

# Persönliche PDF-Datei für Julia Biermann

Mit den besten Grüßen vom Georg Thieme Verlag

[www.thieme.de](http://www.thieme.de)

## Stauungspapille, Pseudotumor cerebri und idiopathische intrakranielle Hypertension – Was gibt es Neues?

**DOI** 10.1055/a-0999-5608  
Klin Monatsbl Augenheilkd

Dieser elektronische Sonderdruck ist nur für die Nutzung zu nicht-kommerziellen, persönlichen Zwecken bestimmt (z. B. im Rahmen des fachlichen Austauschs mit einzelnen Kollegen und zur Verwendung auf der privaten Homepage des Autors). Diese PDF-Datei ist nicht für die Einstellung in Repositorien vorgesehen, dies gilt auch für soziale und wissenschaftliche Netzwerke und Plattformen.

**Verlag und Copyright:**  
© 2019 by  
Georg Thieme Verlag KG  
Rüdigerstraße 14  
70469 Stuttgart  
ISSN 0023-2165

Nachdruck nur  
mit Genehmigung  
des Verlags

 **Thieme**

# Stauungspapille, Pseudotumor cerebri und idiopathische intrakranielle Hypertension – Was gibt es Neues?

## What's New in Papilloedema, Pseudotumor Cerebri and Idiopathic Intracranial Hypertension

### Autoren

Julia Biermann<sup>1,2</sup>

### Institute

- 1 Klinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum Münster, Münster
- 2 Medizinische Fakultät, Albert-Ludwigs-Universität Freiburg

### Schlüsselwörter

Stauungspapille, Pseudotumor cerebri, idiopathische intrakranielle Hypertension, Optikuscheidenmeningozele, Acetazolamid, Optikusseheide

### Key words

papilloedema, pseudotumor cerebri, idiopathic intracranial hypertension, optic nerve sheath meningocele, optic nerve sheath fenestration, acetazolamide

eingereicht 8.6.2019

akzeptiert 30.7.2019

### Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/a-0999-5608>

Online-publiziert | Klin Monatsbl Augenheilkd © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York | ISSN 0023-2165

### Korrespondenzadresse

PD Julia Biermann, MD

Universitätsklinikum Münster, Klinik für Augenheilkunde  
Albert-Schweitzer-Campus 1, Gebäude D15, 48149 Münster  
Tel.: +49 25 18 35 70 01, Fax: +49 25 18 35 60 03  
[julia.biermann@ukmuenster.de](mailto:julia.biermann@ukmuenster.de)

### ZUSAMMENFASSUNG

Die Differenzierung von Stauungspapille, Papillenschwellung und Pseudopapillenschwellung (z.B. kleine, hyperope oder schräge Papillen) bereitet dem Ophthalmologen häufig Schwierigkeiten. Dies führt nicht selten zu Fehldiagnosen, Überdiagnostik und Verzögerungen in der Behandlung. Diese Übersichtsarbeit fasst die neue Literatur zur Stauungspapille im Rahmen des Pseudotumor-cerebri-Syndroms zusammen und vertieft das Verständnis zur Diagnostik und Therapie bei idiopathischer intrakranieller Hypertension (IIH). Dabei wird deutlich, dass sich viele neue Erkenntnisse ergeben haben, wie z. B. der neue Phänotyp des IIH-typischen Kopfschmerzes, der Einsatz der OCT bei der Verlaufsbeurteilung der Stauungspapille und erste Ib-Evidenzstudien zur Therapie mit Acetazolamid. Die Optikuscheidenmeningozele ist eine seltene Differenzialdiagnose in diesem Kontext.

### ABSTRACT

Several conditions share a cardinal feature on fundoscopic examination: bilateral blurred optic disc margins. Pseudopapilledema (e.g., small hyperopic discs, tilted discs) and optic disc swelling can all be mistaken for papilloedema, which is caused by raised intracranial pressure. Diagnostic errors in papilloedema can lead to a delay of necessary treatments. This contribution will discuss the current progress in diagnosis and treatment of papilloedema and idiopathic intracranial hypertension. This clearly demonstrates that the new literature on pseudotumor cerebri syndrome and idiopathic intracranial hypertension has changed our understanding of its clinical picture during recent years and provides a key prerequisite for evidence-based recommendations on the management of affected patients. The optic nerve sheath meningocele as a rare differential diagnosis in that context will be discussed.

## Einleitung und Nomenklatur

Die Papillenschwellung ist ein häufiger Befund bei ophthalmologischen Patienten mit akuter oder subakuter Sehinderung. Pathophysiologisch kommt es zur Störung des axoplasmatischen Flusses in den Axonen der retinalen Ganglienzellen (RGZ) – Synap-

tische Botenstoffe, zytoskelettale Strukturen, Ionenkanäle, neurotrophe Faktoren und andere, für die zelluläre Homöostase wichtige Bestandteile werden nicht mehr zirkuliert. Dies führt zunächst zu reduzierter Zellfunktion und im Verlauf zur Apoptose der RGZ – Der klinische Endbefund ist eine Optikusatrophie.

Die Ursachen der Papillenschwellung sind mannigfaltig und die Diagnosestellung erfordert neben einer ausführlichen Anamnese eine neuroophthalmologische Untersuchung und multimodale Bildgebung. Diese beiden Umstände bedingen unter augenärztlichen Kollegen nicht selten Unsicherheiten erstens über die Reihenfolge der diagnostischen Aufarbeitung und zweitens hinsichtlich der Einschätzung der Visusbedrohung oder Versäumnisgefahr.

Bevor im Folgenden auf neue Literatur zum Thema Stauungspapille und Pseudotumor-cerebri-Syndrom (PTCS) näher eingegangen wird, soll vorweg ein Überblick über die Nomenklatur gegeben werden.

Während die Begriffe der Papillenrandunschärfe und Papillenprominenz rein deskriptiv verwendbar sind für einen funduskopisch nicht mehr scharf abgrenzbaren Sklerakanal (Übergang von Sklera in Lamina cribrosa), beziffern die Begriffe Papillenschwellung oder Papillenödem explizit eine pathologische Ursache (englisch: Optic Nerve Head Swelling). Während man sich bei Verwendung der beiden letztgenannten Begriffe bezüglich der Krankheitsursache noch nicht festlegen muss, benennt man beim Gebrauch des Terminus Stauungspapille (englisch: Papilloedema) einen erhöhten intrakraniellen Druck als Ursache der Papillenschwellung. Möchte man eine entzündliche Genese der Papillenschwellung unterstellen, so kommt der Begriff der Papillitis zur Anwendung. Ein systematischer Überblick über das gesamte Spektrum der Papillenschwellung erschien bereits 2017 in deutscher Sprache [1].

