryk) og dermed sandsynlighed for overdrænage parallelt med tiltagende længevækst. Gradvist udviklet og efterhånden kronisk overdrænage resulterende i "slit ventricle syndrome" (SVS) er derfor en reel risiko ved behandling af børnehydrocefalus. Da SVS kan være særdeles vanskeligt at behandle, når først det er kronificeret,

anbefales høj opmærksomhed på radiologiske og/eller kliniske overdrænagetegn. I denne aldersgruppe er afsmalnede ventrikler det radiologiske tegn på overdrænage; evt. ventrikel asymmetri med "kollaps" af samsidige forhorn omkring drænet. De kliniske symptomer er hovedpine, svimmelhed og "generelt ubehag" i opret stilling, der lettes/evt. svinder i liggende stilling og forværres under eller efter fysisk aktivitet. I de lettere tilfælde er der evt. kun symptomer i forbindelse med fysisk aktivitet, og det kan være hindrende for barnets normale udfoldelse. Ved længerevarende overdrænage kan der udvikles et langt smalt kranie med fortykkelse af kraniet og dura.

### Større børn

De fleste i denne kategori har været i behandlingsforløb siden 0-2 års alder. Den hyppigste årsag til hydrocefalus *debuterende* hos større børn er sekundært til en tumor.

- *Fastindstillet differentialtryksventil*: anvendes, når der ikke kan udføres ETV, som primært valg for hydrocefalus *debuterende hos større børn*, hvor de bio-mekaniske forhold ikke forventes at ændre sig meget væsentligt fremover. Denne løsning kan også anvendes ved shuntrevision, når der forud har været god og stabil klinisk effekt med enten fastindstillede enhed(er) eller med regulerbare enhed(er) i uændret indstilling over længere tid, og hvis fastindstillet enhed(er) fås med samme karakteristika.
  - AGD eller antisifon skal anvendes sammen med en differentialtryksventil enten indbygget i ventilhuset eller tilkoblet distalt for. I de fleste tilfælde kan man anvende fastindstillet overdrænageskyttelse, men forventes væsentlig længdevækst, bør regulerbar AGD overvejes.
- *Flowreguleret ventil* kan anvendes med samme overvejelser som beskrevet i punktet ovenfor vedr. fastindstillet differentialtryksventil. Her er tilkobling af yderligere overdrænagesikring ikke vanlig procedure.
- *Justerbar differentialtryksventil* anbefales som primære behandlingsvalg til mindre børn og hos børn, hvor der er påvist eller mistænkt klinisk/radiologisk overdrænage. Indstilling anbefales til relativt højt initialt åbningstryk og gradvis nedjustering til optimal klinisk effekt uden overdrænage.
  - Tilkoblet overdrænagesikring i serie er altid nødvendig; optimalt regulerbar AGD p.gr.a. mulighed for at justere åbningstryk i liggende og opret stilling uafhængigt af hinanden i takt med længdevækst.

### Børnehydrocefalus, infantil

Denne gruppe omfatter børn op til ca. 2 år, hvor suturer stadig er åbne og kraniet stadig er eftergiveligt. Hos denne patientgruppe ændrer de biomekaniske forhold sig meget markant indenfor et kortere tidsrum, både fordi kraniet bliver solidt, og fordi der bliver et tiltagende større tidsrum af dagen i opret stilling. Som udgangspunkt er fuldt eller delvist regulerbare systemer at foretrække for at imødekomme de biologiske ændringer. Dette skal dog sammenholdes med 1) en højere revisionsrate i denne aldersgruppe (dvs. at ventilen udskiftes, førend behovet for indstillingsændring opstår og der så er "unødigt anvendt" en dyr løsning); 2) at fuldt regulerbare systemer fylder mere, hvilket kan medføre hudproblemer og sårhelingsdefekter hos de helt små.

- *Justerbar differentialtryksventil* tilkoblet fast overdrænagesikring med addition på 20-25 cm vand, når det er muligt i forhold til barnets størrelse og vægt, hvilket giver mulighed for at justere samlet åbningstryk i takt med længdevækst.

- *Hos helt små børn (< 2500 g)* en enkelt slank enhed helst med indbygget overdrænagebeskyttelse.
- *Ved blodig eller infektiøs CSF:* EVD, ventilløs shunt, Ommaya reservoir, eller VSG som midlertidig løsning. Endoskopisk lavage kan muliggøre tidligere permanent shuntanlæggelse.

Liste over ventiler tilgængeligt på det danske marked:

<u>Forhandler:</u>	<u>Ikke justerbare ventiler</u>	<u>Programerbare ventiler</u>	<u>Antisiphon (type)</u>
<u>PO medical</u>	- <u>Sophy mini SM1</u> - <u>Pulsar</u>	- <u>Polaris</u> - <u>Sophy mini SM8</u>	- <u>SiphonX (AGD)</u>
<u>Mediplast</u>	- <u>OSV II</u> - <u>OSV II low</u> - <u>Integra DP valve system</u> - <u>Atlas valve system</u> - <u>Equi-flow valve system</u> - <u>Pudenz valve system</u> - <u>UltraVS valve system</u>		- <u>Gravity compensating accessory (AGD)</u> - <u>Anti-Siphon Device (antisifon – deltakammer)</u>
<u>Medtronic</u>	<u>Delta valve</u>	- <u>Strata II</u> - <u>Strata NSC</u>	- <u>Delta Chamber (antisifon – deltakammer)</u>
<u>Integra</u>	- <u>Contur-Flex hydrocephalus valves</u> - <u>Integra DP-valves</u> - <u>Mishler</u> - <u>Codman Hakim Precision Fixed Pressure valve</u> - <u>Integra NPH valve</u>	- <u>Codman Hakim Programmable valve</u> - <u>Codman Certas Plus</u>	- <u>Codman SiphonGuard (antisifon – spiralkanal)</u>
<u>B Braun Medical</u>	- <u>GAV 2.0</u> - <u>DSV (DualSwitchValve)</u> - <u>miniNAV</u>	<u>proGav 2.0</u>	- <u>Shuntassistant (AGD)</u> - <u>proSA (AGD)</u> - <u>M. Blue (AGD)</u>

## Billedkatalog over de mest anvendte ventiltyper i DK

### Fastindstillede.

- OSV 2/OSV low flow



- OSV low-pro



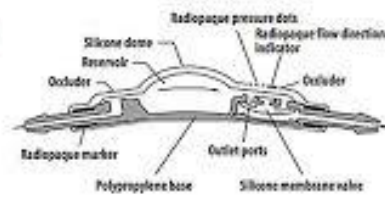
- GAV2



- Codman Hakim



- Delta



Justerbare.

- ProGAV 2.0 med shuntassistent





- ProSA og M. Blue



- Certas med og uden Siphonguard

Codman®  
CERTAS™ Plus  
Programmable Valve



- Codman programmable



- Strata



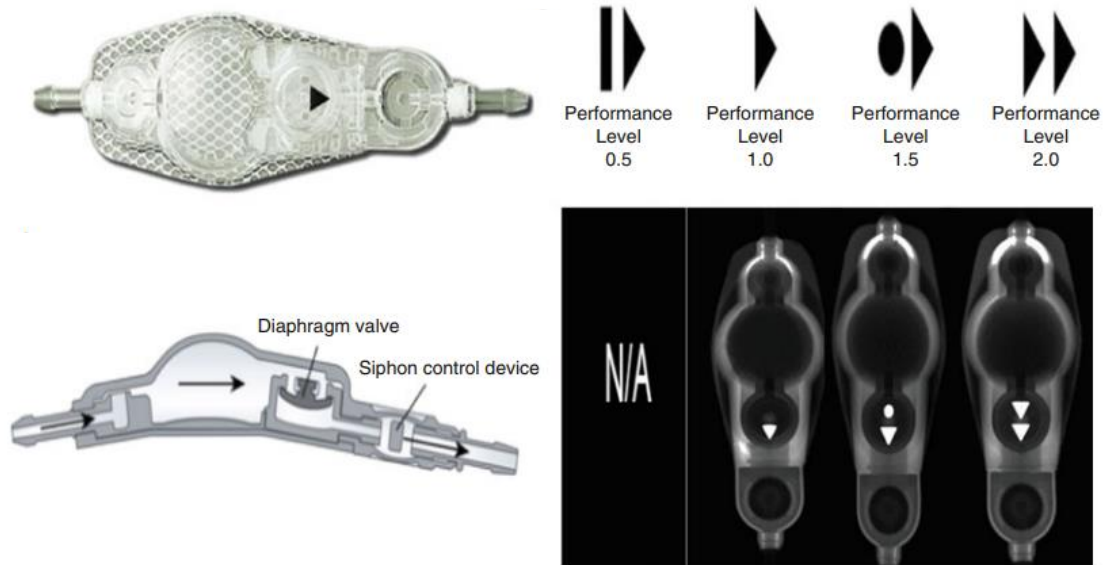
Instrukser og video links til justering af programmerbare ventiler:

- proGav justeringsvideo med 1. generations instrumenter:  
<https://www.youtube.com/watch?v=9StMZtSh5IM>
- proGav 2.0 justeringsvideo med 2. generations instrumenter:  
[https://www.youtube.com/watch?v=sYXf\\_bc3Zlw](https://www.youtube.com/watch?v=sYXf_bc3Zlw)
- proSA instruks med 1. generations instrumenter:  
[https://www.miethke.com/uploads/pics/proSA\\_Instrumente\\_Gebrauchsanweisung\\_-\\_Instructions\\_for\\_use\\_02.pdf](https://www.miethke.com/uploads/pics/proSA_Instrumente_Gebrauchsanweisung_-_Instructions_for_use_02.pdf)
- M. Blue instruks med 3. generations instrumenter:  
[https://thenewblue.com/fileadmin/user\\_upload/Finale\\_Dateien\\_thenewblue/Dokument\\_e/GBA\\_13\\_01\\_2018-10-18\\_FG.pdf](https://thenewblue.com/fileadmin/user_upload/Finale_Dateien_thenewblue/Dokument_e/GBA_13_01_2018-10-18_FG.pdf)
- Strata justeringsvideo:  
<https://www.youtube.com/watch?v=qydh-bZHQbQ>
- Codman programmable instruks:  
<http://synthes.vo.llnwd.net/o16/LLNWMB8/US%20Mobile/Synthes%20North%20America/Product%20Support%20Materials/Brochures/Hakim%20Procedure%20Guide%20VAL-10-002.pdf>
- Certas justering:  
<https://www.casadicura.pc.it/images/specialita/neurochirurgia/CODMAN%20CERTAS%20OPlus.pdf>  
<https://www.youtube.com/watch?v=f9FWtvys8k>

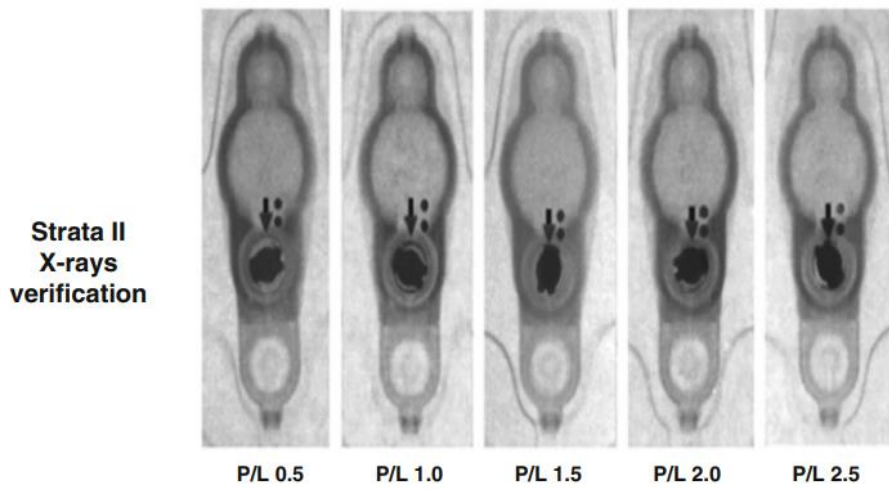
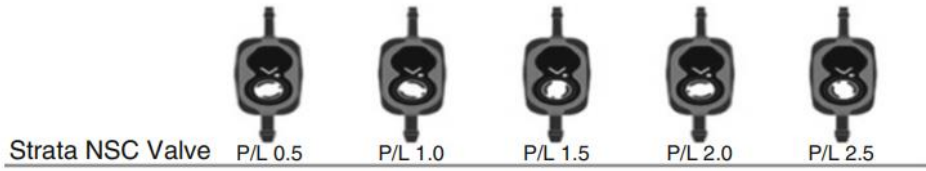
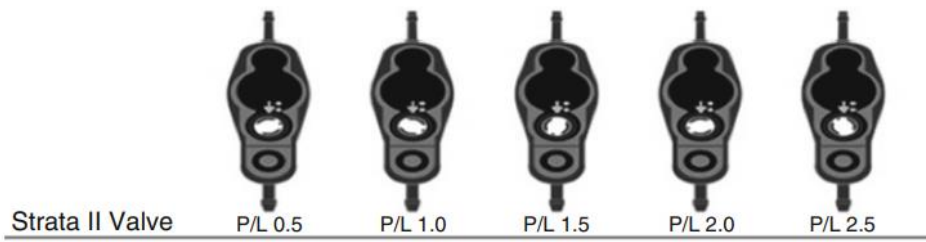
Konventionel røntgen og/eller brug af CT scout har sin plads hos hydrocephalus patienter. Røntgen kan, ud over at kontrollere for disconnection, også bruges som kontrol af og efter en justering af regulerbare ventiler til at bekræfte, hvilken indstilling patienten har. Røntgen undersøgelse kan også bruges til kontrol og/eller ved undersøgelse hos patienter som fast modstand, f.eks hvor typen af ventil ikke er kendt, forud for shuntrevision. CT scout kan oftest bruges, men konventionelt røntgen af kraniet i sideplan kan være at foretrække. I afslutningen af billedekataloget er der indsat røntgenbilleder over de mest anvendte ventiltyper i Danmark.

Medtronic.

