

# **Diagnostik, Therapie und Monitoring bei idiopathischer intrakranieller Hypertension – Konsensus-Empfehlungen des österreichischen IIH-Netzwerks (AN4IH)**

## Head Board:

Neurologie: Prof. Gabriel Bsteh (Emissär ÖGN), Prof. Gregor Brössner (Emissär ÖKSG)

Ophthalmologie: Prof. Berthold Pemp (Emissär ÖOG)

Neuroradiologie: Dr. Wolfgang Marik (Emissär ÖGNR)

Neurochirurgie: Dr. Klaus Novak (Emissär ÖGNC)

Endokrinologie: Prof. Dr. Michael Leutner

## Beteiligte Fachgesellschaften/Organisationen:

Österreichische Gesellschaft für Neurologie (ÖGN) – AG Neuroophthalmologie

Österreichische Kopfschmerzgesellschaft (ÖKSG)

Österreichische Ophthalmologische Gesellschaft (ÖOG)

Österreichische Gesellschaft für Neuroradiologie (ÖGNR)

Österreichische Gesellschaft für Neurochirurgie (ÖGNC)

Living Konsensus – Version 1.0 (März 2025)

Gültig bis März 2026 (Überarbeitung erfolgt ca. einmal jährlich, bei Bedarf auch früher)

Zitierhinweis: G. Bsteh et al. Diagnostik, Therapie und Monitoring bei idiopathischer intrakranieller Hypertension – Konsensus-Empfehlungen des österreichischen IIH Netzwerks, 2025

Online: [Link einfügen](#)

Korrespondenz: [gabriel.bsteh@meduniwien.ac.at](mailto:gabriel.bsteh@meduniwien.ac.at)

## **Präambel**

Die idiopathische intrakranielle Hypertension (IIH, früher auch bekannt als Pseudotumor cerebri oder benigne intrakranielle Hypertension) ist eine Erkrankung die typischerweise – aber nicht ausschließlich – junge Frauen mit Adipositas betrifft. Die jährliche Inzidenz wird zwischen 4-21 pro 100.000 Menschen pro Jahr angegeben, wobei in Anbetracht der deutlich zunehmenden Rate an Adipositas und der geringen Awareness für IIH eine deutlich höhere Dunkelziffer anzunehmen ist.

Diagnostik, Therapie und Monitoring von Patient:innen mit IIH zeichnen sich durch ein hohes Maß an Komplexität aus und erfordern die interdisziplinäre Zusammenarbeit zwischen Neurologie, Ophthalmologie, Neuroradiologie, Neurochirurgie und Endokrinologie.

Daher empfehlen die maßgeblichen internationalen Leitlinien, dass Diagnostik, Therapie und Monitoring an spezialisierten Zentren erfolgen soll, die eine entsprechende interdisziplinäre Struktur vorhalten können [1–6].

In Österreich gibt es dafür bisher keine standardisierte Versorgungsstruktur und es existiert bislang kein entsprechendes Kompetenznetzwerk, um diesen Anforderungen gerecht zu werden.

Das Austrian Network for Idiopathic Intracranial Hypertension (AN4IH) hat es sich zur Aufgabe gemacht, ein österreichweites interdisziplinäres Netzwerk zur Vereinheitlichung von Qualitätsstandard zu schaffen, um eine flächendeckende State-of-the-Art-Versorgung von Patient:innen mit IIH zu gewährleisten.

Ziel dieses von den Mitgliedern des AN4IH erstellten Konsensuspapiers ist es, eine umfassende Empfehlung für die Versorgungsstruktur sowie Diagnostik, Therapie und Monitoring bei Patient:innen mit IIH im Sinne eines integrierten interdisziplinären Diagnose- und Behandlungskonzeptes zu geben. Dieses Konsensuspapier ist explizit als Ergänzung und Erweiterung der gültigen Leitlinien zu sehen.

## **Qualitätsstandard – Zielgruppe und Versorgungsstruktur**

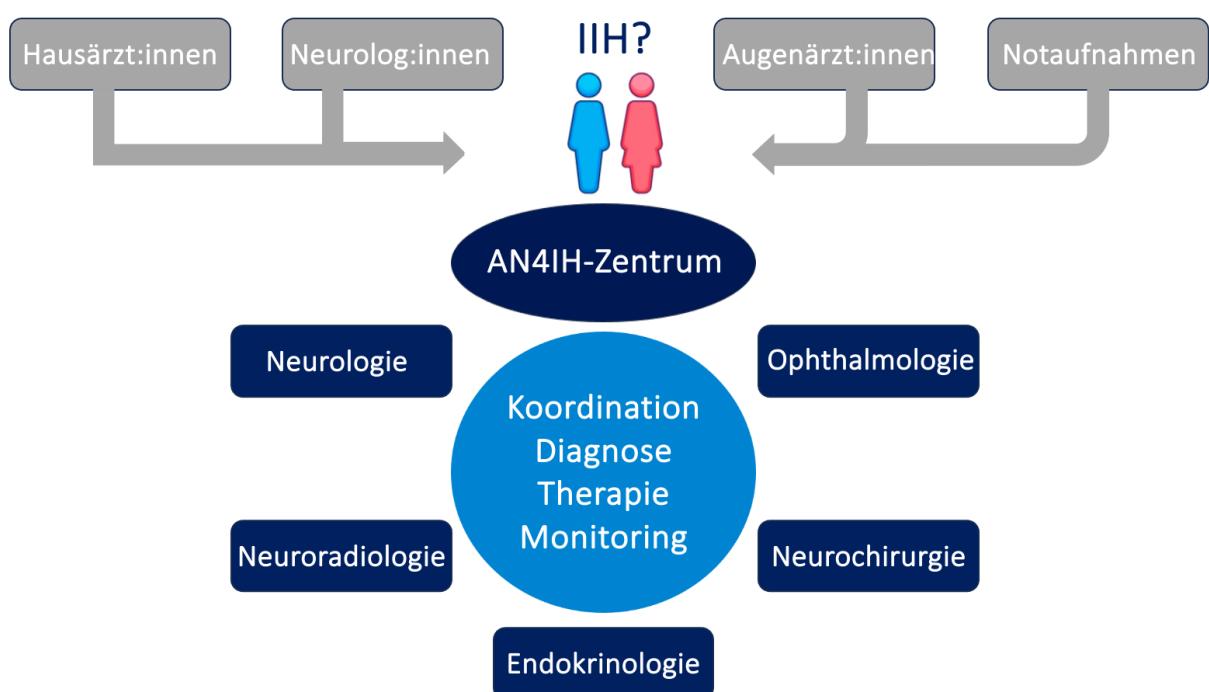
Die Zielgruppe des Konsensus umfasst postpubertäre Patient:innen mit IIH oder der Verdachtsdiagnose IIH, d.h. Patient:innen mit symptomatischem oder zufällig detektiertem Papillenödem bzw. Patient:innen mit chronischen und therapierefraktären Kopfschmerzen, die nicht durch andere primäre oder sekundäre Kopfschmerzdiagnosen anhand ICHD III erklärt sind.

Die diagnostische Abklärung von Patient:innen der Zielgruppe bzw. Therapie und Monitoring von Patient:innen mit IIH sollte nach Möglichkeit an **Einrichtungen** erfolgen, die über eine **entsprechende interdisziplinäre Struktur verfügen**. Jede entsprechende Einrichtung soll sich im Idealfall aus entsprechend qualifizierten und erfahrenen Vertreter:innen aus Neurologie, (Neuro)Ophthalmologie, Neuroradiologie, Neurochirurgie und Endokrinologie zusammensetzen, wobei die interdisziplinäre Organisation unter Koordination der Neurologie und unter Berücksichtigung der personellen und örtlichen Gegebenheiten erfolgen soll. Dabei kann bei Bedarf auch auf regionale oder überregionale Netzwerklösungen zurückgegriffen werden, um die entsprechende interdisziplinäre Struktur zu gewährleisten, d.h. dass auch dislozierte Anbindungen an z.B. eine Neurochirurgie dezentral der Einrichtung möglich sind. Jede entsprechende Einrichtung soll entsprechend der lokalen Gegebenheiten eine **Anlaufstelle bzw. Organisationsstruktur für Zuweiser** vorhalten, die eine effiziente Koordination von Abklärung, Diagnosestellung, Therapie und Monitoring gewährleistet und Patient:innen der Zielgruppe einen raschen und der jeweiligen Dringlichkeit entsprechenden Zugang in den integrierten interdisziplinären Diagnose- und Behandlungspfad ermöglicht (siehe Abb. 1).

