



NANOS

Patient Brochure

Pseudo Tumor

Cerebri

Copyright © 2016. North American Neuro-Ophthalmology Society. All rights reserved. These brochures are produced and made available "as is" without warranty and for informational and educational purposes only and do not constitute, and should not be used as a substitute for, medical advice, diagnosis, or treatment. Patients and other members of the general public should always seek the advice of a physician or other qualified healthcare professional regarding personal health or medical conditions.

Il medico ritiene che tu possa avere un **pseudotumor cerebri**.

Si tratta di una condizione in cui una elevata pressione dentro la scatola cranica può causare problemi di vista e mal di testa. Solitamente il medico oculista nota un "gonfiore" o edema della testa del disco ottico (l'inizio del nervo ottico nella parte posteriore dell'occhio) e preoccupato per la possibilità di una correlazione fra l'edema del disco ottico ed un tumore all'interno della testa solitamente prescrive una TAC o una Risonanza Magnetica. I pazienti con edema del disco ottico, ma senza alcuna prova radiologica di tumore all'interno della testa sono affetti da "Pseudotumor cerebri."

Anatomia:

Il cervello e il midollo spinale sono immersi in un liquido chiaro chiamato liquido cerebrospinale o liquor, il quale fornisce ossigeno e sostanze nutritive alle parti del cervello che non hanno il proprio apporto di sangue. Il liquor attenua anche gli urti del cervello in caso di lesioni traumatiche.

Il liquor è originato dal sangue che scorre attraverso il plesso coroideo all'interno dei ventricoli (cavità all'interno della sostanza cerebrale) e successivamente viene assorbito attraverso il seno sagittale superiore che raccoglie il sangue venoso al vertice della cavità cranica, facendo poi ritorno al cuore.

Fisiologia:

Nello pseudotumor il deflusso liquorale è bloccato e questo porta ad una elevata pressione nella tua testa, infine trasmessa alla parte posteriore dell'occhio attraverso la guaina del nervo ottico (che circonda ciascuno dei nervi ottici) producendo il gonfiore del disco ottico (papilledema) osservato durante la visita oculistica. La ragione della diminuzione del deflusso non è chiara, ma sembra verificarsi più spesso in giovani donne in sovrappeso per la possibilità di un'influenza ormonale. In alcuni casi, l'uso di antibiotici o steroidi può essere associato con lo pseudotumor, inoltre alte dosi di vitamina A possono anche produrre un aumento di pressione intracranica. Lo pseudotumor può verificarsi anche in bambini, uomini e pazienti che non siano in sovrappeso. La pressione elevata all'interno della testa può provocare mal di testa. Il papilledema, ossia l'edema del disco ottico può danneggiare (a volte definitivamente) la vista.

Sintomi:

I sintomi più comuni di alta pressione intracranica sono mal di testa e perdita della vista. Il mal di testa può essere localizzato ovunque; frequente nella parte posteriore del collo. Di solito è stabile, ma può essere martellante. Può essere molto grave, e a differenza della emicrania, può risvegliare il paziente nel mezzo della notte, ma anche peggiorare nell'atto di piegarsi o chinarsi. Il gonfiore del nervo ottico può portare alla perdita di vista, preceduta da offuscamento transitorio o visione di bagliori. I pazienti possono essere a conoscenza di difficoltà visive in un lato del campo visivo. Spesso i pazienti notano disturbi visivi della durata di alcuni secondi (anche in questo caso, spesso associati all'atto di piegarsi o chinarsi). Questi "oscuramenti" visivi possono essere molto inquietanti, ma non aumentano il rischio di perdere la vista.

L'alta pressione all'interno della testa può causare danni ai nervi che muovono gli occhi con conseguente visione doppia. I pazienti possono anche riferire di avvertire un ronzio nelle loro orecchie. Nausea e vomito possono verificarsi se la pressione è alta e soprattutto associate con un forte mal di testa.

Segni:

L'indizio più importante per la presenza di pseudotumore è l'osservazione di un papilledema, guardando il fundus oculi, cioè la parte posteriore dell'occhio, fase della visita oculistica eseguita dopo che la pupilla è stata dilatata con un collirio. Il gonfiore del disco di solito è presente in entrambi gli occhi e di solito è associato a visione centrale mantenuta, mentre la visione periferica (rilevata con il test del campo visivo) è di solito anormale.

Il campo visivo è uno dei più importanti mezzi per giudicare sia la necessità che l'efficacia di un trattamento medico.

Il medico deve individuare il coinvolgimento precoce dell'occhio controlaterale con un test che consiste nel far oscillare una lampadina in maniera alternata davanti agli occhi. Problemi di movimento degli occhi possono verificarsi ed essere notati dal paziente come visione doppia o offuscata.

Diagnosi:

Perché le cause di un papilledema possono essere tumori, o delle connessioni anomale tra arterie e vene, o un coagulo nelle vene della testa, si possono produrre per cause diverse segni e sintomi simili,

La diagnosi di pseudotumor richiede un normale risonanza magnetica. La diagnosi richiede a volte anche una puntura lombare; infatti solo la puntura lombare documenterà l'elevata pressione dentro la tua testa, assicurandosi che non vi siano altre anomalie del liquor. La scoperta di cellule anomale, cellule infiammatorie, o un livello di proteine elevato potrebbe indicare una causa infettiva, infiammatoria o un tumore correlati ad un aumento della pressione intracranica. In rari casi, un angiogramma, in cui un catetere viene inserito nelle arterie e nelle vene che vanno alla testa, può essere necessario per escludere un'anomalia dei vasi sanguigni. Il mal di testa può persistere nonostante il trattamento, e poiché può essere dovuto anche ad altre cause può essere necessario riverificare la pressione intracranica. Una ripetizione della rachicentesi potrebbe indicare aumento della pressione persistente, dato che è possibile che la pressione sia elevata solo transitoriamente. In circostanze insolite un piccolo sensore di pressione può essere inserito nel cranio fornendo una lettura della pressione continua nell'arco di 1-2 giorni, ma ciò necessita di ospedalizzazione.