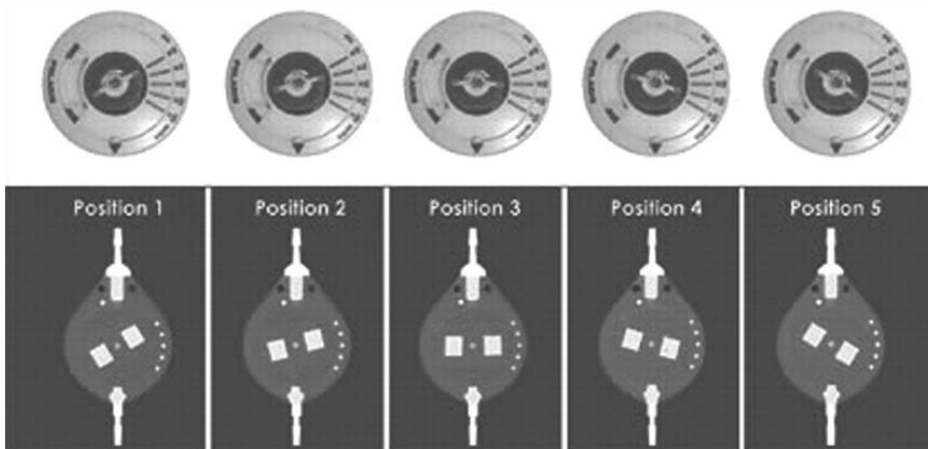
Delta:



Strata:

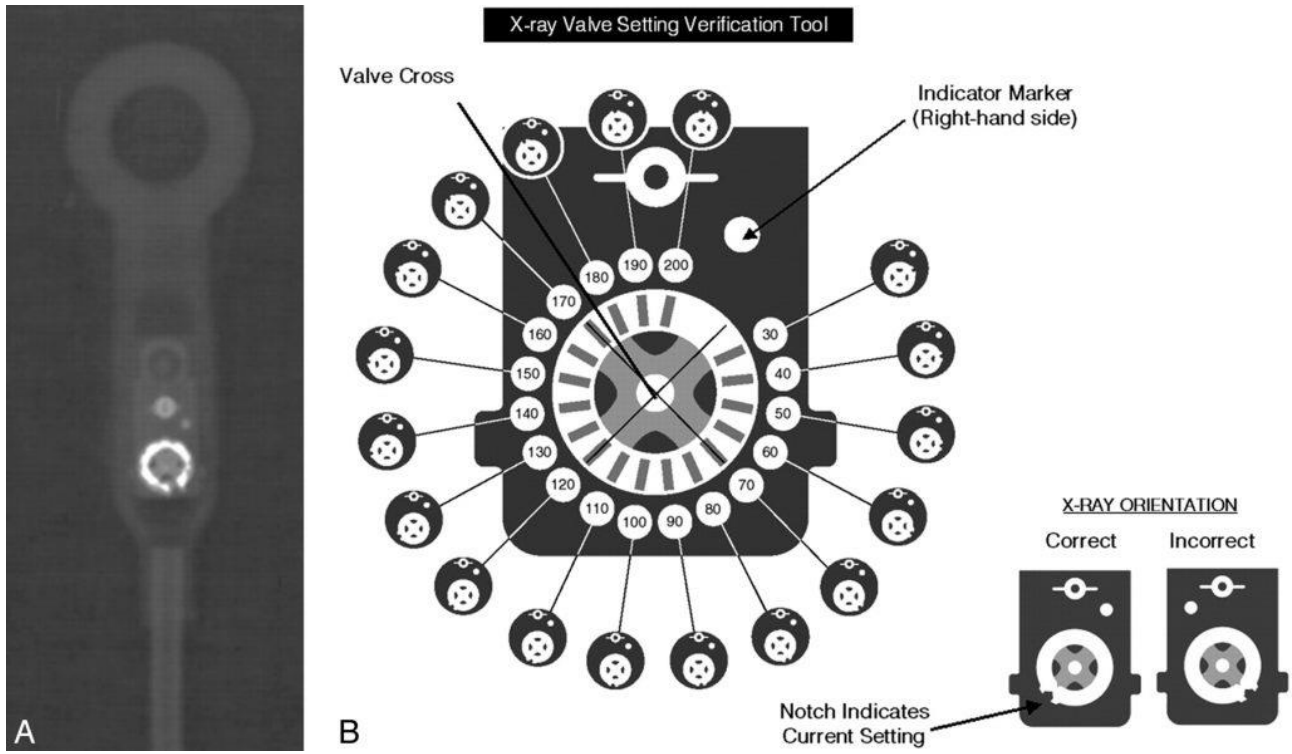


Sophysa:

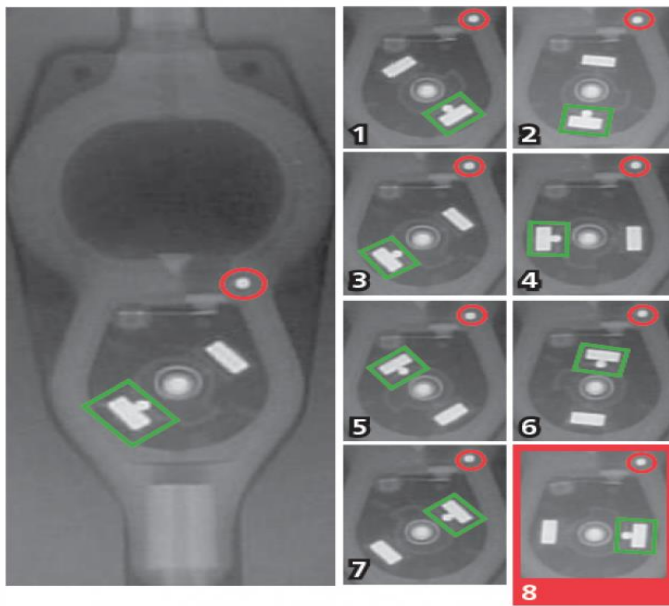


Integra:

Codman Hakim:

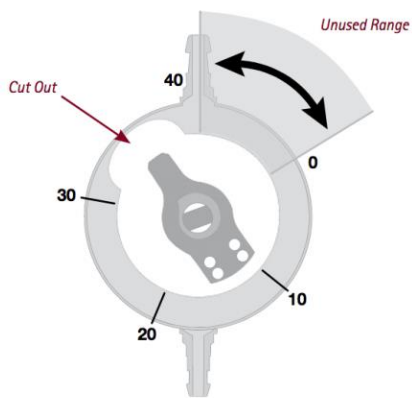


Codman Certas



- Right Hand Side X-Ray Marker
- Setting Indicator

Aesculap proSA



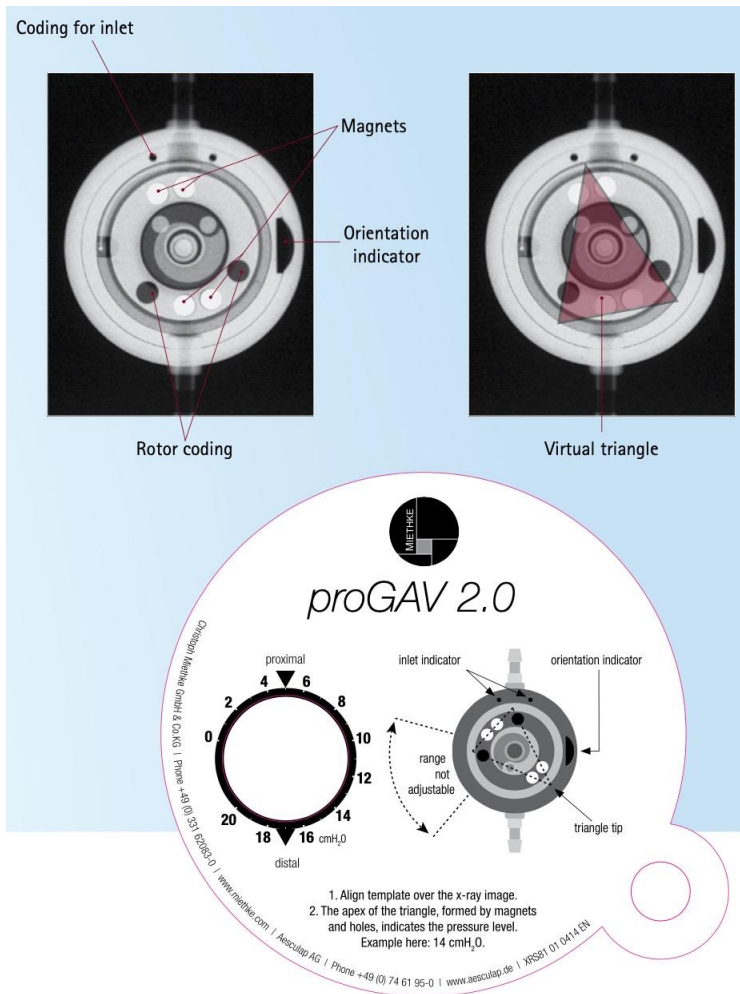
This proSA valve is set at 35 cm H<sub>2</sub>O.



This proSA valve is set at 31 cm H<sub>2</sub>O.













B Braun Medical:

## ProGav 2.0

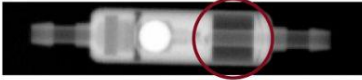
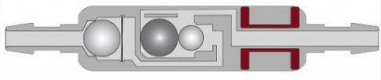
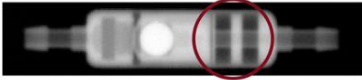
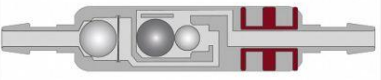

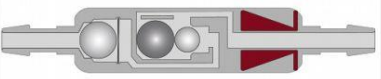

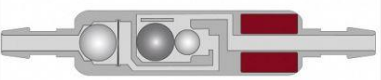

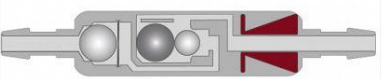
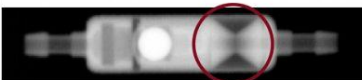
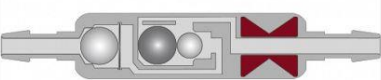


## Shuntassistant 2.0



Pressure	Coding (red)	Xray
10 cmH <sub>2</sub> O		
15 cmH <sub>2</sub> O		
20 cmH <sub>2</sub> O		
25 cmH <sub>2</sub> O		
30 cmH <sub>2</sub> O		
35 cmH <sub>2</sub> O		

GAV 2.0

Horizontal	Vertical	Xray	Coding
5 cmH <sub>2</sub> O	20 cmH <sub>2</sub> O		
5 cmH <sub>2</sub> O	25 cmH <sub>2</sub> O		
5 cmH <sub>2</sub> O	30 cmH <sub>2</sub> O		
5 cmH <sub>2</sub> O	35 cmH <sub>2</sub> O		
10 cmH <sub>2</sub> O	25 cmH <sub>2</sub> O		
10 cmH <sub>2</sub> O	30 cmH <sub>2</sub> O		

# Referenceprogram for ”Diagnostik og behandling af Idiopatisk Intrakraniell Hypertension (IIH) i Danmark” Vers 12, 19.10.2020

## INDHOLD

Resume og anbefalinger .....	5
Anbefalinger (Quick guide) .....	6
Kapitel 1. Indledning .....	7
Kapitel 2. Epidemiologi .....	9
Kapitel 3. Diagnose .....	12
Kapitel 4. Udredning .....	15
Kapitel 5. Organisering og patientforløb .....	25
Kapitel 6. Behandling .....	28
Kapitel 7. Prognose .....	34
Kapitel 8. Obstetriske forhold .....	35
Kapitel 9. Forskning .....	36
Kapitel 10. Perspektiver og konklusion .....	37
Kapitel 11. Litteratur .....	39
Appendix 1: Frisen skala .....	46
Appendix 2: Udvidet udredning .....	46

## Arbejdsredskab for korrektion (indholdsfortegnelse alle tekstniveauer)

Resume og anbefalinger .....	5
Anbefalinger (Quick guide) .....	6
Kapitel 1. Indledning .....	7
1.2. Nomenklatur og definition .....	8
Kapitel 2. Epidemiologi .....	9
2.1. Disponerende faktorer .....	10
Kapitel 3. Diagnose .....	12
3.1. Klinisk mistanke om IIH.....	12
<b>Hovedpine</b> .....	12
<b>Øjensymptomer</b> .....	13
<b>Øresymptomer</b> .....	13
<b>Andre mere uspecifikke symptomer, der kan ses sammen med ovenstående</b> .....	13
3.2. Kriterier for sikker IIH med stasepapiller jf. Friedmann kriterier 2013 (alle kriterier A-E skal være opfyldt) (14).....	14
3.3. Kriterier for mulig IIH uden stasepapiller jf. Friedmann kriterier 2013(14).....	14
3.4. Fravær af stasepapil.....	<b>Fejl! Bogmærke er ikke defineret.</b>
Kapitel 4. Udredning .....	15
4.1. Neurologisk udredning .....	17
4.1.1. Udvidede blodprøver og anden udvidet udredning hos de atypiske IIH-patienter:.....	18
4.1.2. Neuroradiologer .....	18
4.1.3. Lumbalpunktur og trykmåling .....	19
4.2. Oftalmologisk udredning .....	19
4.2.1. Stasepapiller .....	20
4.2.2. Papilødem ved andre opticus neuropatier: .....	20
4.2.3. Oftalmologisk undersøgelse .....	20
Peripapillær og makulær Optisk Kohærens Tomografi (OCT) .....	21
4.3. Neurokirurgisk udredning .....	23
4.3.1. Neurokirurgisk udredning.....	23
4.3.1.1. Teknologi og procedure ved intrakraniell trykmåling.....	24

Kapitel 5. Organisering og patientforløb .....	25
Kapitel 6. Behandling .....	28
6.1. ....	28
Ikke medicinsk behandling .....	28
6.2. Medicinsk behandling.....	28
6.3. Anden behandling:.....	30
6.4. Langtidsbehandling og behandling af kronisk hovedpine .....	30
6.5. Neurologisk opfølgning.....	31
6.6. Kirurgisk behandling .....	31
6.6.1. Synsnerveskedefenestrering (SNSF eller ONSF på engelsk) .....	32
6.6.2. Shuntning af cerebrospinalvæske (CSF) .....	32
6.6.3. Eksternt dræn (EVD) .....	34
Kapitel 7. Prognose .....	34
7.1. Syn .....	34
7.2. Hovedpine.....	34
7.3. Kognition.....	35
7.4. Tilbagefald .....	35
Kapitel 8. Obstetriske forhold.....	35
8.1. Udredning: .....	35
8.2. Behandling:.....	36
8.3. Prognose: .....	36
Kapitel 9. Forskning .....	36
Kapitel 10. Perspektiver og konklusion.....	37
Kapitel 11. Litteratur.....	39
Appendix 1: Frisen skala .....	46
APPENDIX 2:Udvidet udredning .....	46

**Navne og affiliation på alle medforfattere, sæt venligst ind tak**

**Rigmor Højland Jensen, Professor, Overlæge, dr.med. Dansk Hovedpinecenter, Neurologisk afdeling, Rigshospitalet-Glostrup, IKM Københavns Universitet.**

**Vlasta Vukovic, Overlæge, Dansk Hovedpinecenter, Neurologisk afdeling, Rigshospitalet-Glostrup.**

**Johanne Korsbæk, PhD studerende, Dansk Hovedpinecenter, Neurologisk afdeling, Rigshospitalet-Glostrup.**

**Marianne Wegener, overlæge, klinisk lektor, Øjenklinikken, Rigshospitalet**

**Steffen Hamann, overlæge, klinisk forskningslektor, PhD, FEBO Øjenklinikken, Rigshospitalet, og IKM Københavns Universitet**

**Line Sofie Larsen, overlæge, neurologisk afdeling, Herlev-Gentofte hospital, IKM, Københavns Universitet**

**Dagmar Beier, Overlæge, PhD, neurologisk afdeling, Odense Universitetshospital, Syddansk Universitet**

**Sanja Karabegovic, Overlæge, Røntgen og skanning, Århus Universitetshospital overlæge, neurologisk afdeling, Herlev-Gentofte Hospital, Københavns Universitet**

**Flemming Winther Bach, neurologisk afdeling, Århus Universitetshospital**

**Overlæge Torben Skovbo Hansen, Hjerne- og ryggkirurgisk afdeling, Århus Universitetshospital  
Professor overlæge dr.med. Marianne Juhler, Neurokirurgisk Klinik, Rigshospitalet; Hjerne- og ryggkirurgisk afdeling, Århus Universitetshospital; IKM Københavns Universitet.**

## RESUME OG ANBEFALINGER

Idiopatisk Intrakraniell Hypertension (IIH), en tilstand med forhøjet intrakranielt tryk uden kendt årsag, var tidligere betegnet som benign intrakraniell hypertension og blev betragtet som en sjælden tilstand. Desværre har det vist sig at sygdommen ikke er særlig benign, heller ikke altid er idiopatisk og at den meget tætte relation til overvægt har medført en markant stigning i sygdomsforekomsten i Danmark. IIH er en udfordrende og kompleks sygdom, der involverer mange specialer, idet den kan debutere med en mange forskellige symptomer. Forfattergruppen er derfor i samarbejde med de relevante videnskabelige selskaber sammensat af neurologer, neurokirurger, neurooftalmologer og neuroradiologer. IIH ses også i sjældne tilfælde hos børn, men dette referenceprogram er afgrænset til IIH hos voksne. Med udgivelsen af referenceprogrammet for IIH ønsker forfattergruppen at øge kendskabet til sygdommen, at opnå en tidlig diagnose, iværksætte sufficient behandling og at mindske langtidsfølgerne hos patienterne. Debutsymptomerne er komplekse og varierede så en grundig udredning er vigtig og essentiel for en optimal behandling. Når IIH-diagnosen er stillet er det nødvendigt med regelmæssig opfølgning af synsfunktion, vægtreduktion og behandling af den generende hovedpine. I sjældne tilfælde præsenterer sygdommen sig med et hurtigt og fulminant billede med truet synsfunktion i løbet af få dage og akut synsreddende kirurgisk intervention er i så fald påkrævet. Kirurgisk intervention har derimod ingen dokumenteret effekt for hovedpinen og bør undgås her.

Referenceprogrammet er baseret på klinisk erfaring fra ind- og udland samt den eksisterende videnskabelige evidens. Der er givet forslag til en national strategi for organisering, diagnostik og behandling af IIH hos voksne i Danmark. Ligeledes præsenteres den store forskningsaktivitet indenfor området.

