



Idiopatische intracraniële hypertensie

Wat is idiopatische intracraniële hypertensie?

Idiopatische intracraniële hypertensie is een aandoening waarbij kinderen of volwassenen last hebben van hoofdpijnklachten in combinatie met problemen met zien als gevolg van een verhoogde druk in de hersenholtes in de hersenen.

Hoe wordt idiopatische intracraniële hypertensie ook wel genoemd?

Hypertensie is het medische woord voor een verhoogde druk. Het woord intracranieel geeft aan dat er sprake is van een verhoogde druk in de hersenholtes. Het woord idiopatisch geeft aan dat er geen duidelijk aanwijsbare oorzaak is voor het ontstaan van deze verhoogde hersendruk. Idiopatische intracraniële hypertensie wordt ook wel afgekort met de letters IIH.

Pseudotumor cerebri

Vroeger werd ook wel de naam pseudotumor cerebri gebruikt. De klachten van hoofdpijn en wazig zien doen namelijk ook denken aan de mogelijkheid van een hersentumor. Het medische woord voor hersentumor is tumor cerebri. Het woord pseudo geeft aan dat de klachten van idiopatische intracraniële hypertensie lijken op de klachten van mensen met een hersentumor, maar dat er geen sprake is van een hersentumor.

Benigne intracraniële hypertensie

Soms wordt ook de term benigne gebruikt voor intracraniële hypertensie. Het woord benigne betekent goedaardig en verwijst ernaar (net als bij pseudotumor cerebri) dat er niet sprake is van een hersentumor. Benigne intracraniële hypertensie wordt ook wel afgekort met de letters BIH.

Hoe vaak komt idiopatische intracraniële hypertensie voor bij kinderen?

Idiopatische intracraniële hypertensie is een zeldzame aandoening. Geschat wordt dat deze aandoening bij één op de 50.000 tot 100.000 kinderen voorkomt.

Bij welke kinderen komt idiopatische intracraniële hypertensie voor?

Idiopatische intracraniële hypertensie kan voorkomen op alle leeftijden, zowel op de kinderleeftijd als de volwassen leeftijd. Idiopatische intracraniële hypertensie wordt zelden gezien bij kinderen jonger dan 3 jaar. Idiopatische intracraniële hypertensie wordt vaker gezien bij kinderen met overgewicht.

Idiopatische intracraniële hypertensie wordt iets vaker bij meisjes dan bij jongens gezien.

Wat is de oorzaak van het ontstaan van idiopatische intracraniële hypertensie?

Niet goed bekend

De oorzaak van het ontstaan van idiopatische intracraniële hypertensie is niet goed bekend. Daarom wordt ook het woord idiopatisch gebruikt.

Verstoorde balans in aanmaak en afvoer hersenvocht

In de hersenen wordt dagelijks hersenvocht aangemaakt. Dit hersenvocht stroomt in en rondom de hersenen en het ruggenmerg. Het beschermt de hersenen en het ruggenmerg en zorgt ook voor de afvoer van overtollige stoffen die ontstaan zijn in de hersenen. Het hersenvocht wordt ook weer afgevoerd, doordat het via de hersenvliezen wordt opgenomen in een ader bovenop de hersenen. Normaal gesproken is de aanmaak van hersenvocht in



evenwicht met de afvoer van hersenvocht, waardoor de druk in de hersenholtes altijd min of meer stabiel is.

Verhoogde druk

De hersenen zitten in de schedel en zijn daardoor min of meer afgesloten. Wanneer de druk omhoog gaat, worden de hersenen tegen de schedel gedrukt. Dit kan zorgen voor het ontstaan van hoofdpijnklachten. Sterk verhoogde druk kan zorgen voor het ontstaan van misselijkheid en/of braken. De oogzenuw kan niet goed tegen verhoogde druk waardoor problemen met zien kunnen ontstaan.

Na een hersenvliesontsteking

Idiopatische intracraniële hypertensie kan ontstaan nadat kinderen een hersenvliesontsteking hebben gehad. De hersenvliezen zijn dan ontstoken, waardoor de kleine gaatjes in het hersenvlies die normaal zorgen voor de afvoer van het hersenvocht verstopt kunnen raken. Hierdoor kan het hersenvocht niet meer goed afgevoerd worden waardoor Bij kinderen met een idiopatische intracraniële hypertensie is het evenwicht tussen de aanmaak en de afvoer van het hersenvocht verstoord, waardoor de druk in de hersenholtes toeneemt en klachten kunnen ontstaan. Wanneer een hersenvliesontsteking de oorzaak is van het ontstaan van verhoogde druk in de hersenholtes, dan is de oorzaak bekend en wordt er eigenlijk niet meer gesproken van idiopatische intracraniële hypertensie. De oorzaak is dan immers wel bekend. Er wordt gedacht dat het mogelijk is dat kinderen die een idiopatische intracraniële hypertensie hebben, een milde vorm van hersenvliesontsteking hebben gehad, zonder dat zij hiervan veel klachten hebben gehad waardoor nooit ontdekt is dat er sprake is geweest van een hersenvliesontsteking.