Um der Komplexität der interdisziplinären Versorgung Rechnung zu tragen und eine optimale Behandlungsqualität zu gewährleisten, soll jede entsprechende Einrichtung ein **IIH-Board** einrichten. Dieses soll sich unter Koordination der Neurologie aus zumindest jeweils einer fachärztlichen Person mit entsprechender Expertise aus Neurologie, (Neuro)Ophthalmologie, Neuroradiologie, Neurochirurgie und Endokrinologie zusammensetzen. Die wesentlichste Diagnostik, Therapie und Monitoring bei IIH – Konsensus-Empfehlungen des AN4IH-Netzwerks

Funktion des IIH-Boards umfasst insbesondere die Indikationsstellung invasiver Therapien (siehe Abschnitt Therapie), wobei solche invasive Therapien nur nach interdisziplinärer Indikationsstellung im IIH-Board durchgeführt werden sollen (explizit ausgenommen hiervon sind Notfallindikationen, i.e. Entlastungspunktion bzw. Liquordrainage bei akut drohendem Visusverlust). Die Board-Frequenzen sollen sich nach den lokalen Gegebenheiten/Notwendigkeiten richten, jedoch jedenfalls die Möglichkeit einer ad-hoc-Einberufung zur Besprechung akuter Fälle ermöglichen, um Verzögerungen akut notwendiger invasiver Therapien zu vermeiden.

**Abbildung 1. Organisationsstruktur von Einrichtungen zur interdisziplinären IIH-Versorgung.**



## **Qualitätsstandard – Diagnostik und Diagnose**

Der Ablauf der diagnostischen Abklärung von Patient:innen der Zielgruppe soll sich nach der jeweiligen Dringlichkeit auf Basis der bestehenden Symptomatik und der vorliegenden Befunde orientieren und durch fachärztliche Personen mit entsprechender Expertise getroffen werden. Dazu soll primär ein Erst-Screening oder – wenn nicht anders möglich – eine Sichtung der Befunde erfolgen, das zumindest eine Visus-Bestimmung, eine Perimetrie und eine Fundoskopie umfasst (siehe Abbildung 2).

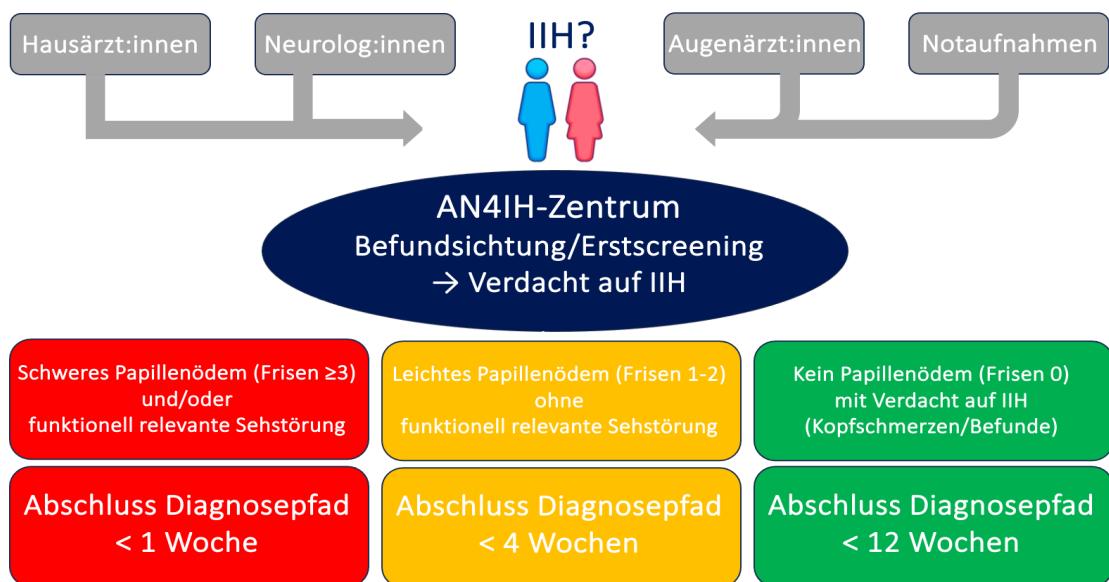
Der Modus der Organisation dieses Erst-Screenings obliegt den jeweiligen Einrichtungen, wobei die Schaffung einer gemeinsamen Erstkontaktmöglichkeit (beispielsweise Telefon-Hotline oder Email-Adresse) empfehlenswert erscheint.

Patient:innen mit moderatem bis schwerem Papillenödem (Frisén  $\geq 3$ ) und/oder funktionell relevanter Einschränkung des Sehvermögens sollen im Optimalfall so rasch wie möglich, jedoch jedenfalls innerhalb von maximal 1 Woche den AN4IH-Diagnosepfad durchlaufen (siehe Tabelle 1).

Patient:innen mit leichtem Papillenödem (Frisén 1-2) ohne funktionell relevante Einschränkung des Sehvermögens sollen den AN4IH-Diagnosepfad innerhalb von maximal 4 Wochen absolvieren.

Bei Patient:innen ohne Papillenödem (Frisén 0) und ohne funktionell relevante Einschränkung des Sehvermögens, bei denen aufgrund chronischer und therapierefraktärer Kopfschmerzen oder paraklinischer Befunde der Verdacht auf IIH besteht, sollen den AN4IH-Diagnosepfad innerhalb von maximal 12 Wochen absolvieren, wobei in dieser Zielgruppe die Durchführung einer Lumbalpunktion in strenger Risiko-Nutzen-Abwägung zu treffen ist.

**Abbildung 2. AN4IH-Algorithmus zur Dringlichkeitseinschätzung.**



Der interdisziplinäre AN4IH-Diagnosepfad orientiert sich an den maßgeblichen internationalen Leitlinien (siehe Tabelle 1) [1–4].

### **Anamnese und neurologische Untersuchung**

Die Abklärung bei Verdacht auf IIH innerhalb des AN4IH-Diagnosepfads basiert wesentlich auf einer sorgfältigen Anamnese zur Charakterisierung der klinischen Leitsymptome der intrakraniellen Drucksteigerung im Sinne von Sehstörungen (transiente Obskurationen, periphere Gesichtsfelddefekte) und Kopfschmerzen (Charakter, Frequenz, Intensität, Lokalisation/Seitenbetonung), Begleitsymptomen (Übelkeit, Erbrechen, Photophobie, Phonophobie, Allodynie, Tinnitus, Doppelbilder) und deren Dynamik über die Zeit.

Besonderer Wert sollte auf Gewichtsentwicklung (Adipositas, rasche Gewichtszunahme), Medikamentenanamnese (v.a. Analgetikakonsum sowie Vitamin A-Derivate/Retinoide, Tetrazykline, Nitrofurantoin, humanes Wachstumshormon/HGH, Lithium, Steroide, Phenothiazine), Anzeichen endokriner Auffälligkeiten (Schwangerschaften, Hypo- oder Hyperthyreose, Hypoparathyreoidismus, Eisenmangel, Hypervitaminose A, Hyperkortisolismus/ polycystisches Ovarialsyndrom, Hypokortisolismus/ Morbus Addison, Hyperaldosteronismus), Anzeichen von Rechtsherzversagen oder pulmonaler Hypertension,

und Schlaf (Anzeichen obstruktiver Schlafapnoe) gelegt werden. In der neurologischen Untersuchung soll vor allem auf Anzeichen von Gesichtsfelddefiziten und Hirnnervenläsionen (insbesondere den N. abducens betreffend) geachtet werden.

### ***Ophthalmologische Untersuchung***

Die ophthalmologische Untersuchung soll eine Bestimmung des bestkorrigierten Visus mit standardisierten Sehzeichen (Snellen, Zahlenreihen oder ETDRS), eine Gesichtsfeldtestung mittels statischer Schwellenwertperimetrie im 30° Radius und/oder kinetischer Perimetrie mit mehreren Isopteren, eine Fundoskopie mit Graduierung nach Frisén (Stadium 0-5) und nach Möglichkeit eine Fotodokumentation umfassen. Die erhobenen Befunde sollen von Ophthalmolog:innen mit entsprechender Expertise bewertet werden [7, 8]. Zusätzlich soll eine optische Kohärenztomographie (OCT) mittels Spektral-Domain- oder Swept-Source-OCT unter Einhaltung der OSCAR-IB-Qualitätskontrollkriterien durchgeführt werden [9]. Mit einem auf den Sehnervenkopf zentrierten Scan kann dabei die Dicke der peripapillären retinalen Nervenfaserschicht (pRNFL) dargestellt werden, die die unmyelinisierten Axone des Sehnerven enthält und ein sensitivs Maß für ein Papillenödem darstellt. Da die pRNFL jedoch durch eine druckassoziierte axonale Atrophie auch „pseudo“-normalisiert erscheinen kann, soll zusätzlich ein multilinearer Makulavolumenscan durchgeführt werden, der die Quantifizierung des Volumens bzw. der Dicke der Ganglienzellschicht (GCL) bzw. der GCL plus weiterer Schichten der inneren Netzhaut (GCIPL, GCL+, GCL++) ermöglicht. Die GCL enthält die für das zentrale Gesichtsfeld zuständigen Neurone des Sehnervens und weist auch bei ausgeprägtem Papillenödem keine Schwellungsanzeichen auf. Daher ist auch bei bestehendem Papillenödem mit geringer Latenz zuverlässig eine Schädigung des Sehnervens darstellbar. Die Zusammenschau aus pRNFL und GCL ermöglicht somit integrativ eine Beurteilung von Papillenödem und stattgehabter neuroaxonaler Schädigung des Sehnervens. OCT-Schnittbilder der Papille können insbesondere unter Anwendung von enhanced Depth Imaging (EDI) oder Swept-Source-OCT auch zur Differenzialdiagnostik eines Pseudopapillenödems herangezogen

werden, welches zumeist durch Drusen im anterioren Sehnerven oder durch veranlagte Anomalien ein der Stauungspapille ähnliches fundoskopisches Bild verursacht. Eine Vorwölbung der Bruch-Membran im Bereich der Papille kann hierbei ebenfalls Hinweis auf einen erhöhten retrobulbären Druck geben.