# ANBEFALINGER (QUICK GUIDE)

## Diagnostik

1. IIH må især mistænkes hos yngre overvægtige kvinder, der klager over hovedpine og/eller synsforstyrrelser. Der er en lang række differentialdiagnoser, men det er vigtigt at identificere og behandle tilstanden, da der er risiko for varigt synstab og kronisk hovedpine.
2. Der er diagnostiske kriterier for tilstanden og her er neurologisk og neurooftalmologisk undersøgelse afgørende understøttet af MR-scanning af hjernen, venogram og en lumbalpunktur med korrekt trykmåling.

## Behandling

1. Primært medicinsk med vanddrivende medicin og vægttab, men i maligne tilfælde med hastigt synstab anbefales kirurgisk indgreb med enten nervus opticus fenestrering eller shuntanlæggelse.
2. Tværspecialiseret opfølgning hos neurooftalmologer og neurologer er vigtig, da der er høj risiko for recidiv.

## Organisering

1. IIH er hastig stigning på grund af fedmeepidemien, men da både diagnostik og behandling kan være kompleks anbefales centralisering på få specialiserede centre i Danmark.



## **KAPITEL 1. INDLEDNING**

Idiopatisk intrakraniell hypertension (IIH) er en potentiel alvorlig tilstand med forhøjet intrakranielt tryk af uafklaret ætologi, er relativ ukendt, men ses med hastigt stigende hyppighed(1). IIH ses typisk (> 90 % af tilfældene) hos overvægtige kvinder i fødedygtig alder, hvorfor den stigende incidens gennem de seneste årtier formodes at afspejle den hastigt fremadskridende globale fedmeepidemi(2–4). Da debutsymptomerne er meget variable, er mange specialer involveret og indgangen til behandlingssystemet meget forskellig. Da IIH kan medføre store helbredsmæssige, personlige og socioøkonomiske konsekvenser(1,5,6) er der et stort udækket behov for en national udrednings- og behandlingsstrategi.

### **Formålet med aktuelle referenceprogram er:**

- at udbrede kendskabet til sygdommen
- at fremme en tidligere diagnostik og behandling
- at etablere et organiseret patientforløb.

IIH er en potentielt alvorlig tilstand, der kan medføre irreversibelt synstab hos op til 30-40%, kognitive klager og kronisk hovedpine hos mere end halvdelen(5,6).

Da en tidlig diagnose og intervention er helt afgørende for prognosen, er der et stort og stigende behov for en bedre beskrivelse af sygdommen, udredning for de multiple differentialdiagnoser, etablering af en ensartet behandlingsplan og et bedre patientforløb.

I erkendelse heraf har man nu udarbejdet nationale udrednings- og behandlingsvejledninger i England(3,7) og i 2018 er der udkommet en europæisk konsensusvejledning fra European Headache Federation(8). Flere nationale vejledninger er undervejs bl.a. i Sverige (9).

En arbejdsgruppe bestående af neurologer, oftalmologer, neurokirurger og neuroradiologer i Danmark har derfor udarbejdet et nationalt referenceprogram for udredning og behandling af IIH hos voksne. I barnealderen er IIH stadig en sjælden og meget kompleks tilstand. Der kan være multiple differentialdiagnoser specifikke for pædiatrien, så man har valgt at holde fokus på udredning og behandling hos voksne i aktuelle referenceprogram.

Udarbejdelsen er godkendt og støttet af de relaterede videnskabelige selskaber Dansk Neurologisk Selskab, Dansk Oftalmologisk Selskab, Dansk Neurokirurgisk Selskab og Dansk Neuroradiologisk Selskab. Referenceprogrammet har været i høring hos de nævnte selskaber og er blevet kommenteret og godkendt.

Målgruppen er neurologer, øjenlæger, neurokirurger, neuroradiologer, otologer, yngre læger under uddannelse, alment praktiserende læger, diætister og andre fagkollegaer, der har kontakt til disse patienter.

## 1.2. Nomenklatur og definition

IIH blev tidligere betegnet benign intrakraniell hypertension, pseudotumor cerebri eller serøs meningitis. H. Quincke beskrev sygdommen allerede i slutningen af det 19. århundrede, kort efter han introducerede lumbalpunkturen der muliggjorde lumbale trykmålinger (10). Sygdommen er dog fortsat en udfordrende klinisk tilstand med kompleks ætiologi og uspecifikke behandlingsmetoder (11–13). Tilstanden er nu blevet mere veldefineret, og de nyeste internationale diagnostiske kriterier (The 2013 Revised Diagnostic Criteria: Friedman, Liu, Digre) er anført i Tabel 1(14).

**Tabel 1 Diagnostiske kriterier for IIH**<sup>1</sup> Friedman Criteria

### 1. Krav for diagnosticering af IIH<sup>a</sup>

- 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 CSF sammensætning
- E. Forhøjet åbningstryk ved lumbalpunktur ( $\geq 250$  mmCSF hos voksne og  $\geq 280$  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/bugt forløb af n.opticus
- iv. Stenose af sinus transversus

<sup>a</sup>Diagnosen IIH er sikker hvis patienten opfylder criteria A–E. Diagnosen betragtes som formodet hvis criteria A–D er opfyldt men det målte CSF tryk er lavere end specificeret for en sikker diagnose.

Kriterierne fra 2013 inkluderer nye informationer om betydningen af neuroradiologiske tegn på IIH. De inkluderer også patienter som ikke har påvist forhøjet tryk ved lumbal trykmåling, men i øvrigt opfylder de diagnostiske kriterier. Kriterierne omfatter definitioner på IIH med tilstedeværelsen af stasepapiller, underinddelt i såkaldt "sikker IIH" ("definite IIH") og "formodet IIH" ("probable IIH"), men også definitioner på IIH uden stasepapiller det vil sige IIHWOP (IIH without papilledema eller IIHWOP) eller "mulig IIH" (suggested IIH).

Hos atypiske patienter med mistænkt IIH (slanke patienter, mænd, personer over 40 år, skal en anden diagnose som årsag til stasepapiller eller forhøjet intrakranielt tryk altid overvejes (se Tabel 2). Såfremt der identificeres en sekundær årsag kan sygdommen per definition ikke længere omtales som idiopatisk (IIH). Det foreslås at disse tilfælde i stedet omtales som "pseudotumor cerebri syndrom" (PCS) (se Tabel 2).

## KAPITEL 2. EPIDEMIOLOGI

IIH forekommer typisk hos overvægtige kvinder i den fertile alder. Incidensen hos normalvægtige er 1-2:100.000 (i USA 0,9; i Italien 0,28; i UK 1,58; og lavest i Japan 0,03), men tilstanden ses 20-40 gange hyppigere hos overvægtige. I UK er incidensen næsten 4-doblet fra 2.5 til 9.3 per 100,000 personår fra 2005 til 2017 blandt kvinder i alderen 20 til 44 år. Incidensen er især steget hos kvinder med body mass index (BMI) over 30(1). Ligeledes er IIH-prævalensen steget i samme periode fra 26 til 79 per 100.000 kvinder(1). Der foreligger ikke tilsvarende epidemiologiske data fra Danmark, men forekomsten af moderat til svær overvægt er steget fra 46,8% i 2010 til 51% i 2017, og heraf var 16,8% afficeret af svær overvægt defineret som BMI > 30 kg/m<sup>2</sup> (15). Denne stigning i overvægt var ligeligt fordelt hos mænd og kvinder og i alle aldersgrupper. Forskel i miljømæssige faktorer spiller formentlig en væsentlig rolle i de meget forskellige globale incidensrater af adipositas. WHO rapporterer en 3-dobling af den globale prævalens af adipositas i tidsrummet 1975 til 2016 og at 13 % af den voksne befolkning nu er adipøse. Der ses en ligelig fordeling mellem køn hos de voksne, men også hos børn er forekomsten hastigt stigende, nemlig 19 % af drenge og 18 % af piger er adipøse i 2016 (16).

IIH ses også hos børn, mænd og ældre, dog sjældnere. Der er ingen kønsspecificitet eller højere forekomst af overvægtighed hos præpubertære børn med IIH(17), hvilket kunne pege på at kønshormoner spiller en vigtig rolle i sygdommens patofysiologi.

Hos voksne er mindre end 10% af patienterne mænd. Mænd med IIH er også typisk overvægtige, men diagnosen er svær da de præsenterer sig anderledes klinisk (4).

## 2.1. Disponerende faktorer

Ved typisk IIH er de hyppigste disponerende faktorer: yngre kvinder i fødedygtig alder, overvægt, hastig vægtøgning (inden for 6-12 måneder) og graviditet. Den præcise sygdomsmekanisme kendes endnu ikke da langt fra alle overvægtige udvikler IIH.

For de sekundære former af intrakraniell hypertension, også kaldet PCS, er behandling med hormoner (væksthormon, anabolske steroider), tetracyclin, minocyclin, A-vitaminer (akne-midler), nalidixinsyre, fluoroquinoloner, lithium, langvarig steroidbehandling, anæmi, Addisons sygdom, Turners syndrom, hypoparathyroidisme, og systemisk lupus erythematosus de hyppigste kendte årsager (Tabel 2). Kombinationen af den idiopatiske form og de sekundære former ses dog ofte, for eksempel kan en overvægtig kvinde der behandles med tetracyclin på grund af akne udvikle et IIH-lignende billede (se Tabel 2). Af praktiske grunde bruges betegnelsen IIH for det kliniske symptom-billede og behandlingen i aktuelle referenceprogram, selvom der foreligger en sekundær ætiologi som udløsende årsagsfaktor, men triggerfaktoren skal selvfølgelig elimineres/behandles først, hvis det er muligt.

Tabel 2 Sekundære årsager der kan medføre IIH-lignende billede(3,18–22)

<b>HJERTE-KARSYGDOMME</b>	Sinusvenetrombose Bilateral vena jugularis trombose eller kirurgisk liggering Durale arterio-venøse fistler Højresidigt hjertesvigt Vena cava superior syndrom Arteriel hypertension
<b>NEDSAT RESORPTION AF CSF</b>	Sequelae efter neuro-infektion eller SAH
<b>NEOPLASI</b>	Lymfomer eller leukæmier Leptomeningeal gliomatosis Tumorer i spinalkanal
<b>NEURO-INFektionER</b>	Syfilis Psittacosis Septisk sinusvene okklusion (fx ved mastoiditis) Borrelia HIV/Kryptokomeningitis
<b>MEDICIN</b>	<p>Antibiotika:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Tetracyklin, minocyklin, doxycyclin</li> <li>- Fluorquinoloner</li> <li>- Nalixidsyre</li> <li>- Nitrofurantoin,</li> <li>- Sulfonamid</li> <li>- Sulfasalazine</li> </ul> <p>Hypervitaminose A:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Isotretinoin</li> <li>- Alitretinoin</li> </ul> <p>Hormoner:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Væksthormon</li> <li>- Levothyroxin (børn)</li> <li>- Leuprorelin (GnRH-analog)</li> <li>- Østrogensubstitution</li> <li>- Androgener (testosteron, danazol, anabolske steroider)</li> <li>- Binyrebarkhormon (seponering efter langvarigt brug)</li> <li>- Lithium</li> <li>- Tamoxifen</li> </ul> <p>Andre:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Cimetidine</li> <li>- Ustekinumab (ved psoriasis),</li> <li>- Amiodaron</li> <li>- Stanozolol</li> <li>- Ketoconazol</li> <li>- Divalproat</li> </ul>
<b>ANDRE EKSPPOSITIONER</b>	Stort indtag af lever (hypervitaminose A)

	Clordecone (insekticid)
<b>ENDOKRINE LIDELSER</b>	Mb. Addison, anden binyrebarkinsufficiens Hyper- og hypothyroidisme Cushing's syndrom
<b>HÆMATOLOGISKE LIDELSER</b>	Hypoparathyroidisme (primær, sekundær) Anæmi Polycytæmia vera Tilstande med hyperkoagulation (kan medføre sinusvenetrombose)
<b>HYPERKAPNI</b>	Kronisk respiratorisk insufficiens
<b>ANDRE MEDICINSKE LIDELSER</b>	Søvnapnø Pickwicks syndrom Nyresvigt Systemisk lupus erythematosus Sarkoidose Mb. Bechet
<b>SYNDROMER</b>	Turners syndrom Downs syndrom Craniosynostosis (Crouzons og Aperts syndrome)

## KAPITEL 3. DIAGNOSE

### 3.1. Klinisk mistanke om IIH

Den typiske patient er en overvægtig yngre kvinde, der henvender sig til egen læge og/eller optiker/øjnlæge med en ny eller ændret type hovedpine, der er værst i liggende stilling, (typisk værst om morgenen), synsforstyrrelser med synssløring, sortnen for øjnene, dobbeltsyn og pulserende tinnitus.

Udredning baseres på klinisk mistanke om IIH ved følgende konstellation af symptomer(2,3,23):

#### Hovedpine

- Ny hovedpine eller betydelig forværring i en eksisterende hovedpine (hyppigst migræne eller spændingshovedpine). Debut er oftest subakut eller gradvis tiltagende over dage til uger. Nogle patienter præsenterer sig derfor med en mangeårig kendt primær hovedpine, som har ændret sig til en daglig, ofte svær hovedpine, der ikke responderer på vanlig behandling.
- Lokalisationen er varierende: Frontal, retrobulbær eller occipital, typisk bilateral.
- Nakkesmerter og nakkestivhed.
- Forværring af hovedpine ved hoste, brug af bugpresse eller foroverbøjning.
- Døgnvariation med morgenhovedpine- eller forværring.
- Stillingsafhængighed med forværring af hovedpinen i liggende stilling eller natlige opvågninger grundet svær hovedpine.

### **Øjensymptomer**

- Transitoriske visuelle obskurationer (TVO) (sekunders varende bilateral synssløring eller tab af syn)
- Uskarpt, sløret syn og fokuseringsbesvær
- Horisontalt dobbeltsyn
- Synsfeltsdefekter (er oftest asymptomatiske og detekteres sent, kan ofte kun findes ved autoperimetri).
- I sjældne tilfælde nedsat centralsyn (visus) og påvirket farvesyn.

### **Øresymptomer**

- Pulserende tinnitus (uni- eller bilateral), oftest stillingsafhængig og værst i liggende stilling.
- Susende tinnitus, oftest bilateral
- Nedsat hørelse.
- Fornemmelse af "en prop i øret"

### **Andre mere uspecifikke symptomer, der kan ses sammen med ovenstående**

- Svimmelhed (nautisk).
- Hukommelses- og koncentrationsproblemer.

Begrundet mistanke om IIH bør være størst hos overvægtige kvinder i fertil alder, da sygdommen altovervejende forekommer i denne gruppe. Det kan dog ikke anbefales at fx overvægtige kvinder med kronisk hovedpine i sig selv udredes for IIH uden anden begrundet mistanke, fx synsforstyrrelser eller pulserende tinnitus. Diagnosen kan være svær og der er rapporteret op til 43 % fejldiagnostik i nogle patientserier, primært på grund af fejlagtig udførelse og fortolkning af det lumbale åbningstryk og oftalmoskopi. De mest sensitive og specifikke symptomer tydende på IIH er TVO'er og pulserende tinnitus. Hovedpinen kan tage mange former, men det hyppigste er en daglig, fronto-temporal eller retrobulbær smerte. Forværring af hovedpinen ved brug af Valsalva manøvre eller ved hoste samt bedring efter lumbalpunktur er også relativt sensitivt og specifikt for IIH(23).

Diagnosen kan være svær at stille hos mænd, da de dobbelt så hyppigt udvikler svært synstab, har oftere har søvnapnø, har visuelle symptomer som deres første symptom, og sjældnere har hovedpine end kvinderne. En ekstra grundig udredning for eventuelle disponerende faktorer og sekundære årsager er derfor nødvendig, og IIH er ofte en eksklusionsdiagnose hos mænd. Det kliniske forløb af IIH er dog ellers ganske ensartet hos mænd og kvinder og med den stigende incidens af adipositas hos mænd kan man forudse flere mandlige IIH-patienter i fremtiden.

## 3.2. Kriterier for sikker IIH med stasepapiller jf. Friedmann kriterier 2013 (alle kriterier A-E skal være opfyldt) (14)

- A) Stasepapiller
- B) Normal neurologisk undersøgelse fraset kranienerveudfald
- 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/CT venografi for at udelukke sinusvenetrombose. Hvis MR er utilgængelig eller kontraindiceret, kan CT med kontrast anvendes
- D) Normal biokemisk sammensætning af cerebrospinalvæsken.
- E) Forhøjet åbningstryk, defineret som  $\geq 25$  mm CSF, målt ved korrekt udført lumbalpunktur med patient i afslappet og liggende stilling med strakte ben\*.