Sinustrombose

Bij een sinustrombose ontstaat er een stolsel in een afvoerende ader van de hersenen. Hierdoor kan het bloed van de hersenen niet meer goed afgevoerd worden. Het overtollige hersenvocht wordt ook via deze aderen afgevoerd. Wanneer de ader verstopt zit, wordt het hersenvocht onvoldoende afgevoerd waardoor een verhoogde druk in de hersenholtes kan ontstaan. Het doormaken van een sinustrombose kan ook de oorzaak zijn van het ontstaan van idiopatische intracraniële hypertensie.

Auto-immuunziekte

Idiopatische intracraniële hypertensie wordt vaker gezien bij kinderen die een auto-immuunziekte hebben zoals de aandoeningen SLE en sarcoïdose. Bij deze aandoening kan er ook sprake zijn van een ontsteking van de hersenvliezen zonder dat er sprake is van een infectie.

Medicijnen

Het gebruik van bepaalde medicijnen kan ook de oorzaak zijn van het ontstaan van idiopatische intracraniële hypertensie. Medicijnen waarvan bekend is dat zij dit kunnen doen zijn: prednison, de anticonceptiepil, groeihormoon bepaalde antibiotica (zogenaamde tetracyclines, fluorochinolonen en sulfonamiden), cyclosporine, amiodarone, lithium en een hoge dosering van vitamine A.

Overgewicht

Idiopatische intracraniële hypertensie wordt vaker gezien bij kinderen die fors overgewicht hebben. Waarschijnlijk spelen hormonale ontregelingen als gevolg van het hebben van overgewicht een rol bij het ontstaan van idiopatische intracraniële hypertensie.



Hormonale ontregeling

Kinderen met een hormonale ziekte, zoals bijvoorbeeld de ziekte van Addison, de ziekte van Cushing, een te snel of te langzaam werkende schildklier of bijnierschors hebben ook een verhoogde kans om idiopathische intracraniale hypertensie te krijgen.

Bloedziekte

Bepaalde bloedziektes kunnen ook zorgen voor het ontstaan van idiopathische intracraniale hypertensie. Het gaat dan om ziektes met te veel rode bloedcellen (polycythaemia vera), een tekort aan rode bloedcellen (bloedarmoede) of een tekort aan bloedplaatjes (ITP).

Nierziektes

Zelden ontstaat idiopathische intracraniale hypertensie als gevolg van een nierziekte. Nierziektes kunnen lange tijd heel weinig klachten geven, waardoor niet altijd bekend is dat er sprake is van een nierziekte. De nieren zorgen voor ontgiften van het lichaam. Wanneer de nieren niet goed werken, kan de hoeveelheid ureum in het lichaam gaan stijgen. Een overmaat aan ureum kan ook zorgen voor het ontstaan van idiopathische intracraniale hypertensie.

Slaapapneu syndroom

Slaap apneu syndroom is een aandoening waarbij kinderen of volwassenen tijdens hun slaap gedurende meerdere seconden stoppen met ademen (apneu genoemd). Ook dit kan zorgen voor het ontstaan van idiopathische intracraniale hypertensie. Slaapapneu syndroom komt meer voor bij kinderen en volwassenen die overgewicht hebben.

Syndromen

Idiopathische intracraniale hypertensie komt iets vaker voor bij kinderen met het Turner syndroom of het Down syndroom.

Wat zijn de symptomen van idiopathische intracraniale hypertensie?

Variatie

Er bestaat een grote variatie in de hoeveelheid en in de ernst van de symptomen die verschillende kinderen met een idiopathische intracraniale hypertensie hebben.

Hoofdpijn

Bijna alle kinderen met idiopathische intracraniale hypertensie hebben last van hoofdpijn. Het kan om verschillende soorten hoofdpijn gaan, meestal gaat het om kloppende, stekende of drukkende hoofdpijn in het hele hoofd. De hoofdpijn kan samen gaan met misselijkheid en braken, vaak in de ochtend. De hoofdpijn neemt vaak toe met voorover buigen, hoesten, niezen of persen.