## Stauungspapillen

Zwecks rascher differenzialdiagnostischer Einordnung der Papillenschwellung lohnt zunächst die Einteilung der Ursachen in ein- bzw. beidseitiges Vorkommen. Bei beidseitiger Papillenrandunschärfe kann insbesondere die Abgrenzung zwischen Stauungspapille und Pseudopapillenschwellung schwierig sein. Pseudopapillenschwellungen werden häufig durch Papillenanomalien wie z. B. Mikropapillen, Tilted Discs oder durch stärkere Hyperopie hervorgerufen. Eine andere häufige Ursache für eine randunscharfe Erscheinung der Papille ist die Drusenpapille. Im Besonderen bei Kindern mit tiefen, funduskopisch nicht sichtbaren Drusen herrscht bisweilen Unsicherheit über die Ursache der Randunschärfe, vor allem, wenn die Objektivität des Untersuchers durch Informationen über länger bestehende Kopfschmerzen oder eine fragliche Sehstörung vermindert ist. Diese Patienten werden häufig dringlich zur Abklärung in die neuroophthalmologische oder kinderophthalmologische Sprechstunde überwiesen, nicht selten auch direkt zur kraniellen Magnetresonanztomografie (cMRT) oder zum Neurologen. Dabei verfügen wir Augenärzte doch über ein sehr großes Spektrum an Diagnostik, nach deren Einsatz in den meisten Fällen die differenzialdiagnostische Einordnung gelingt. Tiefe Drusen können heutzutage mit der optischen Kohärenztomografie (OCT) gut dargestellt werden, wenn die Schnitte über die Papille gelegt werden [2, 3]. Insbesondere die Enhanced-Depth-Imaging-OCT-Technik (EDI-OCT-Technik) kann tiefe Drusen als rundliche oder ovale hyporeflektive Strukturen mit einem hyperreflektiven Rand im Bereich der geöffneten Bruchmembran gut darstellen. Im Gegensatz zu Gefäßen haben

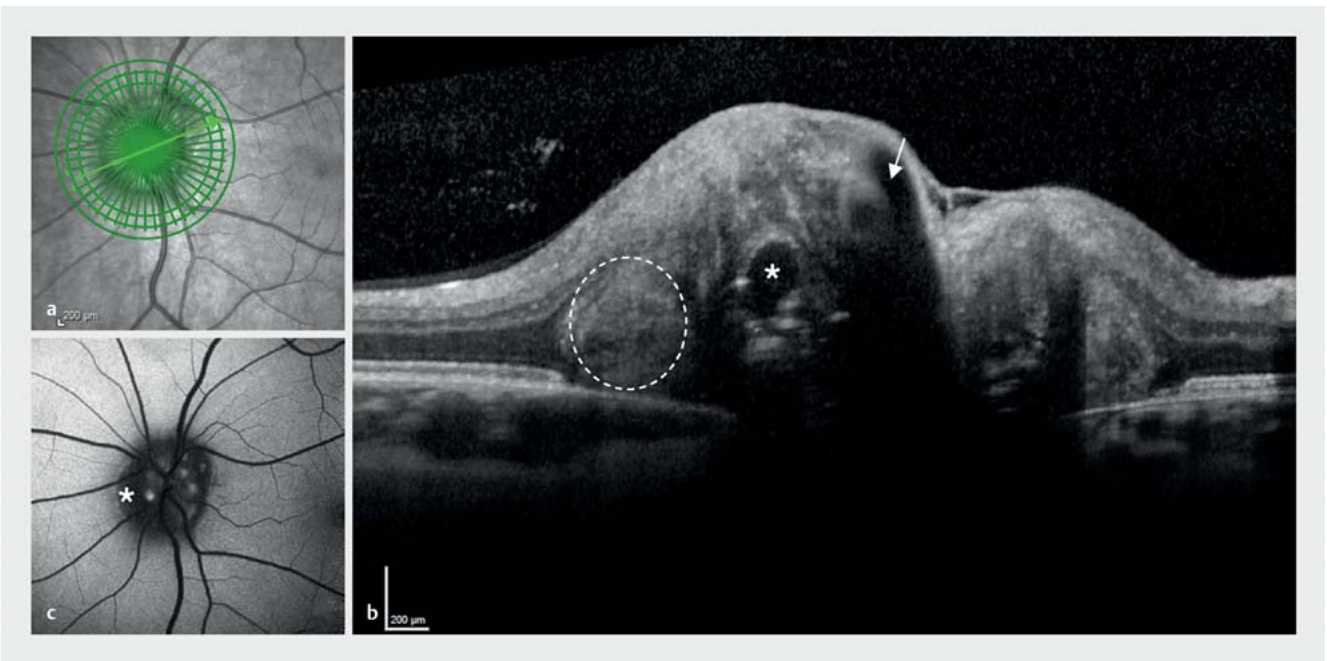
sie keinen „Schallschatten“ (► **Abb. 1 a, b**). Bei Erwachsenen mit nicht sichtbaren Drusen konnte die EDI-OCT diese in 100% der Fälle, die konventionelle OCT in 82% und der Ultraschall nur in 41% der Fälle nachweisen [4]. Erfreulicherweise scheint nun endlich Sicherheit über das Erscheinungsbild von Drusen in der OCT zu bestehen, wurden in den Jahren zuvor zunächst die sogenannten Peripapillary hyperreflective ovoid Mass-like Structures (PHOMS) als Drusen fehlinterpretiert. Diese PHOMS stellen vermutlich herniiertes, ausgeweitetes Axongewebe dar, das sich im peripapillären Bereich bei diversen Papillenanomalien und Sehnervenerkrankungen darstellen lässt (► **Abb. 1 b**). ► **Abb. 1 c** zeigt oberflächlich gelegene Drusen in der Fundusautofluoreszenz zum Vergleich.

