

SPONTAN İNTRAKRANİYAL HİPOTANSİYON

SPONTANEOUS INTRACRANIAL HYPOTENSION

Başak KARAKURUM GÖKSEL*

ÖZET

Amaç: Spontan intrakraniyal hipotansiyon dural yırtığa bağlı ortaya çıkan beyin omurilik sıvısı kaçağının neden olduğu klinik tablodur. Bu çalışmada, spontan intrakraniyal hipotansiyonun epidemiyoloji, patofizyoloji, tanı, tedavi ve prognozuna ilişkin bilgilerin gözden geçirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Hastalığın tahmini insidansı 2-5/100.000 olup, dördüncü dekada sıklık artmaktadır. Kadınlar erkeklerden daha çok etkilenir ve altta yatan konnektif doku hastalığına eşlik eden mekanik olaylar beyin omurilik sıvısı kaçağına yol açabilir.

Bulgular: Tipik klinik bulgusu postüral baş ağrısıdır. MRG'de pakimeningeal kontrast tutulumu, venöz yapılarda konjesyon, subdural effüzyon-kanama, hipofizde hiperemi, beyin dokusunun aşağı doğru yer değiştirmesi kardinal bulgulardır. Spinal göllenmenin lokalizasyonunu saptamada radyonüklid sisternografi, BT-miyelografi, MR-miyelografi kullanılır. Tedavi, sırasıyla konservatif yöntemler (mutlak yatak istirahati), epidural kan yaması ve cerrahi yöntemlerden oluşmaktadır.

Sonuç: Spontan intrakraniyal hipotansiyon, son yıllarda giderek artan sayıda bildirilen, tanısı geciktiğinde ciddi nörolojik komplikasyonlara yol açan, erken tanı ve tedavi ile geri dönüşümlü olabilen bir klinik tablodur.

Anahtar Sözcükler: spontan intrakraniyal hipotansiyon, Manyetik rezonans görüntüleme, postüral baş ağrısı, sisternografi, myelografi

ABSTRACT

Objective: Spontaneous intracranial hypotension is caused by spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks due to dural tear. In this study, epidemiology, pathophysiology, diagnosis, treatment and prognosis of spontaneous intracranial hypotension are summarized.

Materials and Methods: The incidence has been estimated at 2-5/100.000 with a peak in fourth decade. Women are affected more commonly than men. Mechanical factors combined with an underlying connective tissue disorder cause cerebrospinal fluid leaks.

Results: The typical clinical finding is the postural headache. The cardinal findings of magnetic resonance imaging include enhancement of the pachymeninges, engorgement of venous structures, subdural effusion-hematome, pituitary hyperemia and sagging of the brain. Radionuclide systemography, CT myelography, MR-myelography are the studies to investigate the spinal cerebrospinal fluid leak. Treatments include conservative (total bed rest), epidural blood patching and surgical treatment of cerebrospinal fluid leak. The increasing number of patients are diagnosed with spontaneous intracranial hypotension recently which is reversible if treated early while delayed diagnosis may cause serious neurological complications.

Keywords: spontaneous intracranial hypotension, magnetic resonance imaging, postural headache, systemography, myelography

GİRİŞ

Spontan intrakraniyal hipotansiyon (SİH) herhangi bir travma, girişim olmaksızın ortaya çıkan dural kaçağın

neden olduğu beyin omurilik sıvısı (BOS) göllenmesi ile karakterize klinik tablodur. Epidural ve spinal girişimlere bağlı gelişen intrakraniyal hipotansiyon (İH)

Date received/Dergiye geldiği tarih: 19.04.2012 - Dergiye kabul edildiği tarih: 01.6.2013

* Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi , Nöroloji AD. Adana, Türkiye
(İletişim kurulacak yazar: bkarakurum@hotmail.com)

iyi bilinen ve sık bildirilen bir tablo olmakla beraber SİH'a ilişkin bilgiler son yıllarda artmaktadır (19).