Problemen met zien

Kinderen met idiopathische intracraniale hypertensie hebben vaak problemen met zien. Vaak gaat het om wazig zien in combinatie met het zien van zwarte vlekjes voor de ogen. De helft van de kinderen geeft aan pijnklachten te hebben achter de ogen. Het bewegen van de ogen kan pijnlijk zijn. Een klein deel van de kinderen heeft last van dubbelzien. Een oog kan meer naar de neus toe gericht staan, waardoor kinderen scheelkijken.

Gehoor

Een deel van de kinderen heeft last van een kloppend geluid in beide oren.



Ruiken

Een deel van de kinderen met idiopatische intracranieële hypertensie geeft aan minder goed te kunnen ruiken.

Problemen met nadenken

Kinderen met idiopatische intracranieële hypertensie hebben vaak meer tijd nodig om informatie te verwerken en om een reactie op informatie te geven.

Hoe wordt de diagnose idiopatische intracranieële hypertensie gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal van de combinatie van hoofdpijn en wazig zien kan worden gedacht aan de diagnose idiopatische intracranieële hypertensie. Aanvullend onderzoek zal nodig zijn om uit te sluiten dat er sprake is van een hersentumor, een sinustrombose, een hersenvliesontsteking of een waterhoofd.

MRI hersenen

Bij kinderen met hoofdpijn in combinatie met wazig zien zal een MRI scan gemaakt worden om andere oorzaken van deze klachten (zoals een hersentumor of een waterhoofd) uit te sluiten. Vaak wordt dit gecombineerd met een MRV-opname zodat gekeken kan worden of er aanwijzingen zijn voor een sinustrombose. Deze afwijkingen worden niet gezien bij kinderen met een idiopatische intracranieële hypertensie. Wel kunnen op de MRI scan bijzonderheden worden gezien die kenmerkend zijn voor idiopatische intracranieële hypertensie: een leeg Turks zadel (empty sella), afplatting van de achterkant van de oogzenuw, toegenomen hoeveelheid vocht rondom de oogzenuw en/of een meer kronkelig verloop van de oogzenuw, een vernauwing van een dwars lopende ader in de hersenen (sinus transversus stenose).

Ruggenprik

Door middel van een ruggenprik kan de druk in de hersenholtes worden gemeten. Een druk hoger dan 25 cm H₂O bij wakkere kinderen of een druk hoger dan 28 cm H₂O bij kinderen onder narcose is te hoog en kan passen bij de diagnose idiopatische intracranieële hypertensie. Aanspannen van de buikspieren bijvoorbeeld als gevolg van spanning voor de ruggenprik kan maken dat de druk hoger lijkt dan deze in werkelijkheid is. Het is daarom belangrijk om hier alert op te zijn.

Het hersenvocht wordt ook altijd opgestuurd naar het laboratorium om dit te onderzoeken op het voorkomen van bijvoorbeeld een infectie. In dit vocht worden bij kinderen met idiopatische intracranieële hypertensie geen bijzonderheden gezien.

Oogarts

Kinderen met een idiopatische intracranieële hypertensie worden ook altijd gezien door de oogarts. De oogarts kan door middel van onderzoek beoordelen of er sprake is van een verhoogde druk op de oogzenuw. Dit geeft namelijk het beeld van zogenaamd papiloedeem. De oogarts kan ook een zogenaamd gezichtsveldonderzoek uitvoeren. Hierbij wordt gekeken of kinderen stukjes van het beeld wat ze kunnen zien missen.

Bloedonderzoek

Door middel van bloedonderzoek kan gekeken worden of er een aanwijzing is voor een onderliggende ziekte als oorzaak van de idiopatische intracranieële hypertensie. Vaak worden Hb, leucocyten, trombocyten, BSE, natrium, kalium, calcium, ureum, TSH, vT4 en ANA bepaald.



Slaaponderzoek

Wanneer er aanwijzingen zijn voor slaapapneu syndroom als oorzaak van het ontstaan van idiopatische intracranieële hypertensie dan kan door middel van een slaaponderzoek (polysomnografie) gekeken worden of er aanwijzingen zijn voor het slaapapneu syndroom.

Hoe wordt idiopatische intracranieële hypertensie behandeld?