Häufig vergessen wird auch die Anwendung der Fluoreszenzangiografie zur Abgrenzung zwischen Pseudopapillenschwellung und Stauungspapille. Dabei konnte diese sogar bei Kindern in 97% der Fälle sicher zwischen diesen beiden Differenzialdiagnosen unterscheiden [5]. Die Stauungspapille zeigt dabei eine Leckage der Papille, was bei Drusen und Papillenanomalien nicht auftritt. Sollte die intravenöse Gabe des Fluoresceins nicht möglich sein, kann dieses auch in Saft oder Wasser oral verabreicht werden [6]. Dann sollten die Aufnahmen jedoch zeitlich weiter nach hinten ausgedehnt werden. Mittels Einsatz der Angiografie kann schnell und sicher eine beginnende oder akute Stauungspapille gegenüber der Pseudoschwellung abgegrenzt werden. Einen beidseitigen entzündlichen Prozess kann man damit selbstverständlich nicht abgrenzen, wozu die Anamnese, Schmerzsymptomatik und das Ausmaß der Visus- und Gesichtsfeldminderung herangezogen werden müssen. Auch ist Vorsicht bei der Interpretation der Angiografie bei chronischer oder atrophischer Stauungspapille geboten, wo eine Leckage nicht unbedingt mehr zu erwarten ist. In diesen Stadien ist auch die funduskopische Gradeinteilung der Stauungspapille nach Frisén nicht mehr hilfreich [7], die hier wegen der Vollständigkeit erwähnt wird.

Dass Stauungspapillen häufig und fälschlicherweise überdiagnostiziert werden, ist ein weltweites Problem. Dies wurde nun kürzlich mit Zahlen belegt: Der häufigste Grund der Fehldiagnose bei 40% der Patienten mit Verdacht auf PTCS war eine falsche Diagnosestellung anhand der ophthalmologischen Fundusuntersuchung [8]. Die 2 häufigsten tatsächlichen Diagnosen waren bei diesen Fällen die Pseudopapillenschwellung (41% der Fälle) und primäre Kopfschmerzerkrankungen (27% der Fälle). Die Probleme, die daraus resultieren, sind nicht von der Hand zu weisen, da viele Patienten unnötigen, teils invasiven Untersuchungen ausgesetzt wurden und behandelbare Erkrankungen wie die Sinusvenenthrombose, Kopfschmerzen oder Sehnerventzündungen verfehlt wurden oder die Therapie verzögert wurde [8].

## Pseudotumor-cerebri-Syndrom

Ursachen einer intrakraniellen Hypertension sind in drei Viertel der Fälle immer noch intrakranielle Tumoren, die häufig zu fulminanten Stauungspapillen führen können (► **Abb. 2**). Weitaus seltenere Ursachen sind Erkrankungen wie angeborene Fehlbildungen des knöchernen Schädels (Kraniosynostosen), Sinusvenenthrombosen, Meningoenzephalitiden, Hydrocephalus internus oder die karzinomatöse Meningitis. Geht ein erhöhter Hirndruck mit einer unauffälligen cMRT und einer unauffälligen Liquor-



► **Abb. 1** Multimodale Bildgebung bei Drusenpapille. **a,b** Das Bruch-Membran-Opening-OCT (BMO-OCT) zeigt einen Querschnitt durch die Papille. **a** Übersichtsbild. **b** Querschnitt aus **a** mit sichtbarer hyporeflektiver ovaler Druse mit hyperreflektivem Rand (\*) und Peripapillary hyperreflective ovoid Mass-like Structures (PHOMS, gestricheltes Oval). Gefäße können über ihren „Schallschatten“ abgegrenzt werden (Pfeil). **c** Oberflächliche Druse (\*) aus **b** markiert in der Autofluoreszenzdarstellung.

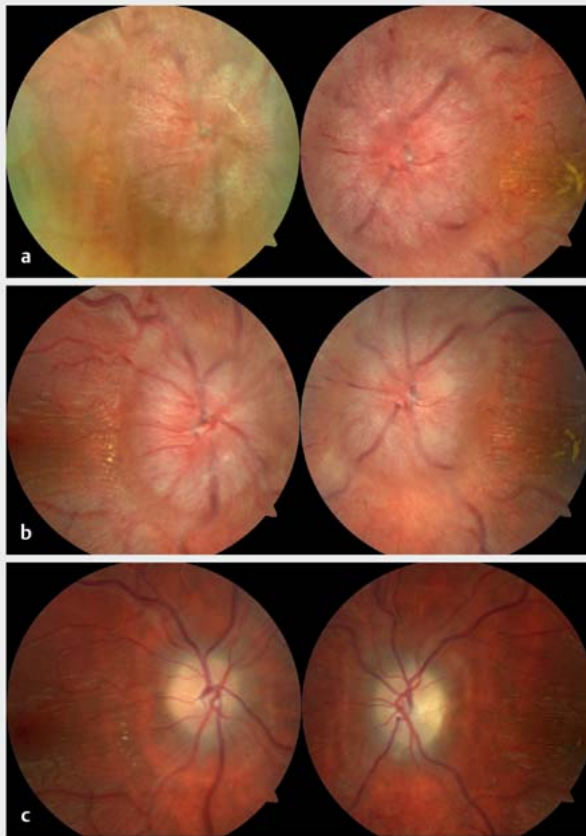
zusammensetzung einher und besteht klinisch-neurologisch bis auf eine Hirnnervenbeteiligung ein unauffälliger Befund, dann liegt der Verdacht eines PTCS nahe. Der Begriff wurde 2013 von Friedman et al. leicht modifiziert wieder eingeführt, nachdem sich der Begriff der idiopathischen intrakraniellen Hypertension (IIH) nicht für alle Ausprägungen dieses Formenkreises als nützlich erwiesen hatte [9]. In vielen Fällen findet sich in der Krankengeschichte des Patienten nämlich sehr wohl eine Ursache für die Erhöhung des intrakraniellen Drucks, sodass die Bezeichnung idiopathisch oder sogar sekundär idiopathisch hier unpassend erschien. Friedman und Kollegen schlugen vor, diese Gruppe fortan als sekundäres PTCS zu bezeichnen. Ätiologisch gehören dazu Fälle erhöhten Hirndrucks durch z. B. zerebrale venöse Abnormalitäten, Antibiotika-, Vitamin-A- oder Hormoneinnahme sowie durch endokrine, renale oder chromosomale Erkrankungen. Wird trotz umfangreicher Ausschlussdiagnostik keine Ursache für die Hirndruckerhöhung gefunden, kann der Begriff der IIH synonym mit dem des primären PTCS angewendet werden. Die Diskussionen um diese Begrifflichkeiten bestehen fort [10], ohne dass ein allgemeiner Konsens in Sicht wäre und so findet der Terminus PTCS bei vielen Autoren häufig doch nur als Oberbegriff seine Verwendung. Zugleich kommt der Begriff IIH allgemeiner zur Anwendung im Sinne „ätiologisch heterogener intrakranieller Liquordrucksteigerungen ohne Nachweis einer intrakraniellen Raumforderung oder einer akuten Thrombose der venösen Blutleiter“ (siehe unter anderem aktuelle AWMF-Leitlinie zur IIH, Registernummer 030/093). Aus Gründen der sprachlichen Präzision wird fortan die von Friedman 2013 publizierte Nomenklatur in diesem Beitrag verwendet.