Die Echographie des N. opticus kann die Diagnose eines Papillenödems unterstützen. Die B-Bild-Echographie mit einer 10-MHz-Sonde ermöglicht bei Darstellung des anterioren Sehnervens in transversaler und longitudinaler Schnittführung ein klar differenzierbares echoarmes Bild, welches bei Weitstellung der Sehnervenscheide das Aussehen einer Fledermaus („bat sign“) annimmt und auf eine perineurale Stauung des Liquors hinweist. Die B-Bild-Echographie kann im Gegensatz zur konventionellen OCT auch tiefer liegende Drusen im anterioren N. opticus sensitiv nachweisen, die zu einer Pseudostauungspapille führen können. Die quantitative Messung des arachnoidalnen Sehnervenscheidendurchmessers (optic nerve sheath diameter, ONSD) erfolgt mittels standardisierter A-Scan-Echographie, wobei eine 8-MHz-A-Scan-Sonde am temporalen Äquator des Auges in Primärblickrichtung positioniert wird [10, 11]. Es sollten mindestens zwei Messungen innerhalb von 3 mm von der hinteren Bulbuswand vorgenommen und der höchste gemessene Wert als Durchmesser dokumentiert werden. Ein Wert von  $\geq 5.0$  mm kann als deutlicher Hinweis für einen erhöhten intrakraniellen Druck angesehen werden, Werte  $< 4.5$  mm sind bei Erwachsenen als unauffällig anzunehmen, dazwischen liegt ein unspezifischer Graubereich. Als unterstützendes Merkmal bei erweiterten ONSD kann eine Verringerung des mittels A-Scan gemessenen Werts um  $\geq 10\%$  in Abduktion des Bulbus verwendet werden (30°- bzw. Strecktest). Es ist jedoch festzuhalten, dass die Echographie eine relevante Interrater-Variabilität aufweist und ein hohes Maß an Expertise und Erfahrung in der Durchführung benötigt.

Ein wesentlicher Teil der ophthalmologischen Untersuchung umfasst die abschließende dokumentierte Gesamtbeurteilung, die obligatorischer Teil des Befundes ist und als wesentliche Inhalte das Vorliegen einer funktionellen Beeinträchtigung (Visus und/oder Gesichtsfeld), die

Graduierung des Papillenödems (Fundoskopie inkl. Frisén-Skala, pRNFL) und die Graduierung einer neuroaxonalen Schädigung (pRNFL und GCL) sowie gegebenenfalls deren jeweilige Dynamik über die Zeit enthält.

### ***Magnetresonanztomographie und venöse MRT-Angiographie***

Als relevanteste Differentialdiagnosen zur IIH müssen eine akute zerebrale Venen-/Sinusthrombose (CVST), durale venöse Fisteln sowie intrakranielle Raumforderungen ausgeschlossen werden, wobei dafür die zerebrale Magnetresonanztomographie (cMRT) und die venöse MRT-Angiographie (MRV) die Methode der Wahl darstellen. Bei Kontraindikationen gegen eine cMRT/MRV kann alternativ auf eine zerebrale Computertomographie (CCT) mit venöser CT-Angiographie (CTV) zurückgegriffen werden. Neben dem Ausschluss von Differentialdiagnosen können MRT und MRV auch positive Hinweise auf das Vorliegen einer IIH liefern und sollen deshalb vor der Liquorpunktion durchgeführt werden. Bei IIH-Patient:innen finden sich häufig bilaterale Verengungen der Sinus transversi (transverse sinus stenosis, TSS) ohne Zeichen einer CVST, was als Hinweis auf (idiopathisch) erhöhten intrakraniellen Druck und nachfolgende Kompression der Sinus gewertet werden kann. Neben TSS können sich – wahrscheinlich infolge des gesteigerten intrakraniellen Drucks – gewundene oder elongierte Nn. optici mit erweitertem perineuralem Liquorsaum (Optikusscheidenerweiterung, ONSD), eine posteriore Abflachung des Bulbus oculi mit prominenter Papille (posterior globe flattening, PGF) und/oder eine Abplattung der Hypophyse auf dem Sellaboden („empty sella“ oder „partial empty sella“) finden [12]. Dabei ist festzuhalten, dass zwar keines dieser MRT-Zeichen pathognomonisch für IIH ist, bei Vorhandensein von zumindest 3 dieser 4 MRT-Zeichen jedoch eine Sensitivität von 64% einer Spezifität von 90-100% gegenübersteht [13].

Die exakte Technik ist dabei entscheidend für die Sensitivität der MRT/MRV: die MRT/MRV soll daher zumindest eine 3D T2-Gewichtung (Schichtdicke 2-3 mm, maximal 5 mm), eine 3D FLAIR (isovoxel, Schichtdicke  $\leq$  4–5 mm), eine axiale T2\*-GRE oder SWI (Schichtdicke 2–5

mm), eine 3D T1-Gewichtung nativ und nach Gadolinium-Gabe (isovoxel) und eine MRV umfassen. Wenn eine Kontraindikation gegen die Applikation von Gadolinium besteht, soll alternativ eine Phasenkontrast-MRV oder venöse time-of-flight-(TOF)-Angiographie durchgeführt werden. Als optionale Zusatzsequenz kann eine coronare und axiale T2 SPIR Gewichtung erfolgen (Orbita bis endosellär), um die Darstellung des N. opticus zu optimieren. Die Befundung von MRT/MRV soll durch Neuroradiolog:innen mit entsprechender Expertise unter Anwendung der standardisierten Korsbaek-Kriterien erfolgen, auf die im schriftlichen Befund entsprechend Bezug zu nehmen ist [12].

### ***Liquordiagnostik und Liquordruckmessung***

Die Lumbalpunktion erfüllt im AN4IH-Diagnosepfad eine duale Rolle: einerseits dient die Liquordiagnostik zum Ausschluss relevanter (hauptsächlich infektiöser bzw. entzündlicher) Differentialdiagnosen, andererseits ist die Liquordruckmessung die einzige Modalität, die innerhalb der diagnostischen Routine den objektiven Nachweis einer Erhöhung des intrakraniellen Drucks erbringen kann. Die Lumbalpunktion soll dabei unter sterilen Bedingungen unter Verwendung einer traumatischen oder atraumatischen LP-Nadel (Kaliber 20-22 G) durch Neurolog:innen mit entsprechender Expertise erfolgen. Bei frustriertem LP soll eine CT-gezielte LP durch in dieser Methode erfahrene Fachärzt:innen angestrebt werden.

Die diagnostische Liquordruckmessung soll unmittelbar nach Punktionsöffnung der Dura (und jedenfalls vor Abnahme von Liquor zur Liquordiagnostik) unter Verwendung eines standardisierten Liquormanometers (z.B. Rocket® Spinalmanometer) definitionsgemäß in Links-Seitenlage und mit möglichst ausgestreckten unteren Extremitäten durchgeführt werden, wobei der Eröffnungsdruck in Zentimeter Wassersäule (cmH<sub>2</sub>O) zu dokumentieren ist. Ein Liquoreröffnungsdruck von >25 cmH<sub>2</sub>O ist bei Erwachsenen als eindeutig pathologisch zu werten, ein Liquoreröffnungsdruck von <20 cmH<sub>2</sub>O ist als unauffällig anzunehmen, dazwischen liegt ein unspezifischer Graubereich, der bei ansonsten passendem klinischen Bild als pathologisch gewertet werden kann. Da der Liquordruck phasenhaft schwanken kann und

die Liquordruckmessung eine punktuelle Beurteilung darstellt, kann bei einem Liquoreröffnungsdruck von <20 cmH<sub>2</sub>O aber eindeutiger Klinik eine Wiederholung der Messung oder eine kontinuierliche lumbale Liquordruckmessung überlegt werden.

Die Liquordiagnostik soll zumindest die Bestimmung von Zellzahl, Gesamteiweiß, Glucose, Laktat, Albuminquotient und Immunglobulinquotienten umfassen sowie die Abnahme von zumindest zwei Reserveröhrchen oder einer Probe von 5-10 ml für eine etwaige Anschlussdiagnostik im Falle von Auffälligkeiten.

