



ODÜ Tıp Dergisi / *ODU Journal of Medicine*
http://otd.odu.edu.tr

Olgu Sunumu

Odu Tıp Derg
(2015) ek:28-31

Case Report

Odu J Med
(2015) supplement: 28-31

Spontan İntrakraniyal Hipotansiyon
Spontaneous Intracranial Hypotension

Hesna Bektaş¹, Orhan Deniz², Gönül Vural², Şadiye Temel²

¹ Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Ankara,
²Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Ankara

Yazının geliş tarihi: 17 / 04/2015

Düzeltilme: 13 /07/2015

Kabul tarihi: 21 / 08/2015

Özet

Spontan İntrakraniyal Hipotansiyon (SİH), travma veya lomber ponksiyon öyküsü olmayan hastalarda beyin omurilik sıvısının spontan kaçağına bağlı olarak ortaya çıkan, ortostatik baş ağrısı ve düşük beyin omurilik sıvısı basıncı ile karakterize nadir görülen bir benign bir hastalıktır. En önemli semptomu postüral baş ağrısıdır. Tanıdaki gecikme hastalara gereksiz testlerin yapılmasına yol açabilir. Beyin manyetik rezonans görüntüleme-deki menengial anormalliklerle birlikte tipik klinik özellikler tanıda yardımcıdır. Doğru tanı konduğunda ise tedavisi kolay ve efektiftir. Biz SİH olan 35 yaşında bir olguyu sunduk ve bu sendromun önemli klinik ve radyolojik özelliklerini vurguladık.

Anahtar kelimeler: Baş ağrısı, spontan intrakraniyal hipotansiyon, postural baş ağrısı

Abstract

Spontaneous intracranial hypotension (SIH) is a rare benign disease characterized by orthostatic headache and low cerebrospinal fluid pressure, which rises as a result of the leakage of cerebrospinal fluid with no history of trauma or lumbar puncture. The most common symptom is postural headache. Delay in diagnosing this condition may subject patients to unnecessary procedures. Meningeal abnormalities on magnetic resonance imaging with typical clinical features are helpful in establishing the diagnosis. When correctly diagnosed, SIH management is easy and highly effective. We described a 35-year-old patient with SIH and outlined the important clinical and radiographic features of this syndrome.

Key words: Headache, spontaneous intracranial hypotension, postural headache

Giriş

Spontan İntrakraniyal Hipotansiyon (SİH) tanısı ilk defa 1938 yılında Schaltenbrand tarafından tanımlanmış (1), prevalansı yaklaşık 1/ 50000 olup kadınlarda 3 kat daha sık görülen nadir bir hastalıktır (2). Manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'nin yardımıyla SİH tanısı daha çok konmaya başlamış olup insidansı 5/ 100000'e ulaşmıştır. Beyin omurilik sıvısının (BOS) duradaki yırtıktan sızmasına bağlı gelişen SİH, her yaşta adolesanlarda görülse de en sık geç orta yaşta kadın hastalarda bildirilmiştir (3). Marfan sendromu, Ehler-Danlos Sendromu, Nörofibromatosis, disk hastalığı, servikal travma, konnektif doku hastalıkları ve Chiari malformasyonu gibi durumlar predispozan faktörlerdir (4). Tipik MRG bulgularıyla postural başağrısı tanı koydurucu olup tanıdaki gecikmeler gereksiz testlerin yapılmasına neden olabileceği gibi morbiditeyi arttıracaktır (1). SİH tanısı alan bu olgu, bu sendromun klinik özelliklerini ve MRG bulgularını vurgulamak için sunulmuştur.