Stauungspapillen entwickeln sich beim PTCS innerhalb von mehreren Tagen bis Wochen. In den meisten Fällen treten sie beidseitig auf. Selten kann aufgrund von angeborenen oder erworbenen Verwachsungen im Subarachnoidalraum der Druck auf den/die Sehnerven nicht weitergeleitet werden, sodass nur eine oder keine Papille anschwillt. Dies findet nun ebenfalls Berücksichtigung in den überarbeiteten Diagnosekriterien für das PTCS [9], stellt aber im klinischen Alltag ein diagnostisches Dilemma dar. Dann ist zudem eine zumindest einseitige Abduzensparese zu fordern. Des Weiteren haben auch indirekte neuroradiologische Hirndruckzeichen [11] Eingang in die Diagnosekriterien gefunden, wie Empty sella, Abflachung des hinteren Augenpols, Aufweitung und Schlingelung der orbitalen Optikusscheide sowie eine Stenose des Sinus transversus.

## Idiopathische intrakranielle Hypertension

Das typische Patientenkollektiv mit IIH ist weiblich, im gebärfähigen Alter (20–44 Jahre) und übergewichtig (20% mehr als ihr idealer Body-Mass-Index [BMI]). Trotzdem kommt die Erkrankung auch bei Männern und Kindern vor. Bis zum 12. Lebensjahr gibt es bei Kindern keine geschlechtsspezifische Prävalenz, auch spielt Übergewicht bis zur Pubertät eine untergeordnete Rolle [12]. Prospektive Studien berichten eine Inzidenz zwischen 0,9–2,4/100000 in der westlichen Welt [13, 14], jedoch ist bei einer steigenden Anzahl an Übergewichtigen in der Bevölkerung in den nächsten Jahren mit einem deutlichen Anstieg der Inzidenz und sozioökonomischen Belastung durch IIH zu rechnen [15, 16].

Trotz der angepassten Diagnosekriterien bereitet das sichere Detektieren der Erkrankung weiterhin Schwierigkeiten. Nach un-



► **Abb. 2** Fulminante Stauungspapillen bei Hirntumor. **a** Ausgeprägte Stauungspapillen mit Netzhautfalten und Exsudation bei 2 Wochen zuvor Erstsymptomatik eines pilozytischen Astrozytoms durch Kopfschmerzen und einmaliges Nüchternerebrechen. Befund am Tag vor der Tumorexstirpation, Visus rechts 0,7 und links 0,5. Der Patient war neurologisch unauffällig und hatte keine Doppelbilder. **b** Verlaufsdokumentation 16 Tage später (15 Tage nach Operation). Es zeigt sich eine langsam rückläufige Stauungspapille, die Gefäße sind auf der Papille schon wieder besser erkennbar. Funktion idem zu präoperativ. **c** Fotografie 2 Monate nach **b**, jetzt deutlicher Rückgang der Stauung und sichtbare Atrophie, es zeigt sich peripapillär im Bereich des ehemaligen Ödems ein schmutzigraschwarzer Rand, Visus rechts 0,8 und links 0,1 bei relativem afferentem Pupillendefizit links. Die Visusasymmetrie kann zum Teil durch die Mittellinienverlagerung nach links des rechts hemisphärisch, parietookzipital gelegenen Tumors erklärt werden.

auffälliger Bildgebung muss eine methodisch korrekte Messung des Liquoreröffnungsdrucks (LED) erfolgen. Sedativa, die potenziell die LED-Werte erhöhen können, sollten wenn möglich vermieden werden. 2010 wurden erstmals Normwerte für den LED im Kindesalter publiziert [17], wobei Patienten zwischen dem 1. und 18. Lebensjahr eingeschlossen wurden. Die Studie legt nahe, dass die Normwerte erstens nicht altersabhängig sind und zweitens der Normwert zwischen 11,5 und 28 cm Wassersäule (H<sub>2</sub>O) liegt. Dies ist deutlich höher als zuvor propagiert. In den aktuell gültigen Diagnosekriterien für das PTCS fanden diese Daten Eingang, so muss der LED  $\geq 25$  cm/H<sub>2</sub>O bei Erwachsenen und  $\geq 28$  cm/H<sub>2</sub>O bei Kindern betragen (jedoch 25 cm/H<sub>2</sub>O bei un-

sedierte und normalgewichtigen Kindern) [9]. Zwischen 25 und 30 cm/H<sub>2</sub>O besteht allerdings eine Grauzone, da bei einigen Menschen der LED in diesem Bereich noch physiologisch vorkommen kann [18].

Kopfschmerzen bestehen bei über 90% der IIH-Patienten, jedoch variieren die Kopfschmerzeigenschaften erheblich zwischen den Patienten. Die bisherigen Dogmen zum IIH-typischen Kopfschmerz (lageabhängiger Kopfschmerz, nächtliches schmerzbedingtes Erwachen, Verschlechterung bei Bewegung oder Valsalva-Manöver) mussten jüngst revidiert werden, da Daten aus zumindest teilweise randomisierten, placebokontrollierten Doppelblindstudien belegen, dass die Mehrzahl der IIH-Patienten einen episodischen oder chronischen Migränekopfschmerz, am zweithäufigsten einen Spannungskopfschmerz, berichten [19–21]. Somit ist die Notwendigkeit gegeben, bei chronischen Migräne-/Kopfschmerzpatienten den Augenhintergrund wiederholt zu untersuchen, da Stauungspapillen noch im Verlauf entstehen können. Da etwa 10% der Patienten mit therapierefraktären, chronischen, täglichen Kopfschmerzen unter IIH leiden könnten [22], sollten nach aktuellen Empfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Neurologie auch Patienten ohne klinisch manifeste Stauungspapillen eine Liquordruckmessung erhalten. Die 3. Version der International Classification of Headache Disorders (ICHD-3) beinhaltet gar keine Beschreibung des IIH-bedingten Kopfschmerzes mehr, sondern definiert lediglich, dass das Auftreten des Kopfschmerzes in zeitlichem Zusammenhang zur Diagnose der IIH stehen muss und/oder mit einem pulsierenden Tinnitus oder Stauungspapillen zeitgleich auftreten muss [23]. Die Ursachen für den IIH-assoziierten Kopfschmerz sind weiter ungeklärt und stehen in keinem direkten Zusammenhang zum erhöhten Hirndruck: Bei ca. zwei Drittel der IIH-Patienten besteht der Kopfschmerz trotz Normalisierung des Hirndrucks fort [21].

