

Τίτλος Διδακτορικής Διατριβής:

«Η ιδιοπαθής ενδοκράνια υπέρταση και η σημασία της στην Ωτορινολαρυγγολογία»

Υποψήφια Διδάκτωρ:

Κουρκλίδου Μελίνα, MD, MSc

Τριμελής Συμβουλευτική Επιτροπή:

Νικολόπουλος Θωμάς (Επιβλέπων), Καθηγητής Ωτορινολαρυγγολογίας, Ιατρική
Σχολή, Εθνικό & Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών

Δελίδης Αλέξανδρος, Αναπληρωτής Καθηγητής Ωτορινολαρυγγολογίας, Ιατρική
Σχολή, Εθνικό & Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών

Βλασταράκος Πέτρος, Επίκουρος Καθηγητής Ωτορινολαρυγγολογίας, Ιατρική Σχολή,
Εθνικό & Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών

Περίληψη

Η ιδιοπαθής ενδοκράνια υπέρταση είναι μία σπάνια νόσος, που προκαλείται από αύξηση της ενδοκράνιας πίεσης, απουσία αιτιολογικού παράγοντα. Ο επιπολασμός της ασθένειας κυμαίνεται από 0,5-2 ανά 100.000 γενικού πληθυσμού, η συχνότητά της όμως αναμένεται να αυξηθεί σε συνάρτηση με την αύξηση της παχυσαρκίας σε παγκόσμιο επίπεδο. Το 80% των ασθενών αφορά σε γυναίκες, αναπαραγωγικής ηλικίας, με παχυσαρκία. Ωστόσο, η νόσος μπορεί να διαγνωστεί και σε μη παχύσαρκους ασθενείς, σε άρρενες, ηλικιωμένους, καθώς και σε παιδιά, με ποικίλα συμπτώματα προσέλευσης και διαφορετική πρόγνωση.

Τα αίτια της νόσου, η συχνότερη εμφάνιση της σε γυναίκες, όπως και η συσχέτισή της με την παχυσαρκία παραμένουν σχετικά άγνωστα. Διάφοροι παθοφυσιολογικοί μηχανισμοί έχουν προταθεί ως πιθανή αιτία της ιδιοπαθούς ενδοκράνιας υπέρτασης, κανείς όμως από αυτούς δεν μπορεί να εξηγήσει πλήρως την κλινική εικόνα των ασθενών. Συνεπώς, η θεραπευτική προσέγγιση στηρίζεται κυρίως στην απώλεια σωματικού βάρους, την ελάττωση της παραγωγής εγκεφαλονωτιαίου υγρού (ENY) με φαρμακευτική αγωγή όπως οι αναστολείς της καρβονικής ανυδράσης, καθώς και σε αντιμετώπιση των επιπλοκών της νόσου.

Τα τυπικά συμπτώματα της περιλαμβάνουν προοδευτική ελάττωση της οπτικής οξύτητας, λόγω οιδήματος της οπτικής θηλής και χρόνια κεφαλαλγία. Άτυπα συμπτώματα, σχετιζόμενα με την νόσο, μπορεί να περιλαμβάνουν εμβοές, αίσθημα πληρότητας ώτων, ζάλη, βαρηκοΐα, διαταραχές όσφρησης, παραλύσεις εγκεφαλικών συζυγιών και ωτόρροια ή ρινόρροια ENY. Συγκεκριμένα, η αυτόματη εκροή ENY οφείλεται στην παρουσία παθολογικού ελλείμματος της βάσης κρανίου και της μήνιγγας, που μπορεί να δημιουργηθεί λόγω αυξημένης ενδοκράνιας πίεσης μακροχρόνια, και έχει ως αποτέλεσμα την εγκατάσταση επικοινωνίας μεταξύ του υπαραχνοειδούς χώρου και του σπλαγγχνικού κρανίου. Η επικοινωνία αυτή εκδηλώνεται συνηθέστερα στον πρόσθιο κρανιακό βόθρο ως ρινόρροια ENY, αλλά φαίνεται σταδιακά να αυξάνεται ο επιπολασμός εμφάνισης της και στον μέσο κρανιακό βόθρο, ως ωτόρροια ENY. Ταυτόχρονα, παρατηρείται μία αύξηση του αριθμού των ασθενών με αδιάγνωστη ιδιοπαθή ενδοκράνια υπέρταση, οι οποίοι προσέρχονται με τα προαναφερθέντα άτυπα έναντι των συνήθων συμπτωμάτων της κεφαλαλγίας και των διαταραχών όρασης.