Nach Abnahme der für die Liquordiagnostik notwendigen Liquormenge soll nochmals der Liquordruck bestimmt werden. Bei initialem Liquoreröffnungsdruck von >25 cmH<sub>2</sub>O soll unmittelbar ein therapeutischer Liquorablass durchgeführt werden, wobei unter wiederholter Liquordruckkontrolle Liquor bis zu einem Zielwert von <15 cmH<sub>2</sub>O oder bis zum Auftreten von Liquorunterdrucksymptomen – jedoch insgesamt maximal 50 ml – abgelassen werden soll. Die Gesamtmenge des abgelassenen Liquors (in ml) und der Abschlussliquordruck (in cmH<sub>2</sub>O) sollen dokumentiert werden.

### ***Differentialdiagnose und Abgrenzung idiopathisch vs. sekundäre IH***

Neben den bereits genannten Differentialdiagnosen werden das obstruktive Schlafapnoesyndrom (OSAS), eine Reihe von endokrinen Störungen (Hypo- oder Hyperthyreose, Hypoparathyreoidismus, Eisenmangel, Hypervitaminose A, Hyperkortisolismus/ PCOS, Hypokortisolismus/ Morbus Addison, Hyperaldosteronismus) sowie die Einnahme bestimmter Medikamente (u.a. Tetrazykline, Vitamin A-Derivate/Retinoide, humanes Wachstumshormon/HGH, Nitrofurantoin, Nalidixinsäure, Danazol, Lithium, Tamoxifen, Indometacin, Phenothiazine, Alpha-Interferon, Cyclosporin, Cimetidin und Amiodaron) mit dem Auftreten einer intrakraniellen Hypertension assoziiert [14, 15]. Hier ist festzuhalten, dass es sich um Assoziationen ohne Nachweis einer Kausalität handelt und dass einige dieser „Risikofaktoren“ auch mit dem etablierten IIH-Risikofaktor Adipositas assoziiert sind, sodass in diesen Fällen eine klare Abgrenzung zwischen IIH und sekundärer IH schwierig ist.

## ***Diagnosestellung und Diagnosekriterien***

Nach Abschluss des interdisziplinären AN4IH-Diagnosepfads soll eine Diagnose entsprechend der 2023 durch Korsbaek ergänzten revidierten Friedman-Kriterien gestellt werden [12, 14, 16].

Die Diagnose IIH soll gestellt werden, wenn **bei unauffälliger Liquordiagnostik** zumindest 2 der drei Kernkriterien erfüllt sind,

1. Papillenödem
2. Nachweis von zumindest 3 der 4 MRT-Zeichen der IIH
3. Nachweis eines Liquoreröffnungsdrucks von >25 cmH<sub>2</sub>O

**und** sämtliche relevante Differentialdiagnosen (d.h. zumindest Ausschluss von Sinusvenenthrombose, duraler venöser Fisteln und intrazerebralen Raumforderungen) ausgeschlossen wurden und keine bessere Erklärung für Symptome und Befunde vorliegt.

**Tabelle 1. Übersicht AN4IH-Diagnostikpfad**

	<b>Erstvorstellung/Unklare Diagnose</b>
	<b>Ersteinschätzung: innerhalb 48 Stunden</b>
	<b>Diagnosestellung: innerhalb von 0-12 Wochen</b>
Symptomcharakterisierung	Obligat
Risikofaktoren/Differentialdiagnosen	Obligat
Komorbiditäten	Obligat
Medikation/Komedikation	Obligat
Neurologischer Status	Obligat
Body Mass Index	Obligat
Laboruntersuchungen	Obligat
Endokrinologische Diagnostik	<i>optional</i>
Visus (Dezimal)	Obligat
Perimetrie (30-Grad statisch/kinetisch)	Obligat
Fundoskopie (Frisén-Skala)	Obligat
Optische Kohärenztomographie (OCT)	Obligat
Peripapillärer Ringscan (pRNFL)	Obligat
Makulärer Multilinienscan (GCL)	Obligat
Optikusscheidensonographie	<i>optional</i>
Ophthalmologische Gesamtbeurteilung	Obligat
Magnetresonanztomographie (MRT) + venöse MR-Angiographie (MRA) Befundung entsprechend Korsbaek-Kriterien [12]	Obligat <i>(CCT+CTA bei MR-Untauglichkeit)</i>
<b>Liquorpunktion mit Druckmessung</b> <i>(mit Spinalmanometer in Links-Seitenlage mit ausgestreckten unteren Extremitäten)</i>	Obligat

## **Qualitätsstandard – Therapie**

Patient:innen, bei denen nach Abschluss des AN4IH-Diagnosepfads die Diagnose einer IIH gestellt wird, sollen entsprechend dem AN4IH-Therapiepfad behandelt werden, der sich an den maßgeblichen internationalen Leitlinien orientiert (siehe Tabelle 2) [1–4].

Das primäre Therapieziel sind die rasche Senkung des Liquordrucks und die Linderung des Papillenödems, das für das Hauptrisiko der IIH – das Eintreten einer dauerhaften Sehbehinderung – verantwortlich ist. Dringlichkeit und Intensität der Therapie sollen sich daher an der Schwere des Papillenödems, Vorhandensein und ggf. Progredienz der Sehbehinderung (Visus und Perimetrie) sowie dem Vorhandensein neurologischer Defizite (typischerweise Paresen des N. abducens) richten, wobei der AN4IH-Therapiepfad 3 Stufen unterscheidet.

Die Therapieentscheidungen sollen in interdisziplinärer Absprache durch fachärztliche Personen mit entsprechender Expertise getroffen werden.

Patient:innen mit leichtem Papillenödem (Frisén  $\leq 2$ ) ohne funktionell relevante Einschränkung des Sehvermögens und ohne fokales neurologisches Defizit sollen entsprechend der Stufe 1 des AN4IH-Therapiepfads behandelt werden. Stufe 1 des AN4IH-Therapiepfads umfasst den im Rahmen der diagnostischen Liquordruckmessung durchzuführenden therapeutischen Liquorablass, der einen kurzfristig entlastenden Effekt für 1-2 Wochen bringt, und nicht-medikamentöse Maßnahmen zur Gewichtsreduktion bei allen Patient:innen mit  $\text{BMI} \geq 25$  (Ziel: zumindest 10% Reduktion vom BMI bei Diagnose), bei  $\text{BMI} \geq 27$  durch eine medikamentöse Therapie mit Glucagon-like Peptide 1 (GLP-1)-Rezeptor-Agonisten oder duale Glukoseabhängiges insulinotropes Polypeptid (GIP) und GLP-1 (GIP/GLP-1)-Rezeptor-Agonisten ergänzt werden können. Diese sollten – nach Möglichkeit nach endokrinologischer Diagnostik – durch Fachärzt:innen für Endokrinologie oder in deren Anwendung erfahrene Fachärzt:innen verschrieben werden.

Patient:innen mit leichtem Papillenödem (Frisén 1-2) ohne funktionelle Einschränkung des Sehvermögens sollen zusätzlich eine medikamentöse Therapie zur Drucksenkung erhalten, Diagnostik, Therapie und Monitoring bei IIH – Konsensus-Empfehlungen des AN4IH-Netzwerks

wobei Acetazolamid in einer Dosierung von 250-1000 mg (per die) auf Basis einer multizentrischen randomisierten placebo-kontrollierten doppelblinden Studie die erste Wahl darstellt. Alternativ kann Topiramat in einer Dosierung von 25-50 mg (einmalig abends verabreicht um Nebenwirkungen zu reduzieren, CAVE: Frauen im gebärfähigen Alter) oder Furosemid in einer Dosierung von 40-80 mg verwendet werden, wobei die Evidenz hier schwächer ist. Keine der medikamentösen Therapien ist zur Behandlung der IIH zugelassen, sodass besonderes Augenmerk auf die Aufklärung der Patient:innen hinsichtlich Indikation, Risiken und Nebenwirkungen gelegt werden sollte. Bei Patient:innen ohne Papillenödem (Frisén 0) ist eine medikamentöse Therapie zur Drucksenkung meist nicht notwendig, da kein Risiko einer Einschränkung des Sehvermögens besteht.