Såfremt ovenstående kriterier er opfyldte er der tale om sikker IIH (definite IIH). Såfremt kriterierne A-D i tabel 1 opfyldes, men trykket er normalt, kan diagnosen "formodet IIH" stilles (probable IIH).

\*I relation til E) kan det anføres at korrekt måling af åbningstrykket ved lumbalpunktur kræver at målingen udføres korrekt. Patienten skal ligge afslappet, i venstre sideleje og trække vejret roligt. Ben og nakke skal være strakte (se Figur 1).

Når dette er opnået, anbefales en kort observationsperiode på cirka 1-5 minutter indtil trykket fremstår stabilt. Afslappet vejtrækning medfører små, rytmiske bevægelser i væskesøjlen. Såfremt der er luftbobler i manometeret kan disse bevægelser mangle, hvilket typisk medfører fejlmåling. I så fald udskiftes manometeret. Trykmålingen skal ske inden CSF opsamles.

## 3.3. Fravær af stasepapil og kriterier for mulig IIH uden stasepapiller jf. Friedmann kriterier 2013(14)

En sikker IIH-diagnose kan stilles, hvis kriterierne B-E ovenfor er opfyldt og patienten i tillæg har en unilateral eller bilateral abducensparese. Kaldes også "IIH without papilledema" (*IIHWOP*).

Diagnosen IIH kan ikke fastslås som sikker, men betragtes som mulig, hvis B-E fra ovenfor er opfyldt og mindst 3 af følgende neuroradiologiske tegn på IIH er tilstede ved MR-C:



- a. Empty sella
- b. Posterior affladning af bulbi oculi
- c. Distenderede opticusskeder med eller uden abnormt snoet/bugtet forløb af nn. optici
- d. Stenose af sinus transversus

## KAPITEL 4. UDREDNING

Patienter der er mistænkt for IIH eller øget intrakranielt tryk uden kendt årsag kræver akut/subakut indlæggelse og udredning se boks 1:

1. Detaljeret anamnese
2. Neurologisk undersøgelse, inkl oftalmoskopi
3. Neurooftalmologisk undersøgelse, mhp stasepapiller og synsfeltsundersøgelse.
4. Udelukkelse af sekundære årsager til forhøjet intrakranielt tryk med <ul style="list-style-type: none"> <li>a) CT- eller MR-venografi</li> <li>b) MR-cerebrum</li> </ul>
5. Lumbalpunktur med korrekt udført trykmåling (se ovenfor)

Atypiske patienter (f.eks. slanke personer, mænd, børn, kvinder over 40 år) kræver udvidet udredning med henblik på at identificere sekundære årsager (neuroinfektion, reumatologiske lidelser, søvn-apnø mm). Især skal sinus venetrombose, neuroinfektion, medikament -induceret intrakranielt hypertension, og papilødem på anden baggrund end ICP forhøjelse udelukkes (Tabel 2). BOKS

**BOKS 2**  
**UDREDNING FOR IIH**

**NEUROLOG**

Anamnese, Hovedpine,  
Triggerfaktorer?  
Neurologisk undersøgelse  
Tvivlsspørgsmål bør konfereres  
med erfaren kliniker

**ØJENLÆGE**

Anamnese, Synsforstyrrelser  
Triggerfaktorer?  
Oftalmologisk undersøgelse  
Tvivlsspørgsmål bør konfereres  
med erfaren kliniker



**STASEPAPILLER**

Visus, autoperimetri, dilateret oftalmoskopi og gerne fotodokumentation



**AKUT CT-CEREBRUM OG CT/MR-VENOGRAFI**  
Udeluk rumopfyldende proces og sinustrombose



**MR CEREBRUM OG ORBITAE INDENFOR 48 TIMER**  
Ingen rumopfyldende proces



**Lumbalpunktur**  
Åbningstryk > 25 cm H<sub>2</sub>O i korrekt position og CSF-normal?



**UDELUK SEKUNDÆR INTRAKRANIEL HYPERTENSION**



**IDIOPATISK INTRAKRANIEL HYPERTENSION**



**AKUT SYNSTRUET**



**IKKE AKUT SYNSTRUET**



**OVERVEJ ONSF/VP-SHUNT**



**MEDICINSK BEHANDLING OG VÆGTTAB**



**TÆT KONTROL HOS NEUROLOG OG ØJENLÆGE**

## 4.1. Neurologisk udredning

I henhold til ovennævnte flowchart er en detaljeret anamnese og udredning absolut essentiel.

Patienter der er mistænkt for IIH eller øget intrakranielt tryk uden kendt årsag kræver akut/subakut udredning. Man bør indhente følgende oplysninger:

- Detaljeret hovedpineanamnese med oplysninger om debut, forløb, hyppighed, varighed, sværhedsgrad og reaktion på smertestillende medicin. Er der forskel fra tidligere hovedpinesygdomme, hyppigst migræne eller spændingshovedpine?
- Nakkesmerter eller stivhed i nakken?
- Andre sygdomme (især endokrinologiske, anæmi og reumatologiske) (se tabel 2)?
- Er der andre mulige sekundære årsager, og tilgrundliggende sygdomme (se tabel 2)?
- Er der ekspositioner for ny medicin, dermatologiske midler mod akne, hormonbehandling eller antibiotika (se tabel 2)?
- Er der specielle spise/drikkevaner?
- Er der nylige vægtstigninger indenfor det sidste år?
- Nytilkomne synsforstyrrelser (se senere)
- Pulserende tinnitus, især i liggende stilling
- Ændret kognition (især påvirket hukommelse, og spændvidde)
- Træthed
- Svimmelhed
- Neurologisk undersøgelse, som dog oftest er normal fraset de oftalmologiske fund.
- Oftalmoskopi
- Almen objektiv undersøgelse inkl. vægt, højde, BT og puls samt undersøgelse af hud for evt. udslæt.

### Blodprøver:

Der skal først og fremmest screenes for eventuelle sekundære årsager til IIH-tilstanden, men også for at etablere en baselineværdi forud for medicinsk behandling. Det anbefales, at der hos **alle de typiske IIH** patienter som minimum tages standardblodprøver i form af:

- Hæmoglobin og almindeligt rødt blodbillede (MCV, MCHC, mv.)
- Leukocytter, differentialtælling, CRP, sedimentationsreaktion, trombocytter, INR og APTT
- Ca-ion (frit, plasma), natrium, kalium, kreatinin, GFR

- Albumin, ALAT, basisk fosfatase, kreatinkinase, LDH
- Thyroidea-udredning, glukose og HbA1c
- Ekg

#### 4.1.1. Udvidede blodprøver og anden udvidet udredning hos de atypiske IIH-patienter:

Foretages hos patienter med atypisk fænotype (slanke, mænd, ældre post-menopausale kvinder) eller hos patienter hvor der ud fra anamnesen eller kliniske fund er særlig bestyrket mistanke om medvirkende sekundær årsag eller betydende ko-morbiditet. Tages for at afdække mistanke om tilgrundliggende koagulationsforstyrrelser, reumatologiske eller endokrinologiske lidelser eller atypisk neuro-infektion. For flere detaljer se venligst Appendix 2:

I visse, sjældne tilfælde kan det også være relevant at supplere med polyneuropati- eller paraneoplasmi prøver samt røntgen af thorax (obs sarkoidose, obs TB). Ved empty sellae og ikke oplagt IIH kan der konfereres med endokrinologisk speciallæge, da der i visse tilfælde kan være grundlag for endokrinologisk udredning eller opfølgning af dette fund. Undersøgelse for søvnapnø gøres på mistanke om betydende søvnsygdom eller hos svært overvægtige IIH patienter.

#### 4.1.2. Neuroradiologer

Næste skridt i udredningen er udelukkelse af strukturelle årsager til forhøjet intrakranielt tryk med

- a) CT- eller MR-venografi (med henblik på at udelukke sinusvenetrombose).
- b) MR-cerebrum (normalt hjerneparenkym uden tegn på hydrocephalus eller rumopfyldende processer)

Den neuro-radiologiske udredning retter sig primært mod at afklare sekundære årsager til ICP-stigning eller papilødem, herunder særligt tumor cerebri og sinusvenetrombose. Der kan hos IIH-patienter ses tegn på forhøjet intrakranielt tryk på MR-cerebrum. Disse tegn omfatter primært empty sellae, distenderede og snoede opticusskeder, sinus transversus stenose og affladning af bagerste del af bulbus oculi. Neuro-radiologiske tegn på IIH i relation til opticus og bulbus oculi bør primært vurderes på særlige orbita-sekvenser af neuro-radiolog, og man bør være opmærksom på, at der hverken er konsensus eller etablerede referenceværdier omkring graderingen af eventuelt patologiske fund som fx empty sella. Fælles for alle neuro-radiologiske tegn på IIH er, at de ikke er tilstrækkeligt specifikke eller sensitive alene til diagnostisk brug. Sensitiviteten og specificiteten stiger ved tilstedeværelse af 3 eller flere tegn. Tilfældige fund af neuro-radiologiske tegn på IIH bør ikke alene foranledige IIH-udredning, men bør sammenholdes med patientens fænotype, anamnesen samt øvrige objektive fund. Empty sella kan ses ved hypofyselidelser, ligesom at andre årsager til opticusforandringerne bør overvejes ved lav a priori mistanke om IIH(24,25).

### 4.1.3. Lumbalpunktur og trykmåling

Hvis MR-scanningen og venogrammet er normal, eller indikerer IIH, er der behov for lumbalpunktur med måling af åbningstrykket og spinalvæskeundersøgelse (Figur 1).

Lumbalpunkturen er uhyre vigtig for at bekræfte diagnosen (Tabel 1 og 2) men det er uhyre vigtigt at trykmålingen udføres korrekt for at få en valid værdi.

Check liste ved lumbalpunktur:

- Patienten skal lejres i liggende stilling og i venstre sideleje.
- Patienten skal være afslappet og lokalanæstesi eller let sedation kan anbefales hvis patienten er meget ængstelig.
- Ved indstik skal benene og nakken være bøjet (fosterstilling) så indstik fremmes, men under selve trykmålingen skal benene strækkes ud og nakken rettes op (se billede) da det intrakranielle tryk påvirkes markant af lejring (falsk forhøjelse på op til 10 cm H<sub>2</sub>O).
- Trykmålingen foretages først når patienten er lejret korrekt og der er opnået steady state.

Hos patienter med normalt tryk (<25 cm H<sub>2</sub>O), men markant IIH-klinik, inkl. papilødem og IIH-tegn på MR-cerebrum, kan man overveje ny lumbal trykmåling eller intrakraniell trykmonitorering (se senere), da der er stor døgnvariation i ICP.

Hos patienter med let trykforhøjelse mellem 25-30 Cm H<sub>2</sub>O men ellers uden anden IIH-klinik er der oftest tale om en gråzonemåling hos en anspændt patient. IIH- diagnosen er således kun mulig, men ikke endelig konfirmeret. Observation uden specifik behandling og evt. en fornyet kontrol lumbalpunktur kan derfor anbefales.

Hvis det lumbale tryk er meget højt, kan der med fordel udtømmes op til 30 ml spinalvæske.

IIH-Patienter kan paradoksalt også udvikle postlumbal punktur hovedpine efter den diagnostiske lumbalpunktur, og denne behandles efter vanlig instruks (nBV) med hvile i liggende stilling og rigelig væske, og kun i vedvarende tilfælde behandles der med lumbal bloodpatch.

## 4.2. Oftalmologisk udredning

Stasepapiller er kardinaltegnet ved intrakraniell hypertension og er som hovedregel bilaterale, men kan være asymmetriske, og i sjældne tilfælde unilaterale. Papilvurdering kan være vanskelig, og ved tvivlsspørgsmål bør en erfaren kliniker konsulteres for at reducere risikoen for fejldiagnostik - og

helst førend der iværksættes invasive diagnostiske indgreb og behandling. Frekvensen af fejldiagnostik ved IIH er høj (40 %), og hovedårsagen er fejldiagnostik af de oftalmologiske fund (26).

#### 4.2.1. Stasepapiller

**Stasepapiller karakteriseres ved:**

- Papilprotusion
- Peripapillær halo
- Randsløring som dækker kar der afgår fra papillen
- Retinal venestase samt hæmorrhagier, exudation og cotton-wool spots på papillen eller peripapillært (Figur 2).

Papilødemet kan graderes (grad 0-5) efter den modificerede Frisén skala (Appendix)

**Differentialdiagnoser til stasepapiller:**

De væsentligste fejlkilder er papilødem ved andre opticusneuropatier (oftest unilaterale) og pseudopapilødem pga. kongenitte papilanomalier herunder papildruser (oftest bilaterale).

#### 4.2.2. Papilødem ved andre opticus neuropatier:

- Non-arteritisk anterior iskæmisk opticusneuropati (NA-AION)
- Arteritisk anterior iskæmisk opticusneuropati (A-AION)
- Opticusneuritis
- Neuroretinitis
- Papillitis ved uveitis
- Central retinal veneokklusion
- Intraokulær hypotoni
- Kompressiv opticusneuropati (fx opticusskede meningeom)
- Fundus hypertonicus grad 4 (sidstnævnte kan være bilateral)

**Pseudopapilødem**

- Papildruser
- Små hypermetrope papiller
- Tiltede discs

#### 4.2.3. Oftalmologisk undersøgelse

**Formålet med den oftalmologiske undersøgelse er at:**

- Bekræfte at der foreligger stasepapiller
- Vurdere graden af syns- og synsfeltspåvirkning

- Estimere om patienten er synstruet
- Vurdere behandlingseffekten

**Den oftalmologiske undersøgelse bør omfatte:**

- Bedst korrigerede visus
- Farvesyn (Ishiharas farvetavler)
- Pupilforhold
- Autoperimetri (centrale 24 eller 30 grader)
- Motilitetsundersøgelse
- Spaltelampeundersøgelse
- Intraokulær trykmåling
- Dilateret oftalmoskopi

De oftalmoskopiske fund bør løbende dokumenteres med papil- og fundusfoto og/eller ved optisk kohærenstomografi (OCT), dels med henblik på behandlingseffekt ved efterfølgende kontroller, dels ifald der senere i forløbet måtte opstå behov for revurdering af primærdiagnosen.

**Peripapillær og makulær Optisk Kohærens Tomografi (OCT)**

Tykkelsen af det peripapillære retinale nervefiberlag (RNFL), udmålt med OCT, kan bistå diagnosticeringen af diskrete stasepapiller, og kan kvantificere udviklingen i let-moderat papilødem ved longitudinelle målinger (Figur 3)(27,28). Metoden har dog sine begrænsninger. Ved mere udtalt papilødem kan OCT-apparaturets indbyggede software ikke detektere RNFL pålideligt. Ved remission af stasepapiller kan OCT ikke skelne mellem aftagende RNFL ødem og sekundær RNFL atrofi.

Ved segmentering af makulære OCT-scanninger kan tykkelsen af det retinale gangliecellelag (rGCL) udmåles og kan korreleres til sygdomsprogression og synsprognose(29).

**Specielle forhold:**

**Stasepapiller versus pseudopapilødem**

Den oftalmologiske undersøgelse kan suppleres med:

- Enhanced Depth Imaging (OTC) eller ultralyd B scanning af papillen med henblik på at identificere papildruser.

- Retinal fluoresceinangiografi med henblik på papil kontrastopladning og -lækage ("hot disc").

Ved tvivlsspørgsmål bør en erfaren specialist konsulteres.

#### IIH og opticusatrofi

I tilfælde af præeksisterende opticusatrofi kan stasepapiller være mindre udtalte end forventet eller helt mangle, da opticusnerven nu indeholder "døde" atrofierede aksoner, så der ikke kan generes et papilødem.

#### IIH uden stasepapiller (IIHWOP)

Forhøjet intrakranielt tryk uden stasepapiller giver ikke påvirkning af syn eller synsfelt, og opfølgende øjenlægekontroller er ikke påkrævede. I tilfælde af synspåvirkning bør anden årsag efterspores. Ved IIHWOP kan psykogent betinget koncentrisk synsfeltindskrænkning forekomme.