Εξαιτίας της σπανιότητας της νόσου, τόσο η παθοφυσιολογία όσο και η αντιμετώπισή της, αποτελούν αμφιλεγόμενα θέματα. Ενώ ιατροί ειδικοτήτων Νευρολογίας, Οφθαλμολογίας και Νευροχειρουργικής ασχολούνται παραδοσιακά με την νόσο, ο Ωτορινολαρυγγολόγος μπορεί επίσης να διαδραματίσει ουσιαστικό ρόλο στην διάγνωση και την αντιμετώπιση αυτής, καθώς και των επιπλοκών της, σε συνεργασία με τις υπόλοιπες ειδικότητες. Μάλιστα, μπορεί να αποτελέσει τον πρώτο επαγγελματία υγείας που θα υποψιαστεί την νόσο, ενώ καλείται να αντιμετωπίσει την σχετική άτυπη συμπτωματολογία. Επιπλέον, η αντιμετώπιση των επιπλοκών της νόσου, μπορεί να απαιτεί ωτοχειρουργική ή λειτουργική ενδοσκοπική χειρουργική παρέμβαση σε περίπτωση επιπλοκών, όπως η ρινόρροια ή ωτόρροια ENY, εκτός των συντηρητικών μέτρων.

Σκοπός αυτής της μελέτης είναι η βαθύτερη γνώση της ιδιοπαθούς ενδοκράνιας υπέρτασης από την πλευρά ενός Ωτορινολαρυγγολόγου και ο μεγαλύτερος βαθμός κλινικής υποψίας αυτού, με στόχο την πρώιμη ανίχνευση των περιστατικών και την ορθή αντιμετώπισή τους, σε συνεργασία με τις υπόλοιπες ειδικότητες.

PhD Thesis Title:

«Idiopathic Intracranial Hypertension and its significance in Otolaryngology»

PhD Candidate:

Kourklidou Melina, MD, MSc

Advisory Committee:

Nikolopoulos Thomas (Supervisor), Professor of Otolaryngology, School of Medicine, National and Kapodistrian University of Athens
Delidis Alexandros, Associate Professor of Otolaryngology, School of Medicine, National and Kapodistrian University of Athens
Vlastarakos Petros, Assistant Professor of Otolaryngology, School of Medicine, National and Kapodistrian University of Athens

Summary

Idiopathic intracranial hypertension (IIH) is a rare disease, that is caused by elevated intracranial pressure, without a known cause. The annual incidence of IIH is 0,5 - 2 per 100.000 population, expected to rise along with the increasing obesity rates worldwide. 80% of those patients are obese women of child-bearing age. This disease may also affect, though, non-obese patients, men, elderly and children, with a variety of presenting symptoms and different prognosis.

The causes of this disease, its higher incidence in women and also its association with obesity, remain relatively unknown. Different pathophysiologic theories have been proposed as possible aetiologic mechanisms, though none of those separately could explain the clinical presentation of these patients in total. Therefore, therapeutic approaches rely mainly on weight loss, reduction in cerebrospinal fluid (CSF) production with medication, such as carbonic anhydrase inhibitors, along with management of its complications.

IIH typically presents with headaches, visual changes and papilloedema. Other lesser described manifestations include tinnitus, ear fullness, dizziness, hearing loss, olfactory disorders, cranial nerve palsies and CSF otorrhea or rhinorrhea. In particular, long-term increased intracranial hypertension, might result in a pathological deficit in the skull base and meninges, that establishes an abnormal communication between the subarachnoid space and skull base and might consequently lead to a spontaneous CSF leak. Anterior skull base defects are more common, presenting as spontaneous CSF rhinorrhea, but the incidence of lateral skull base defects causing CSF otorrhea is on the rise. Meanwhile, the number of patients with undiagnosed IIH, presenting with symptoms other than headaches and visual changes, is increasing.

Due to the rarity of this condition, both the pathophysiological mechanisms and the therapeutic approach remain controversial in the literature. Whereas medical specialties such as Neurology, Ophthalmology and Neurosurgery have been traditionally involved in the management of those patients, Otolaryngologists may also play an important role in the diagnosis and treatment of symptoms and complications of IIH, in collaboration with the other specialties. In fact, an otolaryngologist might be the first medical professional to suspect the disease, when approached to deal with less typical symptoms associated with IIH, as described above. Moreover, complicated IIH cases with CSF rhinorrhea or otorrhea, may require surgical management by an otolaryngologist, apart from conservative treatment options.

The purpose of this study, is for the Otolaryngologists to further understand IIH and raise awareness in this respective medical community, with the aim of early detection and appropriate treatment for these patients, in cooperation with the other relative medical specialties.