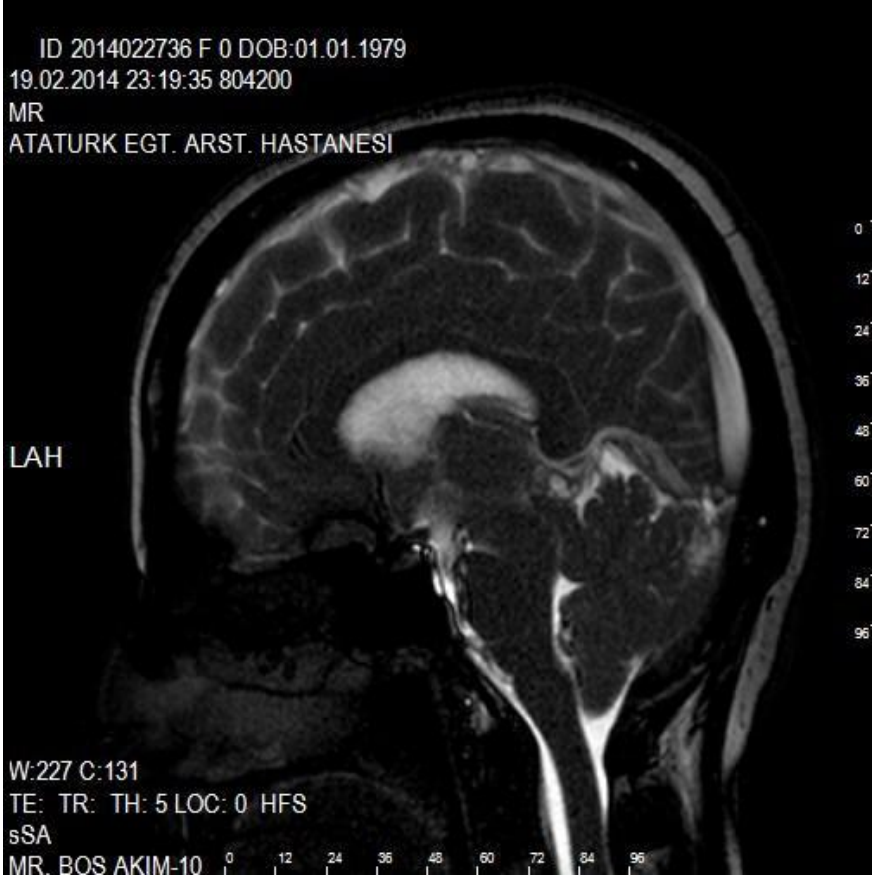
Olgu

Otuzbeş yaşında, özgeçmişinde migren anamnezi olan kadın hasta 40 gündür devam eden başağrısı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Başağrısı, ayağa kalkınca artan, yatınca azalan, başın tepesine lokalize, analjezikle önceleri hafifleyen son zamanlarda analjeziğe yanıt vermeyen ağırlık hissi ve bazen zonklayıcı vasıftaydı. Aura, görsel bulgu veya nörolojik semptom tariflemiyordu. Vital bulguları stabil olan ve ateşi olmayan hastanın nörolojik muayenesinde özellik yoktu. Hemogram, rutin biyokimya, tiroid fonksiyon testleri ve eritrosit sedimentasyon hızı normaldi. Beyin MRG'de dural kontrastlanma saptandı (Resim I a,b). MRG venografide sinus ven trombozuna ait görünüm mevcut değildi. Yapılan ilk lomber ponsiyonda BOS elde edilmedi. İkinci lomber ponsiyonda açılış basıncı 50 mmH₂O olarak ölçüldü. BOS akım MRG'de intrakraniyal hipotansiyona sekonder serebral ekstraaksiyal subdural mesafede genişleme, beyin sapı ve serebellumda aşağı doğru yer değiştirme, 4.ventrikül tavanında ve aquadukt kanalında BOS akım mesafelerinde belirgin daralma saptandı (Resim II). Travma ve operasyon öyküsü olmayan hastaya SİH tanısı

konuldu. Konnektif doku hastalığı ile ilgili vaskülit tetkikleri negatif geldi. Servikal, torakal ve lomber spinal MRG'de patoloji saptanmadı. Hastaya 10 gün süreyle 1000 ml/gün intravenöz sıvı replasmanı yapıldı, oral sıvı alımı arttırıldı. 2-3 fincan kahve/gün içmesi tavsiye edildi. 250 mg parasetamol+50 mg kafein tablet/ gün başlandı. Takiplerde başağrısının düzeldiği görüldü.



Resim 1. Beyin MRG'de kontrastlı T1 koronal kesitte dural kontrastlanma (üstte); beyin MRG'de T2 aksiyel kesitte diffuz dural hiperintensite (altta)



Resim 2. BOS akım MRG sagittal kesitte serebral ekstraaksiyal subdural mesafede genişleme, beyin sapı ve serebellumda aşağı doğru yer değiştirme, 4.ventrikül tavanında ve aquadukt kanalında BOS akım mesafelerinde daralma