Patient:innen mit moderatem bis schwerem Papillenödem (Frisén  $\geq 3$ ) und/oder einer funktionell relevanten Einschränkung des Sehvermögens sollen entsprechend der Stufe 2 des AN4IH-Therapiepfads behandelt werden. Stufe 2 umfasst – aufbauend auf Stufe 1 – eine Intensivierung der Bemühungen zur Gewichtsreduktion, wobei Patient:innen mit  $\text{BMI} \geq 27$  eine medikamentöse Therapie mit GLP-1- oder GIP/GLP-1-Rezeptor-Agonisten erhalten sollten. Bei Ausbleiben einer relevanten Gewichtsreduktion (zumindest 10 % vom Ausgangsgewicht innerhalb von 3 Monaten) oder Unverträglichkeit soll eine Evaluation hinsichtlich bariatrisch-chirurgischer Maßnahmen erfolgen. Die medikamentöse drucksenkende Therapie mit Acetazolamid kann in Stufe 2 bis zu einer Tagesdosis von 2000 mg erhöht und in Kombination mit Topiramat in einer Dosis von bis zu 100 mg eingesetzt werden, wobei experimentelle Studien auf einen synergistischen Effekt von Acetazolamid und Topiramat in der Drucksenkung hindeuten. Bei Bestehen einer Einschränkung des Sehvermögens in Stufe 2 sollen auch therapeutische Lumbalpunktionen (Zielabschlussdruck  $< 10 \text{ cm H}_2\text{O}$ , maximale Ablassmenge 50 ml) durchgeführt werden. Therapieziel ist eine rasche Reduktion des Papillenödems (Frisén  $\leq 2$ ) und eine Verbesserung oder zumindest Stabilisierung der Sehfunktion. Wenn diese Therapieziele erreicht werden, soll eine schrittweise Deintensivierung

mit langsamer Dosisreduktion der medikamentösen Therapien in Richtung Stufe 1 des AN4IH-Therapiepfads erfolgen. Wenn diese Therapieziele nicht erreicht werden, soll eine akute Vorstellung und interdisziplinäre Besprechung im IIH-Board erfolgen, um die weitere Therapiestrategie und gegebenenfalls eine Intensivierung auf Stufe 3 des AN4IH-Therapiepfads festzulegen.

Patient:innen mit moderatem bis schwerem Papillenödem (Frisén  $\geq 3$ ) oder einer progredienten Einschränkung des Sehvermögens trotz Ausschöpfen von Stufe 2 des AN4IH-Therapiepfads sollen nach Besprechung im IIH-Board entsprechend der Stufe 3 des AN4IH-Therapiepfads behandelt werden. Stufe 3 umfasst – aufbauend auf Stufe 2 – eine Intensivierung der medikamentösen drucksenkenden Therapie mit Einsatz einer Dreifachkombination von Acetazolamid, Topiramat und Furosemid bis zur jeweiligen Höchstdosis bzw. zur maximal tolerablen Dosis. Zusätzlich sollen in Stufe 3 invasive Maßnahmen dringend erwogen werden, wobei die zur Verfügung stehenden Optionen die Anlage einer lumbalen Liquordrainage (Zieldruck  $<10$  cm H<sub>2</sub>O) oder eines ventrikuloperitonealen Liquorshunts mit druckregulierbarem Ventil (VP-Shunt) oder eine bilaterale Optikusscheidenfenestrierung umfassen. Als derzeit noch als experimentell zu wertende invasive Therapie kann in Stufe 3 bei Nachweis einer hochgradigen Sinusvenenstenose mit relevantem Druckgradienten ( $\geq 8$  mmHg nachgewiesen in einer konventionellen diagnostischen Angiographie (DSA)) an Zentren mit explizit hoher diesbezüglicher Expertise auch ein endovaskuläres Sinus-Stenting erwogen werden.

Therapieentscheidungen sollen fall- und zentrumsspezifisch in interdisziplinärer Besprechung im IIH-Board getroffen werden. Therapieziel ist auch in Stufe 3 eine rasche Reduktion des Papillenödems (Frisén  $\leq 2$ ) und eine Verbesserung bzw. zumindest Stabilisierung der Sehfunktion. Wenn diese Therapieziele erreicht werden, soll eine schrittweise Deintensivierung mit langsamer Dosisreduktion der medikamentösen Therapien in Richtung Stufe 2 und gegebenenfalls die Entfernung der lumbalen Liquordrainage erfolgen.

Das sekundäre Therapieziel ist die Behandlung bzw. Linderung der Kopfschmerzen, die zwar nicht lebensbedrohlich sind, jedoch die Lebensqualität von IIH-Patient:innen zumindest im selben Ausmaß wie die Sehstörungen beeinträchtigen. Hier ist festzuhalten, dass Frequenz und Schwere der Kopfschmerzen und die daraus folgende Beeinträchtigung nur sehr schwach mit dem Schweregrad des Papillenödems und der Erhöhung des Liquordrucks korrelieren und interindividuell stark divergieren. Isolierte oder persistierende Kopfschmerzen trotz adäquater Therapie des Papillenödems sollten daher keine Indikation für eine invasive Therapie darstellen.

Dagegen mehrt sich Evidenz, dass der Phänotyp der Kopfschmerzen ein unabhängiger Prädiktor von Outcome und Therapieansprechen hinsichtlich der Kopfschmerzen ist, wobei zwischen einem in über 50 % der Fälle vorliegenden „migräniformen“ Phänotyp entsprechend der ICHD3-Kriterien der Migräne sowie einem „spannungskopfschmerzartigen“ und einem undefinierten Phänotyp unterschieden wird [17].

Die Therapie der Kopfschmerzen soll sich innerhalb des AN4IH-Therapiepfads daher unabhängig und in Ergänzung zur Therapiepfadstufe primär nach Schwere, Frequenz und dem Phänotyp richten („treat to the phenotype“). Entscheidend ist dabei die sorgfältige Charakterisierung der Kopfschmerzen im Rahmen der Anamnese. Diese sollte nach Möglichkeit in die Zuordnung zu einem oder mehreren der drei Phänotypen münden und die verständliche Kommunikation dieser Zuordnung bzw. Unterscheidung an die IIH-Patient:innen ermöglichen. Unmittelbar nach Diagnosestellung soll der Fokus zunächst auf die Findung einer adäquat wirksamen Akuttherapie gelegt werden, wobei im Sinne des „treat to the phenotype“-Konzepts die jeweiligen Akuttherapie-Prinzipien auf die individuell identifizierten Phänotypen angewendet werden sollen. Ein „migräniformer“ Kopfschmerzphänotyp wird mit den für Migräne verfügbaren Akuttherapien behandelt, ein „spannungskopfschmerzartiger“ Phänotyp wird mit den für Spannungskopfschmerzen verfügbaren Akuttherapien behandelt. Therapieziel ist die Etablierung einer wirksamen Akuttherapie für jeden der individuell identifizierten

Phänotypen. Besonders geachtet werden soll auch auf Anzeichen eines möglicherweise bestehenden Medikamentenübergebrauchskopfschmerzes.

Bei Vorliegen von Kopfschmerzen in entsprechender Frequenz und/oder beeinträchtigender Schwere für mehr als 3 Monate soll unabhängig von der AN4IH-Therapiepfadstufe eine Kopfschmerzprophylaxe mit dem Ziel einer Reduktion der Kopfschmerzfrequenz und der daraus entstehenden Beeinträchtigung erfolgen. Hier sollen unabhängig vom Phänotyp nicht-medikamentöse Maßnahmen (aerober Ausdauersport ≥60 min an ≥3 Tagen/Woche, Jacobsen-Entspannungsübungen, Biofeedback und evt. schmerzpsychologische Vorstellung) empfohlen werden. Bei insuffizientem Ansprechen können auch medikamentöse Prophylaxeoptionen versucht werden, wobei wiederum im Sinne des „treat to the phenotype“-Konzepts vorgegangen werden soll und die Auswahl individuell durch in der Behandlung von Kopfschmerzen erfahrene Neurolog:innen erfolgen soll [18–20].

Ein „migräniformer“ Kopfschmerzphänotyp kann mit den für Migräne verfügbaren Prophylaxeoptionen behandelt werden, wobei Topiramat (aufgrund der synergistischen Effekte zur Reduktion des Papillenödems) und monoklonale Antikörper gegen Calcitonin-related Peptide (CGRP) zuerst diskutiert werden sollen – vor allem aufgrund des günstigeren Nebenwirkungsprofils (Flunarizin und Beta-Blocker führen meist zur Gewichtszunahme) [21]. Weitere möglicherweise wirksame Optionen umfassen u.a. Onabotulinumtoxin A, Amitriptylin, Venlafaxin, Duloxetin, Beta-Blocker, Sartane und orale CGRP-Rezeptorantagonisten (Gepante). Für den „spannungskopfschmerzartigen“ Phänotyp stehen als 1. Wahl Amitriptylin und als 2. Wahl Duloxetin, Venlafaxin, oder Tizanidin zur Verfügung, wobei die Empfehlung hier aufgrund des Nebenwirkungsprofils in Bezug auf Gewichtszu- bzw. -abnahme einzelner Substanzen von der Leitlinie abweicht [19].