Trattamento:

La riduzione della produzione liquorale o un aumento della sua fuoriuscita dal cervello può ridurre la pressione intracranica.

Un programma di calo ponderale (nei pazienti in sovrappeso) potrebbe essere efficace. Se la vitamina A è elevata la sua assunzione deve essere limitata.

L'acetazolamide (Diamox) una pillola usata di solito per il trattamento del glaucoma, può abbassare anche la pressione della testa riducendo la produzione di liquor, ma può causare effetti indesiderati, tra cui formicolio delle dita delle mani e dei piedi, perdita di appetito, e l'intolleranza alle bevande gasate. Può inoltre alterare il gusto e provocare minzione frequente e fatica. Molto più raramente, può causare calcoli renali o problemi al midollo osseo deputato alla produzione di sangue. Altri agenti simili al Diamox, come ad esempio Neptazane (methazolamide), possono produrre un minor numero di effetti collaterali, ma potrebbero non essere così efficaci come il Diamox.

Possono anche essere prescritti dei diuretici come il Lasix, mentre gli steroidi (prednisone o desametasone) sono stati utilizzati per proteggere il nervo ottico, ma hanno un limitato uso a lungo termine e possono produrre significativi effetti collaterali.

La pressione può anche essere abbassata drenando il liquor: questo può essere realizzato con una sorta di rubinetto spinale, prestando attenzione al fatto che non venga perso troppo liquor. Il drenaggio continuo può essere chirurgicamente ottenuto inserendo un catetere tra il canale vertebrale e l'addome (shunt lombo-peritoneale). I problemi potenziali includono mal di schiena locale e una eventuale ostruzione dello shunt porta alla necessità di ulteriori interventi.

Nei pazienti con peggioramento del campo visivo o diminuzione della acuità visiva centrale, che non hanno forti mal di testa, la fenestrazione della guaina del nervo ottico può proteggere lo stesso nervo ottico da ulteriori danni. Un piccolo foro o più fenditure sono eseguiti nella guaina del nervo ottico, appena dietro l'occhio utilizzando un microscopio operatorio. I pazienti sono in grado di tornare a casa il giorno stesso. Le complicazioni

includono arrossamento degli occhi e visione doppia (che di solito va via). In rari casi la visione può peggiorare. Questa procedura non può avere successo in tutti i casi e se il paziente ha problemi di vista persistenti o ricorrenti bisogna revisionare l'intervento. Farmaci da banco per il dolore possono essere parzialmente efficaci per alleviare il mal di testa, ma non dovrebbero essere utilizzati per evitare un peggioramento. I farmaci usati per curare l'emicrania possono anche essere efficaci.

☒

Non è rara la coesistenza di emicrania e pseudotumor cerebri; in tal caso la correzione della aumentata pressione liquorale non può alleviare tutti i mal di testa.

Domande frequenti

Ho un tumore?

Mentre il termine comunemente usato "pseudotumor", contiene la parola tumore, per definizione i pazienti con pseudotumor cerebri non hanno un tumore. Un tumore può causare un aumento della pressione intracranica e quindi essere scambiato per pseudotumor ma questo dovrebbe essere escluso con una risonanza magnetica.

Quanto può durare uno pseudotumor cerebri?

Si è pensato in passato che uno pseudotumor fosse una malattia autolimitantesi e risolvibile in 1-2 anni. Mentre la pressione intracranica può variare nel tempo, problemi prolungati con un deflusso liquorale possono dar luogo ad un aumento della pressione a lungo termine.

Ho bisogno di essere curato?

Se non avete mal di testa significativi o evidenza di perdita della vista (compresi i campi visivi) nessun trattamento può essere necessario anche se la riduzione del peso è sempre una buona idea. La decisione di iniziare il trattamento o modificare un trattamento da alimentare (dieta) a medico (farmaci) o chirurgico dipende dalla funzione del nervo ottico e dallo stato di mal di testa.

I mal di testa che non rispondono ai farmaci da banco e, cosa ancora più importante, difetti del campo visivo in progressione, indice di peggioramento della funzione del nervo ottico, sono i principali indicatori che il trattamento è necessario.

Odio quei campi visivi. Non puoi guardare solo nella parte posteriore dell'occhio?

Purtroppo l'aspetto del nervo ottico (papilledema) non ci dice come funziona il nervo ottico. Per determinare se vi è un ulteriore danno al nervo ottico e all'acutezza visiva, il campo visivo è necessario.

Ho bisogno di un'altra puntura lombare?

In passato abbiamo trattato lo pseudotumore con punture spinali ripetute, tuttavia questo non è efficace. Dal momento che ci piacerebbe conoscere la pressione intracranica, una rimisurazione diventa importante solo quando vi è evidenza di ulteriori danni al nervo ottico (peggiore del campo visivo o della visione centrale) o peggioramento del mal di testa. Quindi è importante distinguere tra pressione intracranica non adeguatamente trattata e qualche possibile causa di ulteriore peggioramento dei sintomi. Come già detto, se la pressione liquorale si rivelasse bassa c'è ancora la necessità di un ulteriore monitoraggio. Fortunatamente questa forma di problema che produce un peggioramento dei sintomi anche con pressione liquorale bassa, è rara.