Ruggenprik

Tijdens de ruggenprik waarbij de diagnose idiopatische intracranieële hypertensie gesteld wordt, kan meteen ook een behandeling voor idiopatische intracranieële hypertensie gegeven worden. Dit wordt gedaan door een hoeveelheid hersenvocht te laten aflopen tot de hersendruk weer normaal is. Door de verlaagde hersendruk ontstaat er weer een nieuw evenwicht tussen aanmaak en afvoer van vocht. Als bij dit nieuwe evenwicht aan- en afvoer weer in balans zijn, komen de klachten niet terug. Blijft de aanmaak van vocht groter dan de afvoer dan zullen de klachten geleidelijk terug komen. Dan is weer een nieuwe ruggenprik nodig.

Afvallen

Bij kinderen met overgewicht kan afvallen helpen om de klachten van idiopatische intracranieële hypertensie te verminderen of helemaal te doen verdwijnen. Afvallen wordt bereikt door minder te eten in combinatie met meer bewegen. Een diëtiste kan kinderen en volwassenen begeleiden hoe zij het beste kunnen afvallen. Een fysiotherapeut kan kinderen en volwassenen helpen hoe zij meer kunnen bewegen. Ook het doen van krachttraining helpt om gewicht te verliezen. Het verliezen van 5-10% van het lichaamsgewicht kan voldoende zijn om de klachten sterk te verminderen of te doen verdwijnen.

Behandeling onderliggende aandoening

Wanneer er sprake is van een onderliggende aandoening dan is de eerste stap in de behandeling, het behandelen van deze aandoening. Het zal van de onderliggende aandoening afhangen waaruit deze behandeling bestaat. Als medicijnen de reden zijn van de intracranieële hypertensie, dan kan afbouwen en stoppen van deze medicijnen helpen. Behandeling van hormoonontregelingen gebeurt vaak met medicijnen, zoals schildklierhormoon in geval van een te traag werkende schildklier. Bij auto-immuunziektes zijn vaak afweeronderdrukkende behandelingen nodig.

Medicijnen.

Wanneer twee of meer keer in korte tijd een ruggenprik nodig is om de klachten van idiopatische intracranieële hypertensie te verminderen worden vaak medicijnen gestart om de aanmaak van het hersenvocht te verminderen. Er wordt alleen gestart met deze medicijnen wanneer er ook sprake is van problemen met zien als gevolg van een gezwollen oogzenuw, niet indien er alleen sprake is van hoofdpijnklachten.

Vaak wordt gekozen voor het medicijn acetazolamide (Diamox®). Deze medicijnen moeten drie keer per dag worden ingenomen, meestal is een dosering tussen de 10 en 30 mg/kg nodig bij kinderen, zelden doseringen tot 100 mg/kg. Voor start van de behandeling en 6 weken na start van de behandeling wordt een bloedgas gecontroleerd om te kijken of de zuurgraad van het bloed niet te veel stijgt als gevolg van deze behandeling.

Ook plastabletten als furosemide (Lasix®), bumetanide (Burinex®) en het anti-epilepsie medicijn topiramaat (Topamax®) kunnen de klachten van idiopatische intracranieële hypertensie verminderen.



Bij hele ernstige problemen met zien, kan kortdurend een behandeling met prednison gegeven worden.

Deze medicijnen moeten gebruikt worden totdat er gedurende drie maanden geen aanwijzingen meer zijn dat er sprake is van druk op de oogzenuw. Daarna kunnen de medicijnen worden afgebouwd. Gemiddeld hebben de meeste kinderen een half jaar behandeling met medicijnen nodig.

Drain

Wanneer ondanks meerdere ruggenprikken en medicijnen om de aanmaak van hersenvocht te verminderen de klachten van idiopatische intracranieële hypertensie steeds terugkeren, kan een drain soms een oplossing bieden. Vaak wordt gekozen voor een zogenaamde lumboperitoneale drain, ook wel LP-drain genoemd. Een LP-drain is een slangetje wat de holte rondom het ruggenmerg naar de buikholte loopt. Zo komt overtollig hersenvocht via dit slangetje in de buikholte waar het door het lichaam opgeruimd kan worden. Soms wordt ook gekozen voor een drain die van de hersenholtes naar de buikholte loopt. Dit wordt een VP-drain genoemd.

Operatie aan de oogzenuw

Bij een sterk verhoogde hersendruk wordt de oogzenuw ernstig bedreigd wat kan leiden tot blindheid. Wanneer met de bovengenoemde behandelingen de hersendruk niet snel genoeg daalt, kan soms een operatie van de oogzenuw nodig zijn. Hierbij wordt het vlies rondom de oogzenuw opengesneden waardoor de druk van de oogzenuw afgaat. Dit wordt nervus opticus decompressie genoemd. Deze behandeling is uiterst zelden nodig bij kinderen en volwassenen met idiopatische intracranieële hypertensie.