**Tabelle 2. Übersicht AN4IH-Therapiepfad**

	Stufe 1 • Papillenödem Frisen ≤2 • Visus und Perimetrie unauffällig • Kein fokal-neurologisches Defizit	Stufe 2 • Papillenödem Frisen ≥3 • Visus und/oder Perimetrie auffällig oder fokal-neurologisches Defizit	Stufe 3 • Papillenödem Frisen ≥3 • Visus und/oder Perimetrie mit progredienter Verschlechterung
<b>Zielsymptom: Sehstörung/Papillenödem</b>			
<b>Medikamentöse ICP-Senkung</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Acetazolamid 250-1000 mg/d ggf. alternativ:</li> <li>Topiramat 25-50 mg/d</li> <li>Furosemid 40-80 mg/d</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Acetazolamid 1000-2000 mg/d</li> <li>Topiramat 25-100 mg/d ggf. ergänzend</li> <li>Furosemid 40-160 mg/d</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Acetazolamid 1500-2000 mg/d</li> <li>Topiramat 100-200 mg/d</li> <li>Furosemid 80-320 mg/d</li> </ul>
<b>Invasive Maßnahmen</b>	Therapeutischer Liquorablass im Rahmen diagnostischer LP (Zieldruck <15 cmH2O)	Therapeutische LP (Zieldruck <10 cmH2O) <b>Bei Nicht-Ansprechen:</b> <b>IIH-Board Vorstellung</b>	<b>IIH-Board Entscheidung</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Lumbale Liquordrainage (&lt;10 cmH2O)</li> <li>VP-Shunt</li> <li>Optikusscheidenfensterung</li> <li>Experimentell: endovaskuläres Sinus-Stenting<sup>1</sup></li> </ul>
Therapieziel	Normalisierung Papillenödem Stabilität Visus/Perimetrie	Normalisierung Papillenödem Verbesserung/Stabilisierung Visus/Perimetrie Bei Nicht-Erreichen: Intensivierung auf Stufe 3 Bei Erreichen: Deintensivierung auf Stufe 1	Normalisierung Papillenödem Verbesserung/Stabilisierung Visus/Perimetrie Bei Erreichen: Deintensivierung auf Stufe 2
<b>Gewichtsreduktion (bei BMI ≥ 25)</b>			
<b>Gewichtsreduktion</b>	<b>Konservativ nicht medikamentös</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Diätologische Beratung</li> <li>Aerobes Ausdauertraining</li> </ul> <b>Bei BMI ≥27 ggf. medikamentös</b> z.B. GLP-1-Rezeptor-Agonist GIP/GLP-1-Rezeptor-Agonist		<b>Konservativ kombiniert</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Diätologische Beratung/ aerobes Ausdauertraining</li> <li><b>Bei BMI ≥27: Medikamentöse Gewichtsreduktion</b> z.B. GLP-1-Rezeptor-Agonist, GIP/GLP-1-Rezeptor-Agonist <b>Bei Nicht-Ansprechen:</b> Evaluation bariatrische Chirurgie</li> </ul>
Therapieziel	Gewichtsreduktion ≥10%		Gewichtsreduktion ≥10%
<b>Zielsymptom: Kopfschmerz</b>			
<b>Akuttherapie</b>	„ <i>Treat to phenotype and response</i> “: NSAR, Paracetamol, Metamizol, Triptane CAVE: Anzeichen Medikamentenübergebrauchskopfschmerz		
<b>Prophylaxe</b>	Indikation: ≥4 Kopfschmerztage/pro Monat und/oder behindernde Kopfschmerzen für mehr als 3 Monate		
Nicht-medikamentös	Nicht-medikamentöse Maßnahmen (Aerobes Ausdauersport ≥60 min an ≥3 Tagen/Woche, Jacobsen-Entspannungsübungen, Biofeedback, schmerzpsychologische Vorstellung)		
Medikamentös	<b>„<i>Treat to phenotype and response</i>“: alle angeführten Therapien sind „off label“</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Migräne-Phänotyp: 1. Wahl Topiramat oder AntiCGRP-Antikörper 2. Wahl: Onabotulinumtoxin A, Amitriptylin, Venlafaxin, Duloxetin, B-Blocker, Sartane, Gepante</li> <li>Spannungskopfschmerzphänotyp: 1. Wahl: Amitriptylin, 2. Wahl: Venlafaxin, Tizanidin, Duloxetin</li> </ul>		
Therapieziel	Reduktion der Kopfschmerzen, Verbesserung der Lebensqualität		

<sup>1</sup>nur bei Nachweis einer Sinusvenenstenose mit relevantem Druckgradienten in konventioneller DSA an Zentren mit explizit hoher Expertise

## **Qualitätsstandard – Monitoring**

Patient:innen, die nach Abschluss des AN4IH-Diagnosepfads die Diagnose einer IIH erhalten und innerhalb des AN4IH-Therapiepfads behandelt werden, sollen entsprechend dem AN4IH-Monitoringpfad kontrolliert werden, der sich an den maßgeblichen internationalen Leitlinien orientiert (siehe Tabelle 3) [1–4].

Das Monitoring innerhalb des AN4IH-Monitoringpfads basiert wesentlich auf einer sorgfältigen Anamnese zur Charakterisierung des Verlaufs der Symptome sowie möglicher Nebenwirkungen und Komplikationen der applizierten medikamentösen Therapien. Zusätzlich zur Anamnese ist die Verwendung eines Symptomkalenders (wie z.B. der Wiener IIH Symptomkalender, siehe Anhang) im Monitoring von IIH-Patient:innen unverzichtbar, da sie eine systematische Verlaufsbeobachtung und damit eine objektive Bewertung von Therapieeffekten und Krankheitsdynamiken ermöglicht und zudem Compliance und Ärzt:innen-Patient:innen-Kommunikation verbessert. Besonderer Wert sollte auch im Monitoring auf die Gewichtsentwicklung sowie auf Compliance und Erfolg der Maßnahmen zur Gewichtsreduktion gelegt werden. In der neurologischen Untersuchung soll vor allem auf Anzeichen von Gesichtsfelddefiziten und Hirnnervenläsionen (insbesondere N. abducens) geachtet werden.

Das ophthalmologische Monitoring innerhalb des AN4IH-Monitoringpfads umfasst obligatorisch Visusbestimmung, statische und/oder dynamische Perimetrie, Fundoskopie mit Frisén-Graduierung (nach Möglichkeit mit Fotodokumentation), sowie eine OCT von RNFL und GCL (oder GCIPL, GCL+, GCL++). Die Optikusscheiden-Echographie kann optional als sensitiver Marker von intrakranieller Drucksteigerung und deren Änderungen unter Therapie eingesetzt werden, wobei aufgrund der Interrater-Variabilität ein hohes Maß an Expertise und Erfahrung in der Durchführung und Interpretation notwendig ist.

Unverzichtbarer Teil der ophthalmologischen Untersuchung innerhalb des AN4IH-Monitoringpfads ist die abschließende Gesamtbeurteilung des Vorliegens einer funktionellen Diagnostik, Therapie und Monitoring bei IIH – Konsensus-Empfehlungen des AN4IH-Netzwerks

Beeinträchtigung (Visus und/oder Gesichtsfeld), der Graduierung von Papillenödem (Fundoskopie inkl. Frisén-Skala, pRNFL) und neuroaxonalen Schädigung (pRNFL und GCL) sowie deren jeweiliger Dynamik über die Zeit durch Ophthalmolog:innen mit entsprechender Expertise.

Kontrollen von Blutbild und Chemie sollen innerhalb des AN4IH-Monitoringpfads unter laufender medikamentöser Therapie zur Früherkennung von Nebenwirkungen und Komplikationen durchgeführt werden.

Verlaufskontrollen von cMRT und MRV sind im AN4IH-Monitoringpfad nicht regelhaft vorgesehen, können jedoch bei Zweifeln an der Diagnose bzw. Verdacht auf Zweitpathologien oder vor Durchführung invasiver Therapien sinnvoll sein. Selbiges gilt für die Lumbalpunktion zur Liquordruckmessung, die – abgesehen von therapeutischen Liquorablässen – nur bei Zweifeln an der Diagnose oder Verdacht auf Zweitpathologien und bei Diskrepanzen zwischen verschiedenen Modalitäten des regulären Monitorings eingesetzt werden soll.

Die Frequenz des Monitorings innerhalb des AN4IH-Monitoringpfads richtet sich nach der vorliegenden AN4IH-Therapiepfadstufe, d.h. nach Schwere des Papillenödems, Vorhandensein und gegebenenfalls Progredienz der Sehbehinderung oder eines neurologischen Defizits sowie darüber hinaus nach der Dauer der Stabilität, Dosishöhe der medikamentösen drucksenkenden Therapie und dem Intervall seit der letzten Dosisänderung.

In der AN4IH-Therapiestufe 1 sollen Kontrollen innerhalb des AN4IH-Monitoringpfads im Abstand von 3 bis maximal 12 Monaten erfolgen, während diese in der AN4IH-Therapiestufe 2 im Abstand von 2-12 Wochen und in der AN4IH-Therapiestufe 3 im Abstand von 1 bis maximal 14 Tagen stattfinden sollen. Wesentlich in den Therapiestufen 2 und 3 sind die enge interdisziplinäre Kommunikation und Therapieentscheidung innerhalb des IIH-Boards.