#### Oftalmologisk follow-up

Da den væsentligste helbredsmæssige risiko ved IIH er synstab, er den oftalmologiske status bestemmende for hvor aggressiv behandlingsstrategi, der vælges. Ved svær synspåvirkning bør behandlingseffekten vurderes med korte intervaller med henblik på behov for terapijustering.

#### Tabel 5

**Konsensusplan for oftalmologiske opfølgingsintervaller af IIH-patienter i relation til graden af papilødem og synsfelt. Modificeret efter UK-guidelines (3)**

Papilødem grad	Normal	Afficeret men i bedring	Afficeret men stabil	Afficeret men progredieret
Atrofisk	-	-	4-6 mdr.	4 uger
Mild	6 mdr.	3-4 mdr.	3-4 mdr.	4 uger
Moderat	3-4 mdr.	1-3 mdr.	1-3 mdr.	2 uger
Svær		1-3 mdr.	4 uger	Max 1 uge



## 4.3. Neurokirurgisk udredning

Den neurokirurgiske tilgang til IIH omfatter invasiv diagnostik og behandling, og forudsætter, at der er truet syn. Hovedpine og de øvrige IIH-symptomer indikerer ikke neurokirurgisk intervention.

Den neurokirurgiske udredning iværksættes først efter et forudgående udredningsprogram i neurologisk regi og at der foreligger sufficient neurologisk, oftalmologisk og billeddiagnostisk undersøgelse.

### 4.3.1. Neurokirurgisk udredning

Patienter, der er diagnostisk afklaret ved den neurologiske og oftalmologiske udredning, og som har sufficient effekt af farmakologisk og konservativ behandling, behøver ikke henvisning til neurokirurgisk udredning.

Indikationen for invasiv neurokirurgisk udredning er:

- Mistanke om manglende eller insufficient effekt af farmakologisk behandling og hvor der i øvrigt kan være tvivl om behandlingseffekten (progredierende øjenforandringer),
- Hvor der er behov for mere komplet registrering af det intrakranielle tryk, end der kan opnås ved intermitterende korttidsmåling af åbningstryk ved lumbalpunktur.
- Hvor gentagne målinger via lumbalpunktur ikke er mulige eller er stærkt ubehagelige for patienten.
- Hvor der er vedvarende symptomer på IIH og hvor det er vanskeligt at skelne mellem insufficient intrakranielt tryk (ICP) regulering og rest symptomer på trods af normaliseret ICP

Måling af ICP ved lumbalpunktur er meget usikker, idet ICP målt i spinalkanalen er påvirkeligt af mange faktorer. Der er i sagens natur kun få målinger i forløbet, og behandlingseffekten monitoreres derfor primært klinisk og med gentagne målinger af synsstyrke og -felt. I de seneste år er telemetrisk måling af ICP blevet muligt (Figur 4). Dette er velundersøgt og forbundet med meget få komplikationer. Kontinuerlig måling af ICP i den initiale fase af sygdommen vil give mulighed for at dosere både den medicinske og kirurgiske behandling langt mere rationelt end i dag, og gribe ind på et tidligere tidspunkt, før irreversible synsudfald opstår. Patienter med nydiagnosticeret og synstruende IIH med papilødem (stasepapiller, evt. submakulær væske) kan tilbydes implantation af telemetrisk ICP-måler(30,31).

En sammenligning af trykregistrering ved lumbalpunktur åbningstryk (LPO) og intrakranielt trykmåling (ICP) er vist i tabel 6.

Tabel 6.

	LPO	ICP
Varighed af måling	Max ca. 20 min	Døgnregistrering
Repræsentativitet	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Punktmåling</li> <li>• Kun dagtid</li> <li>• L.p. position kan påvirke målte tryk</li> <li>• Kun måling i l.p. sideleje position</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Kontinuerlig monitorering</li> <li>• Både dag- og natmåling</li> <li>• Måling uafhængig af patientens position</li> <li>• Måling under mobilisering inkl. liggende/stående standardpositioner</li> </ul>

Der bør således skelnes mellem *måling* (korttids) og *monitorering* (længerevarende). I ukomplicerede situationer vil LPO være tilstrækkeligt, men begrænsningerne indebærer, at LPO ikke altid giver en retvisende, repræsentativ registrering af det intrakranielle tryk. Således kan trykket overvurderes pga. patientens positionering til undersøgelsen (f.eks. hvis patienten ligger sammenkrøbet med bøjet nakke og bøjede ben); i nogle tilfælde er ICP mest markant eller udelukkende sikkert forhøjet om natten, hvor LPO vil undervurdere ICP; og døgnet igennem ændrer ICP sig fysiologisk bl.a. ved stillingsændringer. Kontinuerlig døgnmonitorering giver således den mest komplette dokumentation af det intrakranielle tryk (32–36).

#### 4.3.1.1. Teknologi og procedure ved intrakranielt trykmåling

##### Anlæggelse af ICP-måler

Intrakranielt trykmåling udføres via kranielt borehul både i lokal og generel anæstesi. Med mindre særlige forhold gør sig gældende, placeres borehul og sensor (måler) frontalt og præ-koronalt (Kochers punkt) på højre side. Der findes flere typer af målesystemer, som afhængig af sensortype placeres enten epiduralt, subduralt eller i parenkymet. Det er ikke dokumenteret, at målerplacering medfører væsentlige forskelle på det målte ICP(37). Måling i ventrikelsystemet anvendes sjældent eller slet ikke ved IIH, da hjerneventriklerne typisk er meget smalle. ICP-måleren kan være enten kablet eller telemetrisk. Hvis der er indikation/sandsynligt behov for en enkelt ICP-monitorering af 1-max få døgn varighed, benyttes en kablet sensor, dvs. en intrakranielt tryktransducer som indføres intrakranielt, hvor denne via et eksternt kabel er forbundet til en datalogger. Er der forventeligt behov for flere døgnmonitoreringer eller

længerevarende monitorering, kan i stedet indopereres en telemetrisk sensor, hvor huden lukkes henover og dataregistreringen foregår med aflæsningsudstyr ("reader"), der kan genplaceres udenpå huden henover sensoren gentagne gange(31).

Kirurgiske komplikationer til intrakraniell trykmåling er primært blødning og infektion.

Almindeligvis udføres ikke rutinemæssig kontrolscanning efter placering af intrakraniell trykmåler, men opgørelser i projektøjemed har vist, at diskret blødning lige omkring sensoren uden masseeffekt og uden klinisk påvirkning forekommer. Klinisk betydende blødning medførende symptomer eller behov for kirurgisk intervention optræder hos ca. 1%. Risikoen for infektion ved kablet monitorering stiger med implantationsvarigheden, og derfor anvendes denne type monitorering almindeligvis ikke længere end få døgn. Ved implantation af telemetrisk måler findes generelt tilsvarende umiddelbare kirurgiske komplikationsprofil. Da måleren er placeret lukket under huden, er anvendelsesperioden ikke begrænset til få døgn. Den indbyggede elektronik har en variabel holdbarhed(30,31).

Uanset valg af sensor type og dataregistreringsudstyr er kontinuerlig dataopsamling i kurveform en forudsætning for ICP-monitorering. Der skal sikres imod tab af data ved slukning af strømforsyning til måleudstyret, idet kun nogle typer af udstyr gemmer data, når de slukkes. Data analyseres for middel-ICP i dagtid, middel-ICP i natid, amplitude og forekomst af patologiske makro-bølger (A- og B-bølger).

Ved ICP-måling hos en IIH-patient ser man typisk forhøjet middeltryk, øget amplitude og B-bølge aktivitet. A-bølger forekommer også i svære tilfælde – især natligt (se figur 4). Referenceværdier for ICP diskuteres, men dagstids middel-ICP > 10 mmHg og natstids middel-ICP > 15 mmHg vil de fleste regne for sikkert forhøjede over normale referenceværdier. Forhøjet ICP medfører øget puls-bølgeamplitude, hvilket understøtter vurderingen af, om der foreligger forhøjet ICP.

Puls-bølgeamplitude > 5 mmHg er patologisk. Samtidig er øget puls-bølgeamplitude udtryk for reduceret tryk/volumen balance (compliance), hvilket indgår i de abnorme ICP-forhold ved IIH. Pålidelig måling af puls-bølgeamplitude forudsætter en dataopsamlingsfrekvens på mindst 40 Hz, idet amplituden underestimeres ved lavere sampling frekvenser(38).

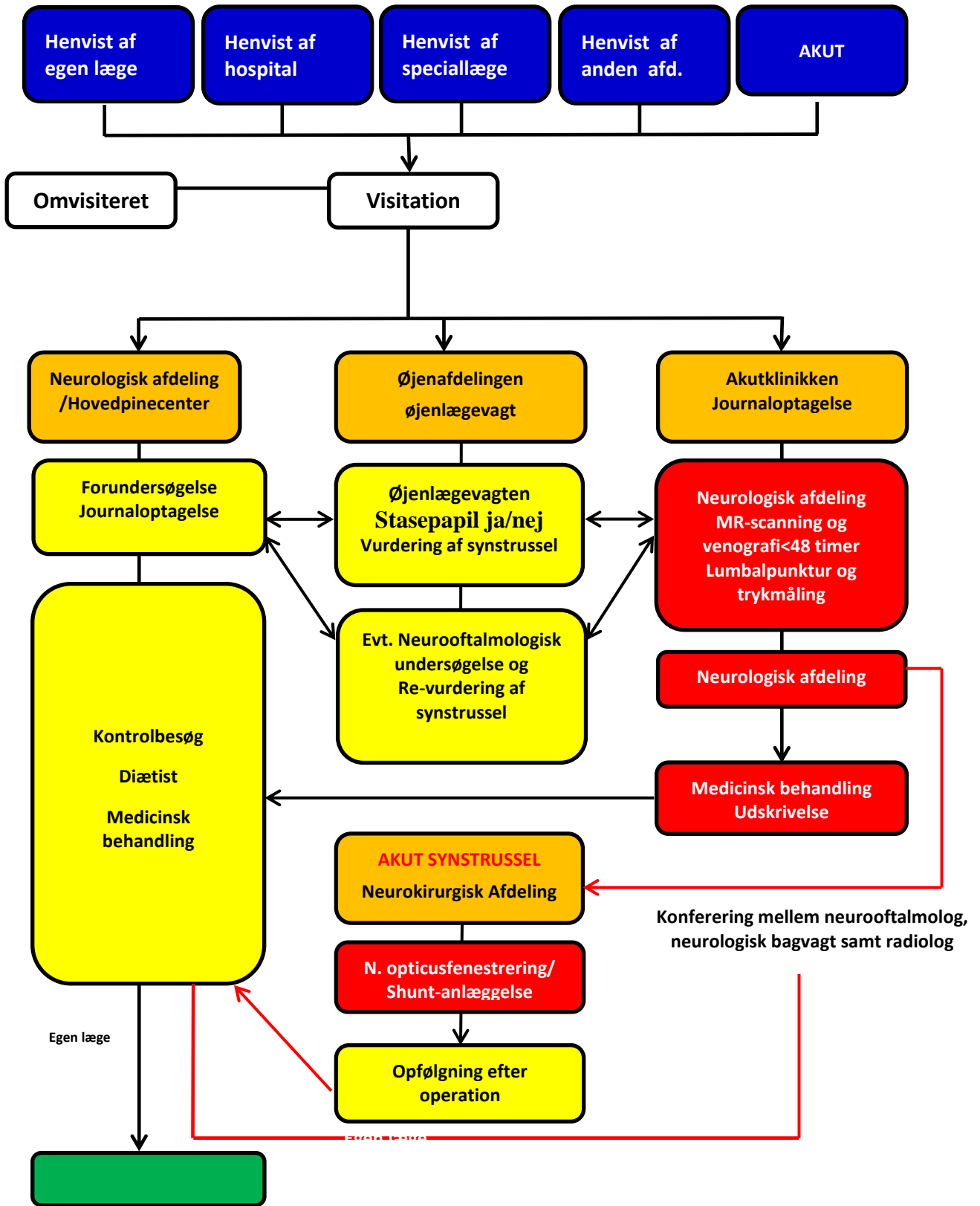
## KAPITEL 5. ORGANISERING OG PATIENTFORLØB

Udredning og behandling af IIH er multidisciplinær og forudsætter et tæt samarbejde mellem neurologer, øjenlæger, neuroradiologer og neurokirurger, diætister og primærsektor, (se fig 4.

Flowchart: IIH udredning)

Da der er mange så specialer der er involveret i udredning og behandling af IIH er det ligeledes af stor vigtighed at samarbejdet koordineres og at der etableres højt specialiserede enheder der varetager disse patienter. Der er etableret følgende forslag til samarbejde og koordinering:

### Patientforløb for Idiopatisk intrakraniel hypertension - IIH



## KAPITEL 6. BEHANDLING

Behandling af IIH er en kombination af medicinsk og ikke-medicinsk behandling, og her især livsstilsændring. **Kun i tilfælde af akut synstrussel** bør kirurgisk behandling komme på tale, da der ikke er evidens for neurokirurgisk behandling af IIH-hovedpinen. Den medicinske behandling startes når der ved lumbalpunktur er konstateret trykforhøjelse; åbningstryk på  $\geq 25$  cm H<sub>2</sub>O og strukturel eller anden årsag til trykforhøjelsen er udelukket.

### 6.1. Ikke medicinsk behandling

#### **Vægttab:**

Sygdommen rammer som anført primært overvægtige kvinder i den fertile alder. Vægttab er en velbeskrevet behandling af tilstanden, omend det er en langvarig behandling og ikke tilstrækkeligt hvis der er markant synspåvirkning(3,11). Et mindre vægttab på 10-15 % er oftest tilstrækkeligt til at opnå symptom lindring, normalisering af ICP og svind af papilødem. Patienterne bør derfor informeres grundigt om vigtigheden af livsstilsændring og vægttab og tilbydes diætist assisteret vægttab så hurtigt som muligt med henblik på at modtage information om motion og livsstilsændring. Ofte er der komplicerende Polycystisk Ovarie Syndrom (PCOS) og/eller metabolisk syndrom. Ved oligo-eller amenoré bør patienten henvises til gynækologisk udredning.

#### **Terapeutiske lumbalpunkturer:**

Hvis der er truet syn kan gentagne lumbalpunkturer med udtømmelse af 30-40 ml CSF overvejes som midlertidig lindring, ofte kun i få dage. Metoden kan anvendes indtil effektiv medicinsk behandling er opnået eller i observationsperioden for de fulminante tilfælde inden en eventuel kirurgisk behandling kan iværksættes. Gentagne lumbalpunkturer har ingen eller endda en paradoks forstærkende effekt ved let til moderat hovedpine, mens der måske er en lindrende om end meget kortvarig effekt ved den svære IIH-hovedpine. Patienterne rapporterer dog oftest stort ubehag og angst for indgrebet og det anvendes nu kun sjældent terapeutisk i Danmark, men hyppigere i udlandet f.eks i England og Tyskland(39,40).

### 6.2. Medicinsk behandling

#### **Azetazolamid:**

Førstevalgs præparat er acetazolamid (Diamox®, Glau-pax®). Der er tale om en carbonanhydrasehæmmer der hæmmer sekretionen af cerebrospinalvæske. Der startes som regel

med 500 mg x 3 dagligt. Dosis kan øges op til 3000 mg pr døgn, i sjældne tilfælde helt op til 4000 mg. Der skal trappes op med 3-5 dages mellemrum for at mindske bivirkninger, men de aftager som regel efter uger til måneder og er ikke altid dosisafhængig. Tolerancen af acetazolamid er dog meget individuel og dosis kan justeres løbende over tid.

De mest dominerende bivirkninger er akroparæstesier, træthed og madlede. Det er vigtigt at informere patienterne om at medicinen hæmmer kulsyre og kulsyreholdige drikke derfor smager anderledes, og at der kan opstå smagsforstyrrelser ved visse fødevarer(3,41,42).

Hypokaliæmi opstår tidligt i behandlingen og oftest så snart døgndosis overstiger 750-1000 mg. Ligeledes kan der udvikles metabolisk acidose og i opstartsfasen af behandlingen er måling af væsketal derfor væsentligt. Der kan med fordel startes kaliumtilskud (Kaleorid®) 1500 mg i døgnet ligeså snart acetazolamid (Diamox®) døgndosis overstiger 1000 mg. Herefter reguleres efter vanlige retningslinjer for behandling af hypokaliæmi.