Den Augenärzten kommt, wie schon oben erwähnt, eine gewichtige Rolle bei der Diagnose der IIH zu, sodass sie sich mit dem klinischen Erscheinungsbild der Stauungspapille auskennen sollten. Dies ist trotz einiger Erfahrung gar nicht so einfach, da sich der morphologische Aspekt der Stauungspapille (STP) im Krankheitsverlauf erheblich ändern kann. Im Frühstadium findet sich am Fundus eine Venenstauung als Ausdruck einer Ausflussstörung. Im Verlauf wird eine axonale Schwellung zuerst dort sichtbar, wo die Axone am dichtesten sind, also am oberen und unteren Papillenrand. Dann nimmt die Schwellung an Höhe zu und erfasst die gesamte Papille. Typisch ist, dass die Gefäße am Papillenrand von den gestauten Axonen verdeckt sind und die Schwellung weit über den Rand der Papille hinausragt, was bei Drusen so nicht auftritt (► **Abb. 3**). Diese peripapilläre Nervenfaserschwellung erwies sich als trennschärfstes Einzelkriterium zur Abgrenzung einer Pseudoschwellung. Das Vorliegen peripapillärer Netzhautfalten ist beweisend für eine echte Stauungspapille und kommt bei Pseudopapillenschwellungen nie vor [24]. Bei voller Ausprägung sind streifige Blutungen und Cotton-Wool-Herde nicht selten. Im Laufe von Wochen bis Monaten gehen allmählich immer mehr Axone unter und es bildet sich eine Optikusatrophie aus. Mit dem Absterben der Axone nimmt die Prominenz ab, was nicht als Rückgang des intrakraniellen Drucks gedeutet werden darf. Für dieses Problem im klinischen Alltag stehen nun die makuläre Ganglienzellschichtdicke oder die Ganglion-Cell-Complex-



► **Abb. 3** Chronische Stauungspapillen bei IIH. Bei länger bestehender und langsam entstandener Hirndruckerhöhung sind keine bis wenige Blutungen zu erwarten. Das weit über den Papillenrand hinausreichende Ödem mit Abschattung der epipapillären Gefäße (\*) ist charakteristisch für eine Stauungspapille und dient zur Abgrenzung zu den Pseudoschwellungen.

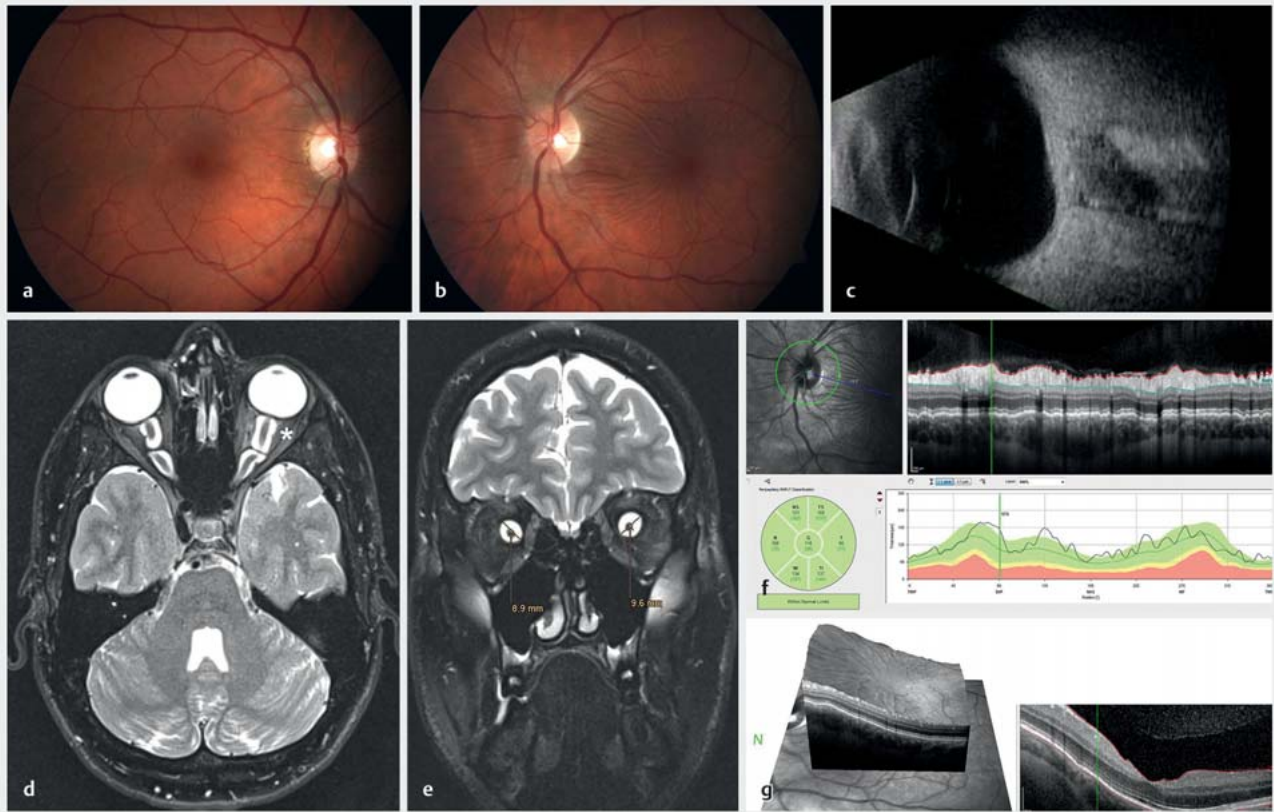
Analyse der SD-OCT-Geräte zur Verfügung, die besser zwischen Schwellungsrückgang und beginnender Optikusatrophie differenzieren können [25]. Jüngst wurden Normwerte zur Verfügung gestellt, die bei der Interpretation der Befunde helfen [26]. Diese Entwicklung erscheint hoffnungsvoll, da hierdurch auch schon in der Frühphase der Erkrankung eine irreversible RGZ-Schädigung detektiert werden kann und hier die Perimetrie unterlegen zu sein scheint. Auch ist zu bedenken, dass die Perimetrie von der Mitarbeit des Patienten abhängig ist und diese kopfschmerz- und habitusbedingt bei IIH-Patienten vermindert sein kann – auch besteht häufig eine Depression [27]. Des Weiteren erhärten sich die Vermutungen, dass sich bei IIH-Patienten eine nicht organische Sehminderung zusätzlich auf die organische Störung aufpfropfen kann [28], da die häufig anzutreffenden konzentrischen Gesichtsfeldeinschränkungen topodiagnostisch nicht zu erklären sind. Mittels SD-OCT können nicht invasiv und objektiv der Sehnervenkopf und die retinalen Veränderungen in der Makula über die Zeit dokumentiert werden, was sich für das Management der IIH-Patienten als sehr nützlich erwiesen hat [29].