**Tabelle 3. Übersicht AN4IH-Monitoringpfad**

	<b>Stufe 1</b> • Papillenödem Frisén ≤2 • Visus und Perimetrie unauffällig • Kein fokal-neurologisches Defizit	<b>Stufe 2</b> • Papillenödem Frisén ≥3 • Visus und/oder Perimetrie auffällig oder fokal-neurologisches Defizit	<b>Stufe 3</b> • Papillenödem Frisén ≥3 • Visus und/oder Perimetrie mit progredienter Verschlechterung
<b>Frequenz</b>	3-12 Monate	2-12 Wochen	1-14 Tage
Symptomkalender	Obligat	Obligat	Obligat
Symptomcharakterisierung	Obligat	Obligat	Obligat
Komorbiditäten	Obligat	Obligat	Obligat
Medikation/Komedikation	Obligat	Obligat	Obligat
Neurologischer Status	Obligat	Obligat	Obligat
Body Mass Index	Obligat	Obligat	Obligat
Visus (Dezimal)	Obligat	Obligat	Obligat
Perimetrie (30-Grad statisch/dynamisch)	Obligat	Obligat	Obligat
Fundoskopie (Frisén-Skala)	Obligat	Obligat	Obligat
Optische Kohärenztomographie (OCT)	Obligat	Obligat	Obligat
Peripapillärer Ringscan (pRNFL)	Obligat	Obligat	Obligat
Makulärer Multilinienscan (GCL)	Obligat	Obligat	Obligat
Optikusscheidensonographie	Optional	Optional	Optional
Ophthalmologische Gesamtbeurteilung	Obligat	Obligat	Obligat
Laborkontrolle	Optional (nur bei medikamentöser Therapie)	Obligat	Obligat
Endokrinologische Diagnostik	Optional	Optional	Optional
MRT + venöse MRA Befundung entsprechend Korsbaek-Kriterien [12]			Optional
Liquorpunktion mit Druckmessung		Optional	Obligat

## Schwangerschaft/Familienplanung

Da Frauen im gebärfähigen Alter den überwiegende Anteil von IIH-Patient:innen darstellen, ist die Berücksichtigung von Aspekten der Schwangerschaft und Familienplanung von großer Bedeutung.

IIH verursacht typischerweise keine direkte Einschränkung der Fertilität, jedoch können assoziierte Faktoren wie Adipositas und PCOS die Fruchtbarkeit negativ beeinflussen und ein erhöhtes Risiko für Schwangerschaftskomplikationen darstellen. Diesbezüglich sollte nach Diagnosestellung und spätestens nach Erreichen einer Stabilisierung ein endokrinologisches Screening erfolgen und gegebenenfalls entsprechende therapeutische Gegenmaßnahmen getroffen werden.

Durch die einer Schwangerschaft inhärente Gewichtszunahme besteht das Risiko einer Verschlechterung oder eines Rezidivs der IIH, insbesondere bei suboptimaler Kontrolle des intrakraniellen Drucks. Daher soll in der Schwangerschaft die Gewichtszunahme möglichst begrenzt werden (<15 kg) und ein engmaschiges Monitoring entsprechend des AN4IH-Monitoringpfads in einer Frequenz von 4-8 Wochen erfolgen.

Während einer Schwangerschaft sind die therapeutischen Optionen begrenzt, da die medikamentösen Therapien kontraindiziert oder nicht zugelassen sind. Acetazolamid ist zwar in der Schwangerschaft nicht zugelassen, das teratogene Potenzial scheint allerdings eher gering: obwohl hohe Dosierungen im Nager teratogen sind, wurde beim Menschen bisher kein erhöhtes Fehlbildungsrisiko beobachtet. Acetazolamid kann daher in individueller Risiko-Nutzen-Abwägung und nach ausführlicher Aufklärung in niedriger Dosierung ( $\leq 500$  mg) in Ermangelung besser untersuchter und geeigneter Alternativen auch in der Schwangerschaft eingesetzt werden (<https://www.embryotox.de/ärzneimittel/details/acetazolamid>).

Dagegen ist Topiramat mit erhöhten Fehlbildungsraten assoziiert, wobei primär ein etwa sechsfach erhöhtes Risiko für Lippen-/Gaumenspalten vorliegt (<https://www.embryotox.de/ärzneimittel/details/topiramat/>). Auch bei Einnahme im zweiten Diagnostik, Therapie und Monitoring bei IIH – Konsensus-Empfehlungen des AN4IH-Netzwerks

und dritten Trimenon kann Topiramat zu vermindertem Geburtsgewicht sowie zu kognitiven Störungen beim Kind führen. Topiramat ist daher in der Schwangerschaft kontraindiziert und soll auch bei IIH-Patientinnen mit bestehendem Kinderwunsch zurückhaltend eingesetzt werden. Ebenso ist der Einsatz von Topiramat bei Frauen im gebärfähigen Alter, die keine hochwirksame Empfängnisverhütung anwenden, kontraindiziert – ein therapeutischer Einsatz sollte daher ausschließlich nach kritischer Abwägung von Nutzen und Risiko und ausreichender Aufklärung der Patientin erwogen werden [22].

Als weitere therapeutische Optionen in schweren Fällen stehen invasive Therapien (therapeutische Lumbalpunktionen, lumbale Liquordrainage oder VP-Shunt) zur Verfügung, die nur nach interdisziplinärer Indikationsstellung im IIH-Board durchgeführt werden sollen. Geburtshilflich besteht bei stabiler Erkrankung (Therapiestufe 1) kein Risiko durch eine vaginale Entbindung, sodass die Wahl des Geburtsmodus primär nach geburtshilflichen Kriterien und dem Patientinnen-Wunsch getroffen werden kann. Bei instabiler Erkrankung (Therapiestufe  $\geq 2$ ) sollte eine Sectio angestrebt werden, um Risiken durch passagere Erhöhungen des intrakraniellen Drucks in der Austreibungsphase zu vermeiden.

Eine sorgfältige interdisziplinäre Betreuung in interdisziplinärem Austausch mit Gynäkologie und Geburtshilfe ist dabei essenziell, um das Risiko für Komplikationen sowohl bei der Mutter als auch beim Kind zu minimieren.

## Perspektiven

Ein für die Implementierung in der klinischen Praxis hochrelevanter Aspekt ist die Erreichung einer flächendeckenden Verfügbarkeit von Einrichtungen, die eine Versorgung entsprechend den beschriebenen Qualitätsstandards für alle IIH-Patient:innen in Österreich ermöglichen. Die vorliegende Konsensus-Empfehlung bietet dafür eine wesentliche Grundlage. Diese wird im Sinne einer „living“ Konsensus-Empfehlung jährlich durch das AN4IH-Netzwerk reevaluiert und gegebenenfalls anhand neuer wissenschaftlicher Erkenntnisse bzw. übergeordneter Leitlinien auf die Applikation in Österreich hin bewertet und adaptiert. Auf dieser Basis ist eine kontinuierliche Weiterbildung und Vernetzung von intra- und extramural tätigen Neurolog:innen, Ophthalmolog:innen, Neuroradiolog:innen, Neurochirurg:innen und Endokrinolog:innen in Österreich essenziell. Diese soll in einer Reihe von nationalen und regionalen Veranstaltungen durch das AN4IH gefördert werden. Das AN4IH-Netzwerk sieht vor, dass intra- und/oder extramurale Einrichtungen selbst oder im Rahmen von definierten Netzwerken sämtliche Aspekte eines integrierten Diagnose- und Behandlungskonzeptes anbieten, um die strukturellen und organisatorischen Voraussetzungen zur Behandlung von IIH-Patient:innen zu erfüllen.

Ein weiteres Ziel des AN4IH-Netzwerk ist die Schaffung einer analogen Versorgungsstruktur für präpubertäre Patient:innen mit IIH oder der Verdachtsdiagnose IIH, wofür die Gewinnung und Einbeziehung (neuro)-pädiatrischer Netzwerkpartner:innen angestrebt wird.

Eine wesentliche Lücke in der Versorgung von IIH-Patient:innen stellt der derzeit noch bestehende Mangel an Konzepten zur ambulanten und stationären Rehabilitation von IIH-Patient:innen dar, um deren Fähigkeit zur Erwerbstätigkeit und sozialen Partizipationsfähigkeit zu erhalten oder wiederherzustellen. Dies wäre ein essenzieller Schritt zur Reduktion der durch IIH verursachten sozioökonomischen Kosten, die aktuell beträchtlich sind.

Ebenso wesentlich ist die Klärung der aktuell österreichweit unterschiedlich geregelten Verrechenbarkeit der intra- und extramuralen Diagnostik, Therapie und Monitoring von IIH-Diagnostik, Therapie und Monitoring bei IIH – Konsensus-Empfehlungen des AN4IH-Netzwerks

Patient:innen. Die vorliegende Konsensus-Empfehlung bietet dazu ein wesentliches Mittel in der Interaktion mit den beteiligten Interessensgruppen und -vertreter:innen.

Im Rahmen der Erstellung der vorliegenden Konsensus-Empfehlung wurden auch relevante Lücken in der Evidenz in Diagnostik, Therapie und Monitoring von IIH-Patient:innen identifiziert, die im Rahmen des AN4IH-Netzwerks und darin generierten Daten schrittweise geschlossen werden sollen. Ein erster wesentlicher Schritt auf diesem Weg ist die Etablierung einer den Grundsätzen der Datensicherheit entsprechenden und qualitätskontrollierten gemeinsamen Datenbank zur Sammlung sämtlicher klinischer und paraklinischer Daten sowie einer Biobank zur Sammlung von Biosamples.