Tartışma

Baş ağrısının ayırıcı tanısında ağrının özelliklerinin tanımlanması çok önemlidir. Ortostatik (pozisyonel) baş ağrısı, baş ağrısının ayağa kalktıktan sonra 15 dakika içinde oluşması ya da kötüleşmesi ve yattıktan sonra 30 dakika içinde kaybolması ile karakterizedir (5). SiH'de baş ağrısı diffuz olabileceği gibi frontal, temporal, oksipital ve suboksipital bölgelere lokalize de olabilir. Bazen zonklayıcıdır. Ağrının başlangıcı tedrici ve subakuttur (6,7). Baş ağrısı, BOS volümü ve basıncın azalmasına bağlı olarak yerçekimi etkisiyle serebral yapıların aşağı doğru yer değiştirmeleri ve bu sırada ağrıya duyarlı venöz yapıların ve geniş arterlerin gerilmesine bağlı ortaya çıkmaktadır (8). Çift görme, işitme kaybı, vertigo, menenjizm, bulantı, kusma, tat değişikliği, mental konfüzyon gibi diğer semptomlar görülebilir (9). Olgumuzdaki

baş ağrısı subakut başlangıçlı ve ortostatik özellikteydi. Başka semptom tariflemiyordu.

Düşük intrakranial hipotansiyon tanısı klinik öykünün yanında görüntüleme tetkikleri ve BOS basıncı ölçümlerini gerektirir. Gadolinumlu MRG tetkiki tanıda önemlidir ve altta yatabilecek durumları ekarte eder. Tanıdan şüphelenildiğinde BOS basıncı ölçümü yapılmadan önce mutlaka hastalara MRG yapılmalıdır (1,10). SiH tanısında MRG oldukça duyarlıdır (8,11); MRG'de SiH'la ilgili karakteristik bulgular tanımlanmıştır. Sıklıkla diffuz, kesintisiz, lineer, kalın ve simetrik pakimeningeal boyanma görülür. Subdural efüzyon, tentorium çevresinde artmış boyanma, hipofiz bezinde büyüme ve beyin sapında ve serebellumda aşağıya doğru yer değiştirme izlenebilir (12). Biz olgumuzda MRG'de dural kontrastlanma, beyin sapı ve serebellumda aşağı doğru yer değiştirme saptadık. Hastaya lomber ponksiyon planladık. İlk lomber ponksiyonda başarılı olmadık. İkinci lomber ponksiyonda açılış

BOS basıncı düşüktü. Bu da SiH'da BOS volümü ve basıncının düşük olması ile açıklanabilir. SiH hastalarına uygulanan lomber ponksiyonlarda sıklıkla BOS basıncı 60 mm H₂O'dan düşük veya hiç ölçülemeyecek düzeydedir. Gökçe ve ark.'nın üç olguluk çalışmalarında da hastanın ikisinde BOS basıncı düşük (<40 mm H₂O) çıkmıştır (13). SiH tedavisinde, lomber ponksiyon sonrası baş ağrısı olan hastalar için önerilen tedavilere benzer yaklaşımlar uygulanır. Çoğu hasta spontan düzeler veya yatak istirahati ve sıvı alımını arttırmak gibi konservatif semptomatik tedaviye yanıt verir (1). Oral veya intravenöz kafeinin %75-85 oranında lomber ponksiyon sonrası baş ağrısında etkili olduğu rapor edilmiştir. Kafein SiH'da ilk önerilen yaklaşımlardan biridir. Kafeinin BOS üretimini arttırdığı ile ilgili mekanizma ise net değildir. Adenozin reseptör antagonisti olan kafein serebral kan akımını azaltır, buna sekonder olarak da BOS üretimini artırır (14-15). Teofilin ise bazı vakalarda yarar elde edilmiş başka adenozin reseptör blokörüdür (16). Analjezikler ise sıklıkla SiH'da etkili değildir (1). Bir çalışmada sumatriptanın efektif olmadığı bulunmuştur. Semptomlar devam ettiğinde daha agresif tedaviler de uygulanabilir. Epidural otolog kan

yaması başağrısı başladıktan aylar sonra etkili olabilir. Epidural kan yaması ile klinik ve radyolojik düzelmenin olduğu bildirilmiştir. Ancak enfeksiyon, kimyasal inflamasyon, bacalarda parestezi, ense sertliği ve radiküler ağrı gibi komplikasyonları olabilir (17-20). SİH genellikle kendiliğinden düzelir. Medikal tedavi ise konservatiftir. Pek çok olgu yatak istirahatine ve oral hidrasyona cevap verir. Mungan ve ark.'nın sunduğu bir olguda tedavide intravenöz salin, oral sıvı ve oral kafein yeterli olmuştur (21). Bizim olgumuz da konservatif tedaviye yanıt vermiştir. 10 gün süreyle 1000 ml/gün intravenöz sıvı replasmanı, oral sıvı alımının artırılması, 2-3 fincan kahve/gün ve 250 mg parasetamol+50 mg kafein tablet/ gün ile başağrısının düzeldiği görülmüştür. MRG'de dural yırtık saptanmayan hasta konservatif tedaviden yarar gördüğü için epidural kan yaması yapılmamıştır.