Bei frischer Stauungspapille sind Sehschärfe und Gesichtsfeld zunächst praktisch normal. Man findet lediglich eine Vergrößerung des blinden Flecks. Bei länger bestehender Stauung treten jedoch Gesichtsfeldausfälle auf, diese sind sehr heterogen – zum Teil nasal unten, ähnlich wie bei einer AION, was auf eine ischämische Komponente bei chronischer STP hinweist [30]. Neuere Arbeiten zeigen mittels statischer Perimetrie am häufigsten keilförmige, temporale Gesichtsfelddefekte bei Patienten mit IIH [31] oder bogenförmige, glaukomähnliche Ausfälle [32]. Neben Gesichtsfeldausfällen bedingt ein erhöhter Hirndruck auch noch weitere ophthalmologische Symptome, die abgefragt werden sollten: transiente visuelle Obskurationen in Form von sekundenlangen Sehminderungen bei Lagewechsel z. B. bei raschem Aufstehen, sowie Doppelbilder (intrakranielle Hypertension kann zu Hirnnervenpareesen führen, wobei meist der N. abducens betroffen ist, oft beidseitig). IIH-Patienten sollten im Krankheitsverlauf engmaschig augenärztlich kontrolliert werden, da keine Korrelation zwischen der Kopfschmerzhäufigkeit oder der Schwere der Stauungspapille besteht [33].

Neben dem visuellen System wurde 2008 auch eine Affektion des olfaktorischen Systems bei IIH nachgewiesen [34]. Bei 25 von 44 IIH-Patienten (57%) wurde zuletzt in einer Fallkontrollstudie eine Hyposmie diagnostiziert, unabhängig davon, ob die Erkrankung gerade aktiv oder inaktiv war [35]. Ob das olfaktorische System jedoch von Nutzen ist für das klinische Management von IIH-Patienten, müssen größer angelegte Studien noch zeigen. Man könnte jedoch spekulieren, dass die Hyposmiendiagnostik der Gesichtsfeldverlaufsbeobachtung im Hinblick auf die Sensitivität nicht überlegen sein wird.

Zu den Säulen der IIH-Therapie gehören (noch) wiederholte Lumbalpunktionen, die kurzfristig die Beschwerden und Symptome lindern können. Jedoch regt sich Kritik an diesem Vorgehen, da der nur vorübergehende Benefit die häufige Exazerbation des postpunktionellen Kopfschmerzes nicht rechtfertigt [20]. Auch entwickeln die meisten Patienten rasch eine regelrechte Aversion gegen die Prozedur. Wichtiges, aber auf Dauer schwer umzusetzendes Therapieziel ist die Gewichtsabnahme (5–10% Reduktion des Körpergewichts führen zur Remission). Die medikamentöse Therapie besteht in der Gabe von Acetazolamid (bis zu 4 g/d) oder Topiramaten. Der Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial (IIHTT, randomisierte, prospektive Multicenterstudie, 165 Patienten) untersuchte die Effekte von Acetazolamid-Tabletten und Gewichtsverlust vs. Placebotabletten und Gewichtsverlust in Bezug auf die statische Gesichtsfeldfunktion (Perimetric Mean Deviation, PMD) als primärer Endpunkt [32]. Nach 6 Monaten zeigte sich in beiden Gruppen eine Besserung der PMD, der Effekt blieb jedoch in beiden Gruppen unter den Erwartungen von 1,3 dB. Die Acetazolamid-Gruppe war signifikant überlegen. Die Dosis von bis zu 4 g/d Acetazolamid wurde gut vertragen und es zeigten sich zudem günstige Effekte auf die Rückbildung der Stauungspapille, Besserung des LED und die Lebensqualität, nicht jedoch auf den IIH-Kopfschmerz (Evidenzlevel Ib). Topiramaten, bekanntes Medikament in der Migränetherapie, zeigte sich bei IIH in einer Open-Label-Studie gegenüber Acetazolamid nicht unterlegen [36]. Steroide sollten wegen der gesichtserhöhenden Eigenschaften und Neigung zu Rebound-Erhöhungen des intrakraniellen Drucks bei Therapiereduktion nicht primär zur medikamentösen Therapie bei IIH eingesetzt werden.

Verschlechtern sich trotz Acetazolamid-Therapie die Gesichtsfelder oder die neurologischen Symptome, müssen chirurgische Maßnahmen diskutiert werden. In Fällen von visusbedrohender STP muss die Sehnervenscheide operativ gefenstert und damit druckentlastet werden [37]. Eine einseitige Optikuscheidenfensterung (ONSF) wirkt interessanterweise auch kontralateral, wenn auch zu einem geringeren Ausmaß, sodass meistens doch beidseitig operiert werden muss. In geübter Hand ist die Methode über einen konjunktivalen, medialen Zugang sicher und erfolgreich. Neben dem Rückgang der STP verbessern sich Visus- und Gesichtsfeldbefunde nach ONSF, der Effekt auf die Kopfschmerzreduktion ist leider gering. Ist die Lebensqualität vor allem durch den Kopfschmerz eingeschränkt, sollten ventrikuloperitoneale Shunts angelegt werden, wenngleich die Shunt-Revisionsrate weiterhin hoch ist [38]. Die endovaskuläre Therapie venöser Sinusvenenstenosen ist für geeignete Fälle ebenfalls eine gute Therapieoption [39]. Jedoch fehlen hierzu noch prospektive Daten aus hochwertigen Studien, Langzeitbeobachtungen und einheitliche



► **Abb. 4** Multimodale Bildgebung Fall. **a,b** Fundusfotografie mit sichtbaren Netzhaut-/Aderhautfalten am linken Auge (**b**) bei unauffälliger Papillenmorphologie beidseitig. **c** Sonografie des linken Bulbus mit aufgeweiteter Optikussehne und Bulbusimpression. **d,e** Kranielle Magnetresonanztomografie transversal T2 (**d**) und koronar T2 (**e**) mit deutlich erweiterter Optikussehne beidseitig. Bulbusabflachung und Impression links sichtbar in **d** (\*). **f** RNFL-OCT (RNFL: retinal Nerve Fiber Layer) links mit deutlicher Fältelung, jedoch ohne Schwellung der Nervenfaserschicht. **g** OCT-Darstellung der linken Makula zur Verdeutlichung der Fältelung als Ursache der Visusminderung.