Stent

Wanneer een vernauwing in een afvoerende ader de oorzaak is van het ontstaan van idiopatische intracranieële hypertensie, dan kan een stent in deze ader die er voor zorgt dat de ader voldoende open blijft staan een mogelijke behandelvorm zijn. Deze behandeling wordt voornamelijk bij volwassenen toegepast.

Slaapapneu syndroom

Behandeling van het slaapapneu syndroom kan ook zorgen voor afname van klachten als gevolg van idiopatische intracranieële hypertensie. De eerste stap in de behandeling van slaapapneu syndroom is het verwijderen van de amandelen. Wanneer dit onvoldoende effect heeft, kan een apparaat wat de ademhaling gedurende de nacht ondersteund helpen (CPAP of biPAP), om geen last meer te hebben van het slaapapneu syndroom. Bij kinderen met overgewicht helpt afvallen om minder last te hebben van het slaapapneu syndroom.

Wat betekent het hebben van idiopatische intracranieële hypertensie voor de toekomst?

Genezen

Wanneer er spontaan of als gevolg van een behandeling weer een nieuw evenwicht ontstaat tussen aan- en afvoer van hersenvocht kunnen de klachten van idiopatische intracranieële hypertensie geheel verdwijnen.

Oogarts controles

Kinderen die idiopatische intracranieële hypertensie hebben gehad blijven gedurende meerdere jaren onder controle staan van de oogarts om te controleren of er aanwijzingen zijn dat er opnieuw een verhoogde druk in de hersenholtes ontstaat.



Terugkeer klachten

Een op de vijf kinderen die eerder idiopatische intracraniale hypertensie hebben gehad, krijgt opnieuw klachten van idiopatische intracraniale hypertensie. Vaak ontstaan deze nieuwe klachten binnen het eerste jaar nadat de eerste keer klachten zijn ontstaan.

Drainafhankelijk

Een klein deel van de kinderen met een idiopatische intracraniale hypertensie blijven voor langere tijd afhankelijk van een drain. Deze kinderen houden risico op het krijgen van een infectie van de drain of van het verstopt raken van de drain.

Blijvende problemen

Een heel klein deel van de kinderen houdt blijvende problemen met zien als gevolg van het doorgemaakt hebben van idiopatische intracraniale hypertensie.

Hoofdpijn

Kinderen die een keer idiopatische intracraniale hypertensie hebben gehad, blijven vaak gevoeliger voor het krijgen van hoofdpijnklaften. Deze hoofdpijnklaften wijzen dan meestal niet meer op het voorkomen van idiopatische intracraniale hypertensie. Een deel van de kinderen krijgt op oudere leeftijd last van migraine.

Normale ontwikkeling

Kinderen met idiopatische intracraniale hypertensie ontwikkelen zich normaal.

Levensverwachting

Kinderen met idiopatische intracraniale hypertensie hebben een normale levensverwachting net als kinderen zonder idiopatische intracraniale hypertensie.

Kinderen krijgen

Volwassenen die idiopatische intracraniale hypertensie hebben (gehad) kunnen kinderen krijgen. Het is belangrijk dat volwassenen die afgelopen vijf jaar nog klachten hebben gehad, contact opnemen met een gynaecoloog en neuroloog voordat zij zwanger worden om een goed plan te maken voor het vervolgen van deze aandoening tijdens de zwangerschap. Zwangerschap kan name zorgen voor toename van de klachten. Kinderen van een ouder met idiopatische intracraniale hypertensie hebben geen verhoogde kans om zelf ook idiopatische intracraniale hypertensie te krijgen.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans op het krijgen van idiopatische intracraniale hypertensie?

Idiopatische intracraniale hypertensie is geen erfelijke ziekte. Daarom hebben broertjes en zusjes geen vergrote kans op het krijgen van idiopatische intracraniale hypertensie.

Referenties

1. Visual Outcome and Recurrence Rate in Children With Idiopathic Intracranial Hypertension. Ravid S, Shahar E, Schif A, Yehudian S. J Child Neurol. 2015;30:1448-52
2. A review of pediatric idiopathic intracranial hypertension. Rogers DL. Pediatr Clin North Am. 2014;61:579-90.
3. Venous sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension: a review of the literature. Puffer RC, Mustafa W, Lanzino G. J Neurointerv Surg. 2013;5:483-6



Laatst bijgewerkt: 19 augustus 2018, voorheen: 6 april 2007

Auteur: JH Schieving