Sonuç olarak SİH'lu hastalar sıklıkla yanlış tanı alabilmektedir. Başağrısı ile gelen bir hastada ağrının ortostatik karakterinin olup olmadığını sorgulanması ve SİH'nun görüntüleme bulgularının bilinerek lomber ponsiyonla BOS basıncı ölçümü tanıda gecikmeyi önleyecek, böylece gereksiz incelemelerin yapılmasının önüne geçilecektir.

Kaynaklar

1. Khurana RK. Intracranial hypotension. *Semin Neurol* 1996; 16 (1):5-9.
2. Schievink WI, Morreale VM, Atkinson JLD, et al. Surgical treatment of spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks. *J Neurosurg* 1999; 88(2):243-246.
3. Mea E, Chiapparini L, Savoardo M, et al. Headache attributed to spontaneous intracranial hypotension. *Neurol Sci* 2008; 29: S164-5.
4. Couch JR. Spontaneous intracranial hypotension: the syndrome and its complications. *Curr Treat Options Neurol* 2008; 10 (1):3-11.
5. International Headache Society Classification Subcommittee. International classification of headache disorders, 2nd edition. *Cephalalgia* 2004;24:1-160.
6. Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 2006;295 (19):2286-2296.
7. CP, Brant-Zawadzki M. The syndrome of spontaneous intracranial hypotension. *Cephalalgia* 19(2): 80-87, 1999.
8. Yoursry I, Förderreuther S, Moriggl B et al. Cervical MR Imaging in Postural Headache: MR Signs and Pathophysiological Implications *AJNR* 2001,22(7): 1239-1250.
9. Mokri B. Spontaneous cerebrospinal fluid leaks: from intracranial hypotension to cerebrospinal fluid hypovolemia. *Mayo Clin Proc* 1999; 74 (11):1113-1123.
10. Atkinson JLD, Weinschenker BG, Miller GM, et al. Acquired Chiari I malformation secondary to spontaneous spinal cerebrospinal fluid leakage and chronic intracranial hypotension syndrome in seven cases. *J Neurosurg* 1998; 88: 237-242.
11. Mokri B. Spontaneous intracranial hypotension. *Curr Pain Headache Rep* 2001; 5(3): 284-291.
12. Smirniotopoulos JG, Murphy FM, Rushing EJ, et al. Patterns of contrast enhancement in the brain and meninges. *RadioGraphics* 2007;27(2):525-551.
13. Gökçe M, Demirpolat G, Tuncel D, et al. Spontaneous intracranial hypotension: Clinical and imaging findings. *Turkish Journal of Neurology* 2008;14(1): 37-40.
14. Camann WR, Murray RS, Mushlin PS, et al. Effects of oral caffeine on postdural puncture headache. a double-blind, placebo-controlled trial. *Anesth Analg* 1990; 70 (2):1181-1184.
15. Chio A, Laurito CE, Cunningham FE. Pharmacological management of postdural puncture headache. *Ann Pharmacother* 1996; 30(7-8):831-839.
16. Biaggioni I, Paul S, Puckett A, et al. Caffeine and theophylline as adenosine receptor antagonists in humans. *J Pharmacol Exp Ther* 1991; 258(2):588-593.
17. Klepstad P. Relief of postural postdural puncture headache by an epidural blood patch 12 months after dural puncture. *Acta Anesth Scand* 1999; 43(9):964-966.
18. Fernandez E. Headaches associated with low spinal fluid pressure. *Headache* 1990; 30 (3):122-128.
19. Oh J, Camann W. Severe, acute meningeal irritative reaction after epidural blood patch. *Anesth Analg* 1998; 87(5):1139-1140.
20. Gordon RE, Moser FG, Pressman BD, et al. Resolution of pachymeningeal enhancement following dural puncture and blood patch. *Neuroradiology* 1995; 37(7):557-558.
21. Ozturk Mungan S, Albayram S, Saip S. Spontan intrakranial hipotansiyon: Olgu sunumu. *Cerrahpaşa Tıp Dergisi* 2002;33(3):193-196.