AN4IH Autor:innen-Gruppe: (alphabetische Reihenfolge)

Dr.<sup>in</sup> Haleh Aminfar (Med. Universität Graz, Neuroophthalmologie), Prof. Dr. Gregor Brössner (Med. Universität Innsbruck, Neurologie), Prof. Dr. Gabriel Bsteh (Med. Universität Wien, Neurologie), Dr. Sebastian Eppinger (Med. Universität Graz, Neurologie), Dr. Bernhard Ganser (Paracelsus Med. Universität Salzburg, Neurologie), Dr. Thomas Georgi (Med. Universität Graz, Neuroophthalmologie), Prof. <sup>in</sup> Dr. <sup>in</sup> Astrid Grams (Med. Universität Innsbruck, Neuroradiologie), Dr.<sup>in</sup> Gökce Hatipoglu Majernik (Paracelsus Med. Universität Salzburg, Neurochirurgie), Dr. Daniel Hochfellner (Med. Universität Graz, Endokrinologie), Dr. Emre Kaya (Paracelsus Med. Universität Salzburg, Neuroradiologie), Dr.<sup>in</sup> Theresia Keindl (Paracelsus Med. Universität Salzburg, Neuroophthalmologie), Priv.Doz. Dr. Johannes Kerschbaumer (Med. Universität Innsbruck, Neurochirurgie), Priv.Doz. Dr. Stefan Leis (Paracelsus Med. Universität Salzburg, Neurologie), Prof. Dr. Michael Leutner (Med. Universität Wien, Endokrinologie), Dr. Wolfgang Marik (Med. Universität Wien, Neuroradiologie), Dr. Klaus Novak (Med. Universität Wien, Neurochirurgie), Prof. Dr. Berthold Pemp (Med. Universität Wien, Neuroophthalmologie), Prof. Dr. Harald Sourij (Med. Universität Graz, Endokrinologie), Dr. Lars Stechemesser (Paracelsus Med. Universität Salzburg, Endokrinologie), Prof. Dr. Alexander Tschoner (Med. Universität Innsbruck, Endokrinologie), Dr. <sup>in</sup> Luisa Velez-Escola (Med. Universität Innsbruck, Neuroophthalmologie)

## Referenzen

- [1] Mullan SP, Davies B, Silver NC, et al. Idiopathic intracranial hypertension: consensus guidelines on management. *J Neurology Neurosurg Psychiatry* 2018; 89: 1088.
- [2] Hoffmann J, Mullan SP, Paemeleire K, et al. European Headache Federation guideline on idiopathic intracranial hypertension. *J Headache Pain* 2018; 19: 93.
- [3] Wüllner U, (Hrsg.) DG für N. Idiopathische intrakranielle Hypertension (IIH), S1-Leitlinie für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. *Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie*, www.dgn.org/leitlinien (2019).
- [4] Jensen RH, Vukovic-Cvetkovic V, Korsbaek JJ, et al. Awareness, Diagnosis and Management of Idiopathic Intracranial Hypertension. *Life* 2021; 11: 718.
- [5] Bsteh G, Macher S, Krajnc N, et al. An interdisciplinary integrated specialized one-stop outpatient clinic for idiopathic intracranial hypertension – an assessment of sick leave, presenteeism, and health care utilization. *J Headache Pain* 2024; 25: 73.
- [6] Bsteh G, Macher S, Krajnc N, et al. An interdisciplinary integrated specialized one-stop outpatient clinic for idiopathic intracranial hypertension – a comprehensive assessment of patient satisfaction. *J Headache Pain* 2024; 25: 127.
- [7] Rosser DA, Cousens SN, Murdoch IE, et al. How Sensitive to Clinical Change are ETDRS logMAR Visual Acuity Measurements? *Investigative Ophthalmology Vis Sci* 2003; 44: 3278.
- [8] Frisén L. Swelling of the optic nerve head: a staging scheme. *J Neurology Neurosurg Psychiatry* 1982; 45: 13.
- [9] Tewarie P, Balk L, Costello F, et al. The OSCAR-IB Consensus Criteria for Retinal OCT Quality Assessment. *Plos One* 2012; 7: e34823.
- [10] Ossoinig KC. A-scan echography and orbital disease. *Mod Problems Ophthalmol* 1975; 14: 203–35.
- [11] Salgarello T, Tamburrelli C, Falsini B, et al. Optic nerve diameters and perimetric thresholds in idiopathic intracranial hypertension. *Brit J Ophthalmol* 1996; 80: 509.
- [12] Korsbæk JJ, Jensen RH, Høgedal L, et al. Diagnosis of idiopathic intracranial hypertension: A proposal for evidence-based diagnostic criteria. *Cephalgia Int J Headache* 2023; 43: 3331024231152795.
- [13] Mallory RM, Rehmani OF, Woo JH, et al. Utility of Magnetic Resonance Imaging Features for Improving the Diagnosis of Idiopathic Intracranial Hypertension Without Papilledema. *J Neuro-ophthalmol* 2019; Publish Ahead of Print: NA;
- [14] Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013; 81: 1159–1165.
- [15] Thurtell MJ. Idiopathic Intracranial Hypertension. *Continuum* 2019; 5: 1289–1309.

- [16] Macher S, Marik W, Krajnc N, et al. The additive value of complementing diagnostic idiopathic intracranial hypertension criteria by MRI – an external validation study. *J Headache Pain* 2024; 25: 70.
- [17] Bsteh G, Macher S, Krajnc N, et al. Idiopathic intracranial hypertension presenting with migraine phenotype is associated with unfavorable headache outcomes. *Headache J Head Face Pain*. Epub ahead of print 2023. DOI: 10.1111/head.14478.
- [18] Diener HC, Förderreuther S, Kropp P. S1-Leitlinie: Therapie der Migräneattacke und Prophylaxe der Migräne. *DGNeurologie* 2023; 6: 202–222.
- [19] Neeb L. Diagnostik und Therapie des Kopfschmerzes vom Spannungstyp, S1-Leitlinie. *Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie*, www.dgn.org/leitlinien (2023).
- [20] Diener H C, Kropp P. S1-Leitlinie: Kopfschmerz bei Übergebrauch von Schmerz- oder Migränemitteln. *DGNeurologie* 2022; 5: 275–290.
- [21] Yianguo A, Mitchell JL, Vijay V, et al. Calcitonin gene related peptide monoclonal antibody treats headache in patients with active idiopathic intracranial hypertension. *J Headache Pain* 2020; 21: 116.
- [22] Topiramat: Neue Beschränkungen zur Verhinderung einer Exposition während der Schwangerschaft,  
[https://www.akdae.de/fileadmin/user\\_upload/akdae/Arzneimittelsicherheit/RHB/Archiv/2023/20231102-Topiramat.pdf](https://www.akdae.de/fileadmin/user_upload/akdae/Arzneimittelsicherheit/RHB/Archiv/2023/20231102-Topiramat.pdf) (2023, accessed December 11, 2024).

**Mein Tagebuch --- Idiopathische intrakranielle Hypertension (IIH)**

Das IIH Tagebuch ist ein Instrument zur Erhebung verschiedener Symptome der IIH. Es soll Ihnen dabei helfen, Ihre Beschwerden im Alltag zu beschreiben. Dadurch kann Ihre Ärztin/Ihr Arzt den Krankheitsverlauf besser verstehen und Sie besser behandeln.

**Bitte füllen Sie das Tagebuch jeden Abend gewissenhaft aus!**

**Mein Name:**

**Monat / 20**

Tag	Ja?	Starke (0-10)	Dauer (h)	Kopfschmerz			Begleitsymptome			Schmerzmedikament			Sehstörungen und andere Symptome									
				Pulsierend/ stechend	Dumpf/ drückend	Einseitig	Beidseitig	Übelkeit	Erbrechen	Lichtscheu	Lärmscheu	Ruhe- bedürfnis	Ja?	Welches Medikament?	Anzahl	Geholfen? Gut/Mittel/ Schlecht?	Plötzlich schwarz? Ver- schwommen?	Tinnitus	Schwindel	Andere	Tag	Arbeitsfähig? (0-10)
1																					1	
2																					2	
3																					3	
4																					4	
5																					5	
6																					6	
7																					7	
8																					8	
9																					9	
10																					10	
11																					11	
12																					12	
13																					13	
14																					14	
15																					15	
16																					16	
17																					17	
18																					18	
19																					19	
20																					20	
21																					21	
22																					22	
23																					23	
24																					24	
25																					25	
26																					26	
27																					27	
28																					28	
29																					29	
30																					30	
31																					31	

Bitte vermerken Sie hier Ihre **Medikamente, die Sie bei Kopfschmerzen einnehmen:**

Einrichtung

---

Medikament 1:

Medikament 2:

Medikament 3:

Bitte vermerken Sie hier **Auslöser für Ihre Kopfschmerzen**, die Ihnen aufgefallen sind:

Auslöser 1:

Auslöser 2:

Bitte vermerken Sie hier **Auslöser für andere Symptome**, die Ihnen aufgefallen sind:

Auslöser 1:

Auslöser 2:

**Kommentare:**