Diamox kan ligeledes inducere en iatrogen, metabolisk acidose, hvorfor forsigtighed anbefales ved nyresygdom eller ved behandling med andre præparater der kan medføre acidose. Hos nogle patienter udvikles en kronisk acidose og i visse tilfælde lindres ved tilskud af natriumbikarbonat 500-1000 mg x 3 dagligt, evt. i samarbejde med nefrolog. Dette forudsætter som hovedregel indledende syre-base status med forhøjet pCO<sub>2</sub> og standardbikarbonat, samt efterfølgende monitorering med syre-base status eller total-CO<sub>2</sub>/standardbikarbonat.

Topiramat:

Hvis acetazolamid (Diamox®) ikke er tilstrækkeligt til at behandle synsforstyrrelser, hovedpine og øvrige symptomer kan der tillægges eller omlægges til topiramat (Topimax®). Topiramat har udover blokade af spændingsafhængige natriumkanaler også en hæmmende virkning på carbonanhydrasen, og dermed også en tryksænkende effekt, der i dyreforsøg endda er bedre end acetazolamid. Der startes med en dosis på 25 mg, stigende med 25 mg hver 7-14. dag, indtil 100 mg fordelt på 2 doser (i sjældne tilfælde op til 100 mg x 2). De mest dominerende bivirkninger er akroparæstesier, træthed, madlede og vægttab men der kan også optræde betydelige psykiske gener i form af depression, personlighedsændringer og kognitive bivirkninger ved de høje doser. Det er vigtigt at informere patienterne herom og at regulere Topimax dosis meget individuelt (3,43).

### 6.3. Anden behandling:

Endelig kan der tillægges loopdiuretikum i form af bumetanid (Burinex®), der er et potent diuretikum, hvis vanddrivende effekt menes at føre til nedsat mængde cerebrospinalvæske. Der opstartes vanligvis i 0,5-1 mg x 1. Furosemid 40 mg x 1-2 daglig kan ligeledes have en positiv klinisk effekt, selvom det ikke er påvist i dyreforsøg. Behandling skal følges op af kontrol af elektrolytter og kaliumtilskud. Topiramet, Bumetanid og Furix behandling bør varetages af specialister(44). Amiloride og Octreotide samt GLP1-analogen Exendin-4 har været foreslået på baggrund af enkelt observationer og dyreforsøg, men der foreligger endnu ingen kontrollerede studier heraf.

### 6.4. Langtidsbehandling og behandling af kronisk hovedpine

Generelt anbefales det at patienterne er i medicinsk behandling indtil øjenundersøgelse viser at papilødemet er forsvundet, derefter kan man langsomt trappe ud/ ned af acetazolamid, typisk med 1 tablet hver 7-14 dag. Såfremt patienten har været i behandling længe eller har fået en døgndosis over 1-1.5 gram kan det ofte anbefales at udtrapningen foregår langsommere, ofte over flere måneder, for at undgå recidiv af eller forværring af symptomer.

Før udtrapning anbefaler man at patienterne taber sig mindst 10% af startvægten (vægt ved diagnosetidspunktet).

Behandlingsvarigheden er individuel men ofte mellem 6-18 måneder. Langvarig opretholdelse af et eventuelt vægttab anbefales, da recidiv formodes at kunne udløses af vægtstigning.

Kronisk hovedpine kan opstå i efterforløbet af IIH trods normalisering af ICP og øjenforhold.

Årsagen til denne kronificering er ukendt. Hvis der er effekt af diamox eller topimax på denne hovedpine anbefales det at fortsætte med disse præparater, eventuelt i lavere dosis. Hvis der er manglende effekt, kan man behandle hovedpinen efter fænotypisk præsentation (ligner migræne eller spændingshovedpine), men særlig opmærksomhed bør rettes mod ikke at give medikamenter, der kan medføre vægtstigning og IIH-recidiv.

Andre mulige årsager til kronisk hovedpine bør også overvejes, herunder særligt søvn-apnø som kan være udløsende årsag til ICP-stigninger, der dog ofte ikke manifesterer sig ved ambulante trykmålinger i dag tid. Medicinoverforbrugs-hovedpine, hvor der er et overforbrug af analgetika, er også en vigtig differentialdiagnose og formentlig et overset problem hos IIH-patienter. En evt.



medicinoverforbrugshovedpine bør adresseres med sanering og profylakse som hos øvrige hovedpinepatienter.

Kronisk hovedpine behandles aldrig kirurgisk, da der ikke er evidens herfor og risikoen for forværring og komplikationer er overhængende.

## 6.5. Neurologisk opfølgning

Det anbefales at patienter med IIH følges på højt specialiseret niveau i både neurologisk og neurooftalmologisk regi med tæt samarbejde mellem de to specialer.

Neurologisk opfølgning af IIH-patienter bør ske for at følge patientens symptomer over tid, særligt med henblik på om der er mistanke om manglende kontrol med ICP, tværfaglige tiltag med henblik på behandling af kronisk hovedpine, samt kontrol af vægttab og væsketal. Der er ofte behov for løbende medicinjustering, og der kan i nogle tilfælde være behov for måling af nyt åbningstryk med lumbalpunktur, da flere af symptomerne på IIH kan fluktuere uafhængigt af ICP (særligt hovedpinen). I et typisk forløb vil der være behov for opfølgning hver 3-4 måned så længe patienten er i medicinsk behandling. I begyndelsen af sygdomsforløbet kan der være behov for hyppigere ugentlige eller månedlige kontroller inkl. væsketal.

Efter nedtrapning af den medicinske behandling og remission af sygdommen anbefales det generelt at patienter fortsat følges i en periode med henblik på at vurdere risikoen for recidiv. Dette kan for eksempel anbefales til 1-2 gange årligt hos asymptomatiske patienter, og afhænger naturligvis af om der er behov for behandling af kronisk hovedpine trods sygdomsremission.

## 6.6. Kirurgisk behandling

Ved manglende effekt af intensiv medicinsk behandling eller alvorlige allergiske/toksiske reaktioner hos en synstruet patient kan kirurgisk behandling komme på tale. Neurokirurgisk behandling er kun indiceret i specielle tilfælde, og især

- Ved hurtig progredierende synsnedsættelse

Det er vigtigt at understrege, at den kirurgiske behandling ikke er kurativ og ikke er indiceret som behandling for hovedpinen, **kun for det truende synstab**(3).

Kirurgiske behandlingsmuligheder omfatter følgende i prioriteret rækkefølge:

- 1) Fenestration af synsnerveskedlen (ONSF) for aflastning af papilødem og ved truet syn
- 2) Shunting af cerebrospinalvæske (CSF) for at reducere ICP, hvis ONSF ikke har effekt

- 3) Eksternt dræn (EVD) Subakut aflastning
- 4) Udvidelse og stentning af venøse sinus (VSS) (Ikke rutine i DK)

### 6.6.1. Synsnerveskedefenestrering (SNSF eller ONSF på engelsk)

Synsnerveskedefenestration (SNSF) er en kirurgisk procedure, hvor formålet er at dekomprimere synsnerven i tilfælde af synstruende papilødem som følge af forhøjet ICP. Herved er SNSF en synsreddende procedure, som i sig selv ikke har nogen effekt på den tilgrundliggende årsag til forhøjet ICP.

Ved SNSF opnås adgang til synsnerven via orbita og der foretages en incision i skeden omkring synsnerven umiddelbart retrobulbært, hvorved cerebrospinalvæske løber ud, og trykket på synsnerven og dermed papilødemet reduceres. Man kender endnu ikke den præcise mekanisme for hvorfor papilødemet reduceres, men både dekompression af det perioptiske subaraknoidalrum, med CSF-filtration ud gennem duraåbningen, og arvævsdannelse svarende til incisionsstedet, forhindrede yderligere CSF-ophobning, menes at spille en rolle.

SNSF er indiceret ved IIH og kun i sjældne tilfælde for andre årsager. Herudover skal alle følgende faktorer gøre sig gældende: 1) Stasepapiller, 2) Svært synstab og/eller svære synsfeltsdefekter som følge af stasepapillerne, 3) Distenderede synsnerveskeder på MR-skanning af orbitae, og 4) Medicinsk behandling uden sufficient effekt.

De hyppigste kirurgiske adgangsveje til SNSF er transconjunktivalt, gennem øvre øjenlåg, eller via en lateral orbitotomi. I Danmark foretages SNSF på nuværende tidspunkt udelukkende på Rigshospitalet i København, hvor der anvendes transconjunktival adgang. Operationen foregår i generel anæstesi(3,45).

### 6.6.2. Shunting af cerebrospinalvæske (CSF)

Ved CSF shunting dræneres CSF fra nervesystemet til peritoneum eller atriet. Formålet er at få en normalisering af ICP, og at middel-ICP normaliseres både dag og nat.

Ved CSF shunting hos synstruede patienter opnår man ofte umiddelbar effekt, med begyndende bedring af synet og aftagende papilødem i løbet af få dage. Selvom mange patienter også opnår en bedring i deres hovedpine og øvrige symptomer, anlægges en shunt kun for at få en bedring af synet og reducere ICP til eller henimod normale værdier. Hovedpine er således ikke en indikation

for anlæggelse af en CSF shunt, da en del IIH-patienter har vedvarende kronisk hovedpine trods velreguleret ICP og komplikationsraten er stor(46).

Der findes forskellige typer af CSF shunts:

- VP-shunt (ventrikuloperitoneal shunt), som er den mest anvendte
- VA-shunt (ventrikuloatrial shunt), som anvendes, hvis peritonealt afløb er problematisk
- LP-shunt (lumboperitoneal shunt), som i DK sjældent anvendes

Patienter med IIH har et smalt ventrikelsystem, hvilket stiller særlige krav til udførelsen af shuntkirurgi. Risikoen for et fejlplaceret ventrikeldræn er øget, og denne del af proceduren bør derfor foretages neuronavigationsvejledt med henblik på at opnå optimal placering i et smalt ventrikelsystem. Den ventil der bruges bør være en type, som ikke tømmer ventrikelsystemet og derved bidrager til yderligere forværring af den forringede compliance i hjernen ved IIH.

Ventiltyper uden "overdrænage beskyttelse"/antisifon funktionalitet eller tilsvarende anbefales derfor ikke.

Efter anlæggelse af en CSF-shunt er der behov for hurtig opfølgning. Hvis indikationen var truet syn, skal der udføres synstest få dage efter operationen. Ved umiddelbar oftalmologisk bedring, uden truet syn, og ved ONSF/shuntanlæggelse med henblik på at opnå normalisering af ICP anbefales kontrol i neurokirurgisk ambulatorium 3-6 uger og 3 måneder postoperativt sideløbende med neurologiske og oftalmologiske kontroller. Hvis der ved 3 måneders kontrollen er tilfredsstillende shuntfunktion, kan den videre opfølgning ske i neurologisk regi eller som opfølgning i et tværfagligt/tværspecialiseret regi.

Formålet med neurokirurgisk kontrol er vurdering af shuntfunktionen ud fra objektiv vurdering af synet og oplysninger om hovedpine samt øvrige symptomer. CT-C eller MRI-C med henblik på drænplacering og ventrikelsystemets størrelse anbefales ved 3-6 ugers kontrollen, men udføres på ethvert tidspunkt ved mistanke om shunt-dysfunktion.

Almindelige komplikationer til CSF shuntkirurgi er de samme ved IIH, som ved andre tilstande der behandles med shuntkirurgi (ca. 1% risiko for intrakraniell blødning, ca. 5% risiko for shuntinfektion). Særligt for IIH er der en øget risiko for tilstopning af det ventrikulære dræn pga. drænets kontakt med ventrikelvæggen i det smalle ventrikelsystem, hvilket hyppigt er et stort og gentagende problem, samt displacering af drænet fra peritoneum til subkutis pga. fedme.

Overdrænage med kollaberet ventrikelsystem øger risikoen for tilstopning af ventrikeldrænet. Ved LP-shunt medfører overdrænage risiko for herniering af de cerebellare tonsiller (iatrogen Chiari) pga. en induceret kraneo-caudal ICP-gradient. Af de nævnte grunde er et forløb med flere kirurgiske revisioner af shuntsystemet pga. shunt-dysfunktion ret almindeligt. Et nyere retrospektivt studie fra UK finder at medianoverlevelse af en shunt hos en IIH patienter er 22.9 måneder, sammenlignet med 57 måneders overlevelse af shunts lagt på anden indikation(47).

### 6.6.3. Eksternt dræn (EVD)

EVD er en midlertidig foranstaltning, som kan anvendes, hvis der er behov for hurtig ICP-kontrol med sikring af synligt CSF udløb, eller hvis der ud fra den kliniske situation er tvivl om indikationen for implantation af en CSF shunt, idet EVD kan bruges til både drænage og til ICP måling. Ligesom ventrikeldræn i et shuntsystem, anlægges EVD navigationsvejledt, da drænet skal lægges ind i et smalt ventrikelsystem.

## KAPITEL 7. PROGNOSE

### 7.1. Syn

Synstab er den alvorligste helbredsmæssige risiko ved IIH. Ubehandlet kan stasepapiller medføre et progredierende og irreversibelt synstab pga. sekundær papilatropi, der kan forblive upåagtet af patienten, indtil synstabet er omfattende. Især synsfeltet rammes, mens visus og farvesyn forbliver relativt upåvirket. Hvis behandling iværksættes i tide, er synsprognosen oftest god(6). Tidligere opgørelser angav at 25 % blev blinde (48), mens nyere studier har påvist en bedre synsprognose på < 10 % blindhed (49).

Synsfeltdefekter er hyppigst glaukomlignende, lokaliserede nervetrådsdefekter (partielle arcuate skotomer), men forstørret blind plet og diffus suppression kan også forekomme. Der er ingen signifikant korrelation mellem synsfeltdefekter og visus.

Visus og farvesyn er således oftest normalt trods synsfeltdefekter, men både visus og farvesyn kan være nedsat hvis papilødemet involverer macula (subretinal væske eller chorioretinal folddannelse), eller hvis der tilstøder sekundær opticusatrofi(6,50,51).

### 7.2. Hovedpine

Hovedpine relateret til IIH bedres typisk i løbet af det første år efter diagnosen. Desværre oplever op mod 43 % af patienterne at lide af fortsat kronisk hovedpine trods optimal medicinsk og kirurgisk behandling samt væggtab. Over halvdelen af patienterne med kronisk hovedpine i denne

danske undersøgelse led ikke af præ-morbide primære hovedpinesygdomme, men tilskrives IIH alene. Prognosen for hovedpinen er bedst for de yngste patienter og, måske overraskende, for patienter med et højt initialt åbningstryk ved lumbalpunktur. Mekanismerne for denne nyopståede, kroniske IIH-hovedpine er uafklarede, men studier viser, at omfanget af hovedpine ikke alene er relateret til forhøjet ICP, tydende på at det ikke kun er stigningen i ICP som medfører hovedpinen hos patienterne(52).

### 7.3. Kognition

Et nyere, prospektivt case-kontrol studie finder nedsat funktion i fire ud af 6 kognitive domæner hos patienter med IIH. Således kan det formodes at sygdommen er relateret til væsentlige, globale kognitive udfordringer, hvilket kan medføre funktionsnedsættelser. Særligt finder man, at patienterne har lavere reaktionstid og hastighed i udførelse af opgaver, og disse vanskeligheder er var persisterende efter 3 måneders observation også selvom ICP var normaliseret efter en tilsyneladende succesfuld medicinsk behandling og vægttab(53). Der foreligger endnu ikke langtidsobservationer af de kognitive funktioner.

### 7.4. Tilbagefald

Ved tilstrækkelig behandling af tilstanden og vægttab vil sygdomsaktiviteten oftest falde over 6-18 måneder. Således er livsvarig medicinsk behandling ikke nødvendig. Ved gennemgang af den tilgængelige litteratur på området finder man varierende hyppighed af tilbagefald, typisk findes tilbagefald hos omkring 28-39 % af patienterne(5,54). Tilbagefald kan være vanskelige at diagnosticere grundet vage symptomer samt den manglende sammenhæng mellem hovedpinens sværhedsgrad og ICP-forhøjelse. Tilbagefald synes at være associeret med manglende vægtkontrol, og konsekvenserne af flere tilbagefald over en periode er ikke fuldt afklarede. Der er behov for yderligere behandlingsmuligheder som specifikt retter sig mod opretholdelse af et varigt vægttab(3,5).