Standards [40]. Eine interdisziplinäre Zusammenarbeit zwischen Ophthalmologen, Neurologen und Neurochirurgen ist unerlässlich.

### Differenzialdiagnose zur IIH

Neben der Abgrenzung des sekundären PTCS gibt es eine weitere, seltene Differenzialdiagnose zur IIH, die aufgrund ihres geringen Bekanntheitsgrads vermutlich unterdiagnostiziert ist. Im Folgenden wird hierzu ein Patientenfall geschildert, der zur Zweitmeinung bei Verdacht auf IIH vorgestellt wurde. Es handelte sich um einen männlichen Patienten, 29 Jahre alt, mit Unscharfsehen auf dem linken Auge seit 1 Jahr. Vorbefunde belegten eine zunehmende Hyperopisierung und Netzhaut-/Aderhautfalten im Bereich der Papille bis in die Makula reichend seit 1 Jahr. Der Visus mit Korrektur betrug rechts 1,0 (−0,5 – 0,5 5°), links 0,5 (+1,25 – 1,0 155°), es bestand kein relatives afferentes Pupillendefizit. Die statische Perimetrie war rechts unauffällig, links zeigten sich ein relatives Skotom im Bereich der Netzhautveränderungen und ein vergrößerter blinder Fleck. Klinisch neurologisch bestanden keine Hirndruckzeichen und keine Schmerzen. Der Liquoreröffnungsdruck war wiederholt mit 23 cm/H<sub>2</sub>O im Normbereich ge-

messungen worden, der Liquor- und Serologiebefund unauffällig ohne Hinweise auf entzündliche Ursachen. In der MRT zeigte sich eine ausgeprägte Erweiterung und Schlingelung der Optikussehne mit Abflachung des angrenzenden Bulbus oculi. Zudem bestanden unauffällige zerebrale Verhältnisse ohne direkte oder indirekte Hirndruckzeichen (► **Abb. 4**). Bei ausgeprägter Erweiterung der Optikussehne und diskrepantem Papillenbefund (fehlende Stauungspapille) ohne Hirndrucksymptomatik konnte die seltene Diagnose einer Optikuscheidenmeningozele gestellt werden. Es handelt sich bei der Optikuscheidenmeningozele um eine isolierte, angeborene Erweiterung der Optikussehne ohne andere zerebrale Ursachen oder Veränderungen. Nach Erstbeschreibung im Jahr 1918 etablierte Garrity et al. 1990 das Krankheitsbild [41]. Die Begriffe durale Ektasie, Optikuscheidenhydrops oder primäre Zyste der Optikussehne werden synonym in der Literatur verwendet. Bis heute sind mehr als 30 Fälle publiziert, häufiger mit beidseitigem Befund. Eine Hyperopisierung und Fältelung des hinteren Augenpols sind häufig, aber nicht obligat [42]. Eine sekundäre Optikusneuropathie und Makulopathie ist als Folge der Impression des hinteren Augenpols im Verlauf möglich. Meist nimmt die Veränderung einen benignen Verlauf. Bei progredienter Sehstörung sind orales Acetazolamid [43] und die ONSF [44]

Therapieoptionen. Unter Anwendung der Friedman-Kriterien konnte ein PTCS bei diesem Fall sicher ausgeschlossen werden. Die Kenntnis dieses seltenen Krankheitsbilds erspart Patienten eine unnötige Wiederholung invasiver und nicht invasiver Diagnostiken.

### Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

### Literatur

- [1] Biermann J, Lagreze WA. Die randunscharfe Papille: eine diagnostische Herausforderung. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 2017; 234: 829–850
- [2] Costello F, Malmqvist L, Hamann S. The Role of Optical Coherence Tomography in Differentiating Optic Disc Drusen from Optic Disc Edema. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)* 2018; 7: 271–279
- [3] Malmqvist L, Bursztyn L, Costello F et al. The Optic Disc Drusen Studies Consortium Recommendations for Diagnosis of Optic Disc Drusen Using Optical Coherence Tomography. *J Neuroophthalmol* 2018; 38: 299–307
- [4] Merchant KY, Su D, Park SC et al. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of optic nerve head drusen. *Ophthalmology* 2013; 120: 1409–1414
- [5] Chang MY, Velez FG, Demer JL et al. Accuracy of Diagnostic Imaging Modalities for Classifying Pediatric Eyes as Papilledema Versus Pseudopapilledema. *Ophthalmology* 2017; 124: 1839–1848
- [6] Ghose S, Nayak BK. Role of oral fluorescein in the diagnosis of early papilloedema in children. *Br J Ophthalmol* 1987; 71: 910–915
- [7] Frisen L. Swelling of the optic nerve head: a staging scheme. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1982; 45: 13–18
- [8] Fisayo A, Bruce BB, Newman NJ et al. Overdiagnosis of idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2016; 86: 341–350
- [9] Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013; 81: 1159–1165
- [10] Beres SJ, Digre KB, Friedman DI et al. Pseudotumor Cerebri Syndrome is the Best Term for This Condition. *Pediatr Neurol* 2018; 87: 9–10
- [11] Bidot S, Saindane AM, Peragallo JH et al. Brain Imaging in Idiopathic Intracranial Hypertension. *J Neuroophthalmol* 2015; 35: 400–411
- [12] Gordon K. Pediatric pseudotumor cerebri: descriptive epidemiology. *Can J Neurol Sci* 1997; 24: 219–221
- [13] McCluskey G, Mulholland DA, McCarron P et al. Idiopathic Intracranial Hypertension in the Northwest of Northern Ireland: Epidemiology and Clinical Management. *Neuroepidemiology* 2015; 45: 34–39
- [14] Raouf N, Sharrack B, Pepper IM et al. The incidence and prevalence of idiopathic intracranial hypertension in Sheffield, UK. *Eur J Neurol* 2011; 18: 1266–1268
- [15] Almarzouqi SJ, Morgan ML, Lee AG. Idiopathic intracranial hypertension in the Middle East: A growing concern. *Saudi J Ophthalmol* 2015; 29: 26–31
- [16] Mollan SP, Aguiar M, Evison F et al. The expanding burden of idiopathic intracranial hypertension. *Eye (Lond)* 2019; 33: 478–485
- [17] Avery RA, Shah SS, Licht DJ et al. Reference range for cerebrospinal fluid opening pressure in children. *N Engl J Med* 2010; 363: 891–893
- [18] Mollan SP, Davies B, Silver NC et al. Idiopathic intracranial hypertension: consensus guidelines on management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2018; 89: 1088–1100
- [19] Friedman DI, Quiros PA, Subramanian PS et al. Headache in Idiopathic Intracranial Hypertension: Findings from the Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial. *Headache* 2017; 57: 1195–1205
- [20] Yiangou A, Mitchell J, Markey KA et al. Therapeutic lumbar puncture for headache in idiopathic intracranial hypertension: Minimal gain, is it worth the pain? *Cephalalgia* 2018; 39: 245–253
- [21] Yri HM, Ronnback C, Wegener M et al. The course of headache in idiopathic intracranial hypertension: a 12-month prospective follow-up study. *Eur J Neurol* 2014; 21: 1458–1464
- [22] De Simone R, Ranieri A, Montella S et al. Sinus venous stenosis-associated IHHWOP is a powerful risk factor for progression and refractoriness of pain in primary headache patients: a review of supporting evidences. *Neuro Sci* 2011; 32 (Suppl 1.): S169–S171
- [23] Hoffmann J, Mollan SP, Paemeleire K et al. European headache federation guideline on idiopathic intracranial hypertension. *J Headache Pain* 2018; 19: 93
- [24] Carta A, Favilla S, Prato M et al. Accuracy of funduscopy to identify true edema versus pseudoedema of the optic disc. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2012; 53: 1–6
- [25] Athappilly G, Garcia-Basterra I, Machado-Miller F et al. Ganglion Cell Complex Analysis as a Potential Indicator of Early Neuronal Loss in Idiopathic Intracranial Hypertension. *Neuroophthalmology* 2018; 43: 10–17
- [26] Invernizzi A, Pellegrini M, Acquistapace A et al. Normative Data for Retinal-Layer Thickness Maps Generated by Spectral-Domain OCT in a White Population. *Ophthalmol Retina* 2018; 2: 808–815.e801
- [27] Raggi A, Marzoli SB, Chiapparini L et al. Headache frequency and symptoms of depression as predictors of disability in patients with idiopathic intracranial hypertension. *Neuro Sci* 2018; 39: 139–140
- [28] Ney JJ, Volpe NJ, Liu GT et al. Functional visual loss in idiopathic intracranial hypertension. *Ophthalmology* 2009; 116: 1808–1813.e1801
- [29] Albrecht P, Blasberg C, Ringelstein M et al. Optical coherence tomography for the diagnosis and monitoring of idiopathic intracranial hypertension. *J Neurol* 2017; 264: 1370–1380
- [30] Green GJ, Lessell S, Loewenstein JI. Ischemic optic neuropathy in chronic papilledema. *Arch Ophthalmol* 1980; 98: 502–504
- [31] Wall M, Subramani A, Chong LX et al. Threshold Static Automated Perimetry of the Full Visual Field in Idiopathic Intracranial Hypertension. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2019; 60: 1898–1905
- [32] Wall M, McDermott MP, Kiebertz KD et al. Effect of acetazolamide on visual function in patients with idiopathic intracranial hypertension and mild visual loss: the idiopathic intracranial hypertension treatment trial. *JAMA* 2014; 311: 1641–1651
- [33] Digre KB, Nakamoto BK, Warner JE et al. A comparison of idiopathic intracranial hypertension with and without papilledema. *Headache* 2009; 49: 185–193
- [34] Kapoor KG. Do patients with idiopathic intracranial hypertension suffer from hyposmia? *Med Hypotheses* 2008; 71: 816–817
- [35] Samanci B, Samanci Y, Sen C et al. Assessment of the Olfactory Function in Patients With Idiopathic Intracranial Hypertension Using the Sniffin' Sticks Test: A Case-Control Study. *Headache* 2019; 59: 848–857. doi:10.1111/head.13538
- [36] Celebisoy N, Gokcay F, Sirin H et al. Treatment of idiopathic intracranial hypertension: topiramate vs. acetazolamide, an open-label study. *Acta Neurol Scand* 2007; 116: 322–327
- [37] Lagreze WA, Gross N, Biermann J et al. [Indications and technique for transconjunctival optic nerve sheath fenestration: Video article]. *Ophthalmologie* 2017; 114: 953–958
- [38] Bjornson A, Tapply I, Nabbanja E et al. Ventriculo-peritoneal shunting is a safe and effective treatment for idiopathic intracranial hypertension. *Br J Neurosurg* 2019; 33: 62–70
- [39] Shields LBE, Shields CB, Yao TL et al. Endovascular Treatment for Venous Sinus Stenosis in Idiopathic Intracranial Hypertension: An Observational Study of Clinical Indications, Surgical Technique, and Long-Term Outcomes. *World Neurosurg* 2019; 121: e165–e171



- [40] Fargen KM, Liu K, Garner RM et al. Recommendations for the selection and treatment of patients with idiopathic intracranial hypertension for venous sinus stenting. *J Neurointerv Surg* 2018; 10: 1203–1208
- [41] Garrity JA, Trautmann JC, Bartley GB et al. Optic nerve sheath meningoceles. Clinical and radiographic features in 13 cases with a review of the literature. *Ophthalmology* 1990; 97: 1519–1531
- [42] Shanmuganathan V, Leatherbarrow B, Ansons A et al. Bilateral idiopathic optic nerve sheath meningocele associated with unilateral transient cystoid macular oedema. *Eye (Lond)* 2002; 16: 800–802
- [43] Halimi E, Wavreille O, Rosenberg R et al. Optic Nerve Sheath Meningocele: A Case Report. *Neuroophthalmology* 2013; 37: 78–81
- [44] Mahatma G, Sadaka A, Berry S et al. Stabilization of Visual Function After Optic Nerve Sheath Fenestration for Optic Nerve Meningocele. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2017; 33: e160–e161