## KAPITEL 8. OBSTETRISKE FORHOLD

Det er rapporteret, at prævalensen af IIH blandt gravide er 5% (V1). IIH kan forekomme i alle trimestre, selvom det normalt forekommer i løbet af den første halvdel af graviditeten, hvor 61% af tilfældene forekommer i første trimester (55–57). Symptomerne er de samme som ovenfor nævnt.

### 8.1. Udredning:

Kvinder, der udvikler IIH under en graviditet diagnosticeres i øvrigt på samme måde som ikke-gravide kvinder med IIH. Magnetisk resonans skanning (MR) er den foretrukne billeddannende

undersøgelse ved mistanke om IIH hos gravide. Der er ingen kontraindikationer i første trimester af graviditeten hvis MR-skanning udføres uden gadolinium. Gadolinium krydser moderkagen og er fundet at være teratogent ved højere doser i dyreforsøg. Det kan derfor ikke anbefales under graviditet (58). Lumbalpunktur med trykmåling kan udføres sikkert hos gravide patienter.

## 8.2. Behandling:

Risikoen for spontan abort hos kvinder, der blev behandlet med acetazolamid, selv i første trimester, svarede til kontrolgruppen, og der blev ikke identificeret nogen større komplikationer hos børnene(59). I et studie af tolv gravide kvinder, der fik 500 mg acetazolamid to gange dagligt, havde ingen af kvinderne et negativt graviditetsresultat. Der blev ikke observeret nogen medfødte misdannelser (60). Datamængden er dog lille, og udelukker ikke en øget risiko. Acetazolamid kan om nødvendigt fortsættes under amning.

Topiramat er kontraindiceret på grund af dets teratogene virkninger(61). Furosemid og Thiaziddiuretika er også kontraindiceret(57). Hos nogle gravide kan det være indiceret at foretage gentagende lumbalpunktur som aflastnings metode, hvis Diamox er kontraindiceret eller har ingen effekt (62,63).

Kirurgiske behandlingsmuligheder er de samme som hos ikke-gravide IIH-kvinder.

## 8.3. Prognose:

Et flertal af gravide IIH-kvinder har et godt resultat med lidt eller intet synstab (56). Frekvensen af spontan abort er ikke øget blandt gravide IIH-kvinder, og der er ikke fundet øget forekomst af præmatur fødsel. Evidensen er dog manglende og generelle retningslinjer kan derfor ikke gives her(56). Sameksistens af IIH og graviditet øger tilsyneladende ikke risikoen for gentagelse af IIH, i forhold til risikoen for tilbagefald hos andre kvinder med IIH, ligesom det ikke forværrer prognosen for IIH, eller påvirker det perinatale resultat(56,57).

IIH under graviditet er således ikke en kontraindikation for fremtidige graviditeter.

Gravide kvinder med IIH skal behandles med rutinemæssig fødselspraksis (56,57,62,64).

Fødselsmåden skal kun bestemmes af obstetriske faktorer(57). Hvis der overvejes kejsersnit, foretrækkes regional anæstesi for at have minimal effekt på ICP, da generel anæstesi kan være forbundet med øget ICP (63).

## KAPITEL 9. FORSKNING

IIH er en sygdom i hastig vækst på grund af fedmeepidemien, og den har meget store sociale og økonomiske konsekvenser for både den enkelte og for samfundet. Derfor er det helt afgørende, at der fokuseres på en nærmere forståelse af sygdomsmekanismerne og udvikling af en bedre

behandling(1). Forebyggelse må primært rettes mod livsstilsændringer, sundere kost og mere motion, men det er en meget omfattende proces, og kræver en betydelig national indsats på mange planer og falder udenfor rammerne for det aktuelle referenceprogram.

Årsagen til at overvægt kan give forøget ICP skal formentlig søges i et komplekst samspil mellem hormoner, ekspositioner og genetik. I skrivende stund er der flere igangværende danske dyrestudier på vej, der søger at klarlægge reguleringen af ICP og produktionen af CSF. Der er blandt andet etableret en dyremodel, hvor man kontinuerligt kan måle ICP over tid. Hos genmodificerede overvægtige rotter ser man 40 % højere ICP end hos normale rotter(65–68). Yderligere undersøgelser af denne fedme relaterede effekt og af forskellige typer medicinsk behandling er igangværende. Når sygdomsmekanismerne er bedre belyst vil der blive fokuseret på bedre og mere specifik behandling.

I mellemtiden kan der planlægges og igangværende dansk forskning indenfor:

- Tidlig opsporing af IIH således at rettidig behandling kan iværksættes
- Mere undervisning og forbedret kendskab til IIH i primær- og sekundærsektoren
- Diagnostiske og prognostiske biomarkører for IIH
- Implementering af og justering af et koordineret IIH-patientforløb i Danmark
- Udvikling af en pålidelig og smertefri (atraumatisk) målemetode af ICP
- Udvikling af et nationalt register for patienter med IIH
- Langtidsopfølgning af IIH-patienter
- Simultan måling af ICP hos patienter der har været behandlet med ONSF
- Kvalitetssikring af den kirurgiske behandling (ONSF, shunts og telemetriske prober)
- Udvikling af nye diagnostiske og prognostiske metoder
- Nye behandlingsstudier og eventuelt deltagelse i internationale trials
- Yderligere grundforskning og klinisk forskning

## KAPITEL 10. PERSPEKTIVER OG KONKLUSION

IIH er en udfordrende og kompleks sygdom der involverer mange specialer. Incidensen af IIH er hastigt stigende i relation til fedmeepidemien og sundhedsvæsenet bør rustes til at varetage denne relativt ukendte følgesygdom. Med udgivelsen af dette referenceprogram ønsker forfattergruppen at øge kendskabet til sygdommen, at opnå en tidlig diagnose og at mindske langtidsfølgerne hos patienterne. Debutsymptomerne er komplekse og varierede så en grundig udredning for

eventuelle sekundære årsager er vigtig og essentiel for en optimal behandling. Når IIH-diagnosen er stillet er det essentielt med regelmæssig opfølgning af synsfunktion, vægtreduktion og behandling af den generende hovedpine. I sjældne tilfælde præsenterer sygdommen sig med et fulminant billede og truet synsfunktion i løbet af få dage og akut kirurgisk synsreddende intervention er i så fald påkrævet. Kirurgisk intervention har derimod ingen dokumenteret effekt for hovedpinen og bør undgås.

Der er meget stor forskningsaktivitet indenfor IIH-feltet og nye behandlingsstrategier under udvikling, så regelmæssig opdatering af dette referenceprogram vil blive påkrævet.



## KAPITEL 11. LITTERATUR

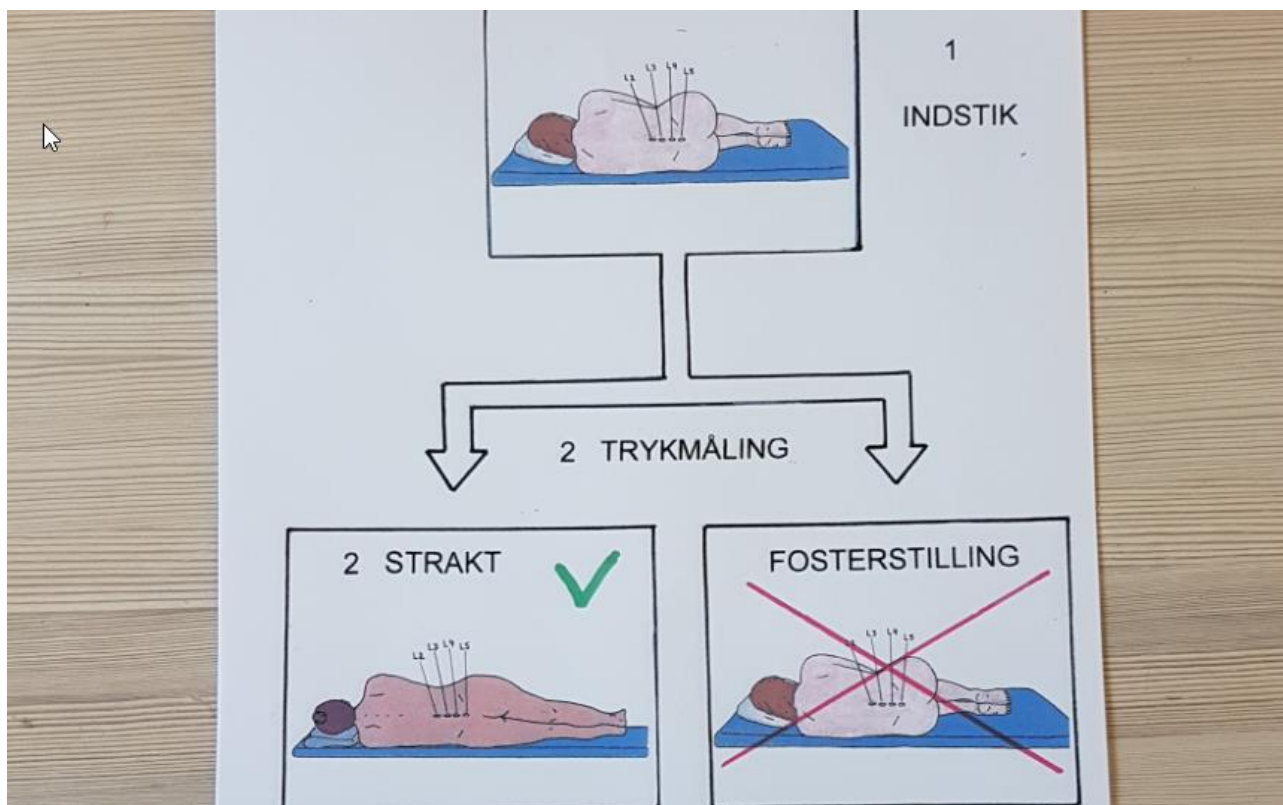
1. Mollan SP, Aguiar M, Evison F, Frew E, Sinclair AJ. The expanding burden of idiopathic intracranial hypertension. *Eye* [Internet]. 2018 Oct 24 [cited 2018 Nov 29];1. Available from: <http://www.nature.com/articles/s41433-018-0238-5>
2. Wall M, Kupersmith MJ, Kiebertz KD, Corbett JJ, Feldon SE, Friedman DI, et al. The idiopathic intracranial hypertension treatment trial clinical profile at baseline. *JAMA Neurol*. 2014;71(6):693–701.
3. Mollan SP, Davies B, Silver NC, Shaw S, Mallucci CL, Wakerley BR, et al. Idiopathic intracranial hypertension: Consensus guidelines on management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2018;1088–100.
4. Bruce BB, Kedar S, Van Stavervan GP, Monaghan D, Acierno MD, Braswell RA, et al. Idiopathic intracranial hypertension in men. *Neurology* [Internet]. 2009 Jan 27 [cited 2019 May 8];72(4):304–9. Available from: <http://www.neurology.org/cgi/doi/10.1212/01.wnl.0000333254.84120.f5>
5. Yri HM, Wegener M, Sander B, Jensen R. Idiopathic intracranial hypertension is not benign: A long-term outcome study. *J Neurol* [Internet]. 2012 [cited 2018 Oct 24];259(5):886–94. Available from: [https://link-springer.com.ep.fjernadgang.kb.dk/content/pdf/10.1007%2Fs00415-011-6273-9.pdf](https://link.springer.com.ep.fjernadgang.kb.dk/content/pdf/10.1007%2Fs00415-011-6273-9.pdf)
6. Hatem CF, Yri HM, Sørensen AL, Wegener M, Jensen RH, Hamann S. Long-term visual outcome in a Danish population of patients with idiopathic intracranial hypertension. *Acta Ophthalmol* [Internet]. 2018 Feb 6 [cited 2018 Oct 24]; Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/aos.13664>
7. Mollan SP, Hornby C, Mitchell J, Sinclair AJ. Evaluation and management of adult idiopathic intracranial hypertension. *Pract Neurol*. 2018 Dec 1;18(6):485–8.
8. Hoffmann J, Mollan SP, Paemeleire K, Lampl C, Jensen RH, Sinclair AJ. European headache federation guideline on idiopathic intracranial hypertension. *J Headache Pain*. 2018 Oct 8;19(1).
9. Sundholm A, Träisk F, Hellgren K, Lundvall M, Söderman M, Gustavsson B, et al. Idiopathic intracranial hypertension - Swedish consensus guidelines. *Lakartidningen*. 2019;116(18):806.
10. Mollan SP, Ali F, Hassan-Smith G, Botfield H, Friedman DI, Sinclair AJ. Evolving evidence in adult idiopathic intracranial hypertension: pathophysiology and management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* [Internet]. 2016 Sep [cited 2018 Dec 19];87(9):982–92. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26888960>
11. Sinclair AJ, Burdon MA, Nightingale PG, Ball AK, Good P, Matthews TD, et al. Low energy diet and intracranial pressure in women with idiopathic intracranial hypertension: prospective cohort study. *BMJ* [Internet]. 2010 Jul 7 [cited 2019 May 8];341(jul07 2):c2701–c2701. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20610512>
12. Wall M, McDermott MP, Kiebertz KD, Corbett JJ, Feldon SE, Friedman DI, et al. Effect of Acetazolamide on Visual Function in Patients With Idiopathic Intracranial Hypertension and Mild Visual Loss. *JAMA* [Internet]. 2014 Apr 23 [cited 2018 Nov 25];311(16):1641. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24756514>
13. Jensen RH, Radojicic A, Yri H. The diagnosis and management of idiopathic intracranial hypertension and the associated headache. *Ther Adv Neurol Disord*. 2016 Jul;9(4):317–26.
14. Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology*. 2013;81(13):1159–65.
15. DANSKERNES SUNDHED [Internet]. 2018 [cited 2020 Mar 11]. Available from: [www.sst.dk](http://www.sst.dk)
16. Obesity and overweight [Internet]. [cited 2020 Mar 11]. Available from: <https://www.who.int/en/news-room/fact-sheets/detail/obesity-and-overweight>
17. Sheldon CA, Paley GL, Xiao R, Kesler A, Eyal O, Ko MW, et al. Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension: Age, Gender, and Anthropometric Features at Diagnosis in a Large, Retrospective, Multisite Cohort. *Ophthalmology* [Internet]. 2016 Nov 1 [cited 2020 Mar 11];123(11):2424–31. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27692528>

18. Miller N, Newman N. Chapter 5. In: Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology. 5th ed. Baltimore: Williams and Wilkins; 1998.
19. Sodhi M, Sheldon CA, Carleton B, Etmnan M. Oral fluoroquinolones and risk of secondary pseudotumor cerebri syndrome. *Neurology* [Internet]. 2017 Aug 22 [cited 2019 Jul 22];89(8):792–5. Available from: <http://www.neurology.org/lookup/doi/10.1212/WNL.0000000000004247>
20. Yri H, Wegener M, Jensen R. Syphilis mimicking idiopathic intracranial hypertension. *BMJ Case Rep* [Internet]. 2011 Nov 8 [cited 2019 Jul 22];2011. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22674114>
21. December ; Peng |. High-pressure headaches: idiopathic intracranial hypertension and its mimics. *Nat Publ Gr* [Internet]. 2012 [cited 2018 Nov 12];8:700–10. Available from: [www.nature.com/nrneuro](http://www.nature.com/nrneuro)
22. Espino Barros Palau A, Morgan ML, Foroozan R, Lee AG. Neuro-ophthalmic presentations and treatment of Cryptococcal meningitis-related increased intracranial pressure. *Can J Ophthalmol*. 2014 Oct;49(5):473–7.
23. Yri HM, Jensen RH. Idiopathic intracranial hypertension: Clinical nosography and field-testing of the ICHD diagnostic criteria. A case-control study. *Cephalalgia*. 2015;35(7):553–62.
24. Hoffmann J, Rgen Huppertz H-J, Schmidt C, Kunte H, Harms L, Klingebiel R, et al. Morphometric and volumetric MRI changes in idiopathic intracranial hypertension.
25. Bidot S, Saindane AM, Peragallo JH, Bruce BB, Newman NJ, Biousse V. Brain Imaging in Idiopathic Intracranial Hypertension. Vol. 35, *Journal of Neuro-Ophthalmology*. Lippincott Williams and Wilkins; 2015. p. 400–11.
26. Fisayo A, Bruce BB, Newman NJ, Biousse V. Overdiagnosis of idiopathic intracranial hypertension. *Neurology*. 2016;86(4).
27. Skau M, Milea D, Sander B, Wegener M, Jensen R. OCT for optic disc evaluation in idiopathic intracranial hypertension. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2011 May 15;249(5):723–30.
28. Skau M, Yri H, Sander B, Gerds TA, Milea D, Jensen R. Diagnostic value of optical coherence tomography for intracranial pressure in idiopathic intracranial hypertension. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* [Internet]. 2013 Feb [cited 2020 Mar 11];251(2):567–74. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22592348>
29. Chen JJ, Thurtell MJ, Longmuir RA, Garvin MK, Wang J-K, Wall M, et al. Causes and Prognosis of Visual Acuity Loss at the Time of Initial Presentation in Idiopathic Intracranial Hypertension. *Invest Ophthalmol Vis Sci* [Internet]. 2015 Jun 12 [cited 2019 May 9];56(6):3850–9. Available from: <http://iovs.arvojournals.org/article.aspx?doi=10.1167/iovs.15-16450>
30. Norager NH, Lilja-Cyron A, Bjarkam CR, Duus S, Juhler M. Telemetry in intracranial pressure monitoring: sensor survival and drift. *Acta Neurochir (Wien)*. 2018 Nov 1;160(11):2137–44.
31. Lilja A, Andresen M, Hadi A, Christoffersen D, Juhler M. Clinical experience with telemetric intracranial pressure monitoring in a Danish neurosurgical center. *Clin Neurol Neurosurg* [Internet]. 2014 May [cited 2019 May 9];120:36–40. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0303846714000602>
32. Andresen M, Hadi A, Juhler M. Evaluation of Intracranial Pressure in Different Body Postures and Disease Entities. In Springer, Cham; 2016 [cited 2019 May 9]. p. 45–7. Available from: [http://link.springer.com/10.1007/978-3-319-22533-3\\_9](http://link.springer.com/10.1007/978-3-319-22533-3_9)
33. Petersen LG, Petersen JCG, Andresen M, Secher NH, Juhler M. Postural influence on intracranial and cerebral perfusion pressure in ambulatory neurosurgical patients. *Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol* [Internet]. 2016 Jan 1 [cited 2019 May 9];310(1):R100–4. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26468260>
34. Andresen M, Hadi A, Petersen LG, Juhler M. Effect of postural changes on ICP in healthy and ill subjects. *Acta Neurochir (Wien)* [Internet]. 2015 Jan 14 [cited 2019 May 9];157(1):109–13. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s00701-014-2250-2>
35. Thompson SD, Coutts A, Craven CL, Toma AK, Thorne LW, Watkins LD. Elective ICP monitoring: how long is long enough? *Acta Neurochir (Wien)*. 2017 Mar 1;159(3):485–90.

36. Chari A, Dasgupta D, Smedley A, Craven C, Dyson E, Matloob S, et al. Intraparenchymal intracranial pressure monitoring for hydrocephalus and cerebrospinal fluid disorders. *Acta Neurochir (Wien)*. 2017 Oct 1;159(10):1967–78.
37. Raboel PH, Bartek J, Andresen M, Bellander BM, Romner B, Stover JF. Intracranial Pressure Monitoring: Invasive versus Non-Invasive Methods–A Review. *Crit Care Res Pract*. 2012;2012:14.
38. Eide PK. The correlation between pulsatile intracranial pressure and indices of intracranial pressure-volume reserve capacity: results from ventricular infusion testing. *J Neurosurg [Internet]*. 2016 Dec 1 [cited 2020 Mar 11];125(6):1493–503. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26918478>
39. Scotton WJ, Mollan SP, Walters T, Doughty S, Botfield H, Markey K, et al. Characterising the patient experience of diagnostic lumbar puncture in idiopathic intracranial hypertension: a cross-sectional online survey. *BMJ Open [Internet]*. 2018 May 30 [cited 2018 Nov 25];8(5):e020445. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29848770>
40. Yiangou A, Mitchell J, Markey KA, Scotton W, Nightingale P, Botfield H, et al. Therapeutic lumbar puncture for headache in idiopathic intracranial hypertension: Minimal gain, is it worth the pain? *Cephalalgia [Internet]*. 2018 Jun 17 [cited 2018 Dec 19];33310241878219. Available from: <http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/0333102418782192>
41. Wall M, McDermott MP, Kiebertz KD, Corbett JJ, Feldon SE, Friedman DI, et al. Effect of Acetazolamide on Visual Function in Patients With Idiopathic Intracranial Hypertension and Mild Visual Loss. *JAMA [Internet]*. 2014 Apr 23 [cited 2019 May 8];311(16):1641. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24756514>
42. Ball AK, Howman A, Wheatley K, Burdon MA, Matthews T, Jacks AS, et al. A randomised controlled trial of treatment for idiopathic intracranial hypertension. *J Neurol [Internet]*. 2011 May 16 [cited 2018 Nov 25];258(5):874–81. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s00415-010-5861-4>
43. Scotton WJ, Botfield HF, Westgate CS, Mitchell JL, Yiangou A, Uldall MS, et al. Topiramate is more effective than acetazolamide at lowering intracranial pressure. *Cephalalgia [Internet]*. 2019 Feb 13 [cited 2019 May 10];39(2):209–18. Available from: <http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/0333102418776455>
44. Kahle KT, Walcott BP, Staley KJ. Resolution of Headache and Papilledema in Idiopathic Intracranial Hypertension Associated With Inhibition of Na<sup>+</sup>-K<sup>+</sup>-2Cl<sup>-</sup>-Cotransport. [cited 2019 May 10]; Available from: <http://jcn.sagepub.com>
45. Obi EE, Lakhani BK, Burns J, Sampath R. Optic nerve sheath fenestration for idiopathic intracranial hypertension: A seven year review of visual outcomes in a tertiary centre. *Clin Neurol Neurosurg*. 2015 Oct 1;137:94–101.
46. Brune AJ, Girgla T, Trobe JD. Complications of Ventriculoperitoneal Shunt for Idiopathic Intracranial Hypertension. *J Neuro-Ophthalmology*. 2020 Mar;1.
47. Greener DL, Akarca D, Durnford AJ, Ewbank F, Buckland GR, Hempenstall J. Idiopathic Intracranial Hypertension: Shunt Failure and the Role of Obesity. *World Neurosurg [Internet]*. 2020 Jan 16 [cited 2020 Mar 11]; Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31954904>
48. Corbett JJ, Savino PJ, Thompson HS, Kansu T, Schatz NJ, Orr LS, et al. Visual loss in pseudotumor cerebri. Follow-up of 57 patients from five to 41 years and a profile of 14 patients with permanent severe visual loss. *Arch Neurol [Internet]*. 1982 Aug [cited 2019 May 10];39(8):461–74. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7103794>
49. Rowe FJ, Sarkies NJ. Assessment of visual function in idiopathic intracranial hypertension: A prospective study. *Eye [Internet]*. 1998 Jan 1 [cited 2018 Oct 24];12(1):111–8. Available from: <http://www.nature.com/articles/eye199818>
50. Keltner JL, Johnson CA, Cello KE, Wall M, NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group. Baseline visual field findings in the Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial (IIHTT). *Invest Ophthalmol Vis Sci [Internet]*. 2014 Apr 29 [cited 2019 May 10];55(5):3200–7. Available from: <http://iovs.arvojournals.org/article.aspx?doi=10.1167/iovs.14-14243>

51. Smith S V, Friedman DI. The Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial: A Review of the Outcomes. Headache [Internet]. 2017 Sep [cited 2019 May 10];57(8):1303–10. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/head.13144>
52. Yri HM, Rönnbäck C, Wegener M, Hamann S, Jensen RH. The course of headache in idiopathic intracranial hypertension: a 12-month prospective follow-up study. Eur J Neurol [Internet]. 2014 Dec 1 [cited 2018 Nov 12];21(12):1458–64. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/ene.12512>
53. Yri HM, Fagerlund B, Forchhammer HB, Jensen RH. Cognitive function in idiopathic intracranial hypertension: a prospective case-control study. BMJ Open [Internet]. 2014 Apr 8 [cited 2018 Nov 12];4(4):e004376. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24713214>
54. Kesler A, Hadayer A, Goldhammer Y, Almog Y, Korczyn AD. Idiopathic intracranial hypertension: Risk of recurrences. Neurology [Internet]. 2004 Nov 9 [cited 2018 Nov 24];63(9):1737–9. Available from: <http://www.neurology.org/cgi/doi/10.1212/01.WNL.0000143067.40281.16>
55. Huna-Baron R, Kupersmith MJ. Idiopathic intracranial hypertension in pregnancy. J Neurol. 2002;249(8):1078–81.
56. Digre KB, Varner MW, Corbett JJ. Pseudotumor cerebri and pregnancy. Neurology. 1984;34(6):721–9.
57. Tang RA, Dorotheo EU, Schiffman JS, Bahrani HM. Medical and surgical management of idiopathic intracranial hypertension in pregnancy. Curr Neurol Neurosci Rep. 2004;4(5):398–409.
58. Chung SM. Safety issues in magnetic resonance imaging. Vol. 22, Journal of Neuro-Ophthalmology. Lippincott Williams and Wilkins; 2002. p. 35–9.
59. Falardeau J, Lobb BM, Golden S, Maxfield SD, Tanne E. The use of acetazolamide during pregnancy in intracranial hypertension patients. J Neuro-Ophthalmology. 2013 Mar;33(1):9–12.
60. 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(5):855–9.
61. Weston J, Bromley R, Jackson CF, Adab N, Clayton-Smith J, Greenhalgh J, et al. Monotherapy treatment of epilepsy in pregnancy: Congenital malformation outcomes in the child. Vol. 2016, Cochrane Database of Systematic Reviews. John Wiley and Sons Ltd; 2016.
62. Evans RW F DI. Expert opinion: the management of pseudotumor cerebri during pregnancy. - Royal Danish Library [Internet]. Headache. 2000 [cited 2020 Mar 27]. p. 495–7. Available from: [https://soeg.kb.dk/discovery/openurl?institution=45KBDK\\_KGL&vid=45KBDK\\_KGL:KGL&id=pmid:10849049](https://soeg.kb.dk/discovery/openurl?institution=45KBDK_KGL&vid=45KBDK_KGL:KGL&id=pmid:10849049)
63. Bagga R, Jain V, Das CP, Gupta KR, Gopalan S, Malhotra S. Choice of therapy and mode of delivery in idiopathic intracranial hypertension during pregnancy. MedGenMed [Internet]. 2005 Nov 10 [cited 2020 Mar 27];7(4):42. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16614664>
64. Golan S, Maslovitz S, Kupfermanc MJ KA. Management and outcome of consecutive pregnancies complicated by idiopathic intracranial hypertension. Isr Med Assoc J. 2013;2013 Apr:160–3.
65. Uldall M, Bhatt DK, Kruuse C, Juhler M, Jansen-Olesen I, Jensen RH. Choroid plexus aquaporin 1 and intracranial pressure are increased in obese rats: towards an idiopathic intracranial hypertension model? Int J Obes [Internet]. 2017 Jul 27 [cited 2019 Aug 16];41(7):1141–7. Available from: <http://www.nature.com/articles/ijo201783>
66. Eftekhari S, Westgate CSJ, Uldall MS, Jensen RH. Preclinical update on regulation of intracranial pressure in relation to idiopathic intracranial hypertension. Fluids Barriers CNS [Internet]. 2019 Nov 26 [cited 2020 Mar 11];16(1):35. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31767019>
67. Alimajstorovic Z, Westgate CSJ, Jensen RH, Eftekhari S, Mitchell J, Vijay V, et al. Guide to preclinical models used to study the pathophysiology of idiopathic intracranial hypertension. Eye (Lond) [Internet]. 2020 Jan 2 [cited 2020 Mar 11]; Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31896803>
68. Mitchell JL, Mollan SP, Vijay V, Sinclair AJ. Novel advances in monitoring and therapeutic approaches in idiopathic intracranial hypertension. Vol. 32, Current Opinion in Neurology. Lippincott Williams and Wilkins;

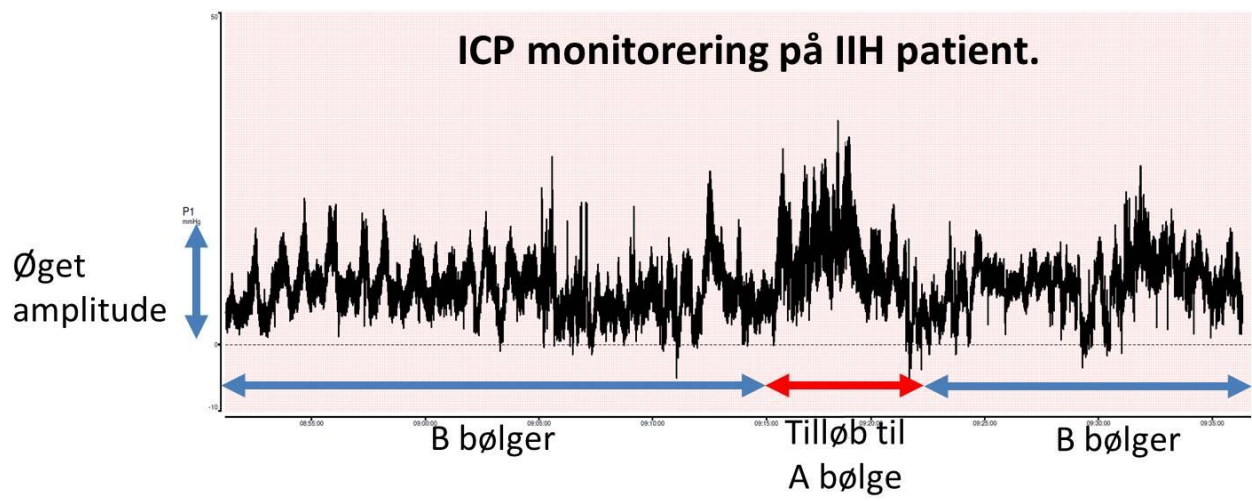
Figur 1 Illustration af korrekt lejring af en patient til trykmåling. Det er lettest at udføre indstik når patienten er sammenkrummet men begge ben og nakken skal være strakte når målingen udføres. (OBS bedre kvalitet tegning er på vej)



Figur 2 Papilødem med retinal venestase, h morrhagier, exudation og cotton-wool spots p  papillen og peripapill ert



Figur 3 ICP monitorering på IIH patient. Døgnmåling med mobilt udstyr via implanteret intrakranielt kabelmåler. Kurven viser talrige B-bølger, tilløb til A bølge samt øget amplitude. Bemærk, at disse klart abnorme mønstre er tilstede også hos IIH patienter, hvor middel ICP kun er moderat forhøjet.



## APPENDIX 1: FRISEN SKALA

Frisén Scale is used to grade the severity of papilledema with six stage, from stage 0 to Stage 5.

- Stage 0 is a normal optic disc.
- Stage 1 papilledema is a C-shaped halo of disc edema with preservation of the temporal disc.
- Stage 2 papilledema is a circumferential halo of edema on the optic disc.
- Stage 3 papilledema is elevation of the optic disc with partial obscuration of one of more segments of the blood vessels at the disc margin.
- Stage 4 papilledema is characterized by almost complete obscuration of major blood vessels on the optic disc.
- Stage 5 papilledema is partial or total obscuration of all blood vessels on the surface of the optic disc.

## APPENDIX 2:UDVIDET UDREDNING

Udvidede blodprøver til udredning for sekundær IIH-lignende tilstand, specielt i tilfælde af uforklaret højt intrakranielt tryk og øjensymptomer hos en atypisk fænotype (børn, mænd, og slanke kvinder)

ANA og ANCA

DNA (dobbelstrengt)-Ab (IgG)

52 kDa Ro protein-Ab(IgG)

60 kDa Ro protein-Ab(IgG)

Sjøgrensyndrom (SSB)-Ab, IgG

IgA, IgG, IgM

Rheumafaktor IgM

PTH, D-vitamin, Calcium

Anti-cardiolipin antistoffer, lupusantikoagulans, Beta-2 Glykoprotein 1-A

ACE (Peptidylpeptidase)

MPO (Myeloperoxidase) antistof IgG

Proteinase 3

Interleukin 2 Rec

Neuroinfektioner:

Treponema pallidum (syfilis), Coxiella, Borrelia, Meningitis, Tuberkulose

HIV, Enterovirus, HSV 1/2, VZV, Epstein Barr eller Cytolomegavirus