EPİDEMİYOLOJİ

SİH ilk kez 1938'de Schaltenbrand tarafından, birkaç kez LP teşebbüsü sonrasında beyin omurilik sıvısı (BOS) gelmeyen bir olguda 'Aliquorrhea-alikör' olarak tanımlanmıştır. SİH'a ilişkin bilgiler radyonüklid sisternografi (RS), manyetik rezonans görüntüleme (MRG), bilgisayarlı tomografi (BT)- manyetik rezonans (MR) miyelografi gibi tetkiklerin kullanıma girmesiyle artmıştır (14,19,28).

Daha önceleri SİH ile ilgili bilgiler olgu raporları ile sınırlıyken, son yıllarda giderek artan veriler doğrultusunda toplum temelli bir çalışmada 1 yıllık tahmini prevalans 1/50.000 olarak bildirilmiştir. Bu oran acil servis bölümü temelli bir çalışmada yaklaşık subaraknoid kanama insidansının yarısı sıklığında (2-5/100.000) bulunmuştur (19,28).

SİH kadınlarda daha sık görülmekte olup, K/E oranı 2/1'dir. Belirtiler genellikle orta-ileri yaşta başlar, 40 yaşında insidansı en yüksek düzeye ulaşır ancak 3 yaşında ve 86 yaşında da bildirilen olgular vardır (10,14,19,22,28).

ETİYOLOJİ-PATOGENEZ

SİH'in etiyoloji ve patogenezi üzerine bazı teoriler mevcuttur. Araknoid membranda ve/veya spinal sinirin kök çıkışında yırtığa bağlı olarak ortaya çıkan BOS kaçağı tablodan sorumlu tutulmaktadır. BOS kaçağı nedeniyle BOS aralığının hidrodinamiği ve beynin BOS içinde yüzebilmesi bozulur. Bunun sonucunda beyin posterior fossadan aşağı doğru sarkar ve bu sarkma beyin sapının basıya uğramasına ve serebellar tonsillerin aşağı doğru yer değiştirmesine yol açar. Bu durum, hasta dik pozisyona geçince beyin sapını ve ağrıya duyarlı yapıları komprese eder. Subdural aralıkta köprü venlerin traksiyonu beyin konveksitesi üzerinde ve/veya tentorium ve/veya beyin sapının çevresinde subdural kanamaya neden olabilir (10,14,19,22,28).

SİH'in ortaya çıkış nedeni tam olarak bilinmemekle beraber spinal meninkslerdeki yapısal güçsüzlük sorumlu tutulmaktadır. Büyük veya minör küçük travmalar (esneme, hapsirme, valsalva manevrasına yol açacak olaylar, gerinme, spor) semptomların başlamasına neden olabilir (23).

Konnektif doku hastalığı (KDH) ve genetik faktörlerin SİH için risk faktörü olabileceğini düşündüren kuvvetli kanıtlar mevcuttur. Hastaların 2/3'ünde sadece fizik muayene ile jeneralize KDH'na ait bulgular saptanabilir. SİH'li olguların %11-23'ünde izole eklem hiper-mobilitesi vardır. Bu hastalarda kapalı yaralanmalara neden olabilecek dorsal kaslar zayıflama mevcuttur. SİH'da jeneralize KDH'nın (Marfan sendromu, Ehlers-Danlos sendromu tip II ve otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı) oranı ise %5'in altındadır. Ayrıca, SİH'lı hastaların %20'sinde Marfan sendromunun izole iskelet anormallikleri (uzun boy, araknodaktili, yüksek palatal ark, eklem hiper-mobilitesi) olabilir. Familial SİH olguları da tanımlanmıştır. SİH ile birlikteliği gösterilmiş KDH'ları tablo 1'de özetlenmiştir (23,27,29).

Daha nadir görülen bir durum ise konjenital kemik spur veya akkiz dejeneratif disk hastalıklarının durayı delmesi sonucu İH'a neden olmasıdır (33).

Tablo 1: SİH ile birlikteliği olan konnektif doku hastalıkları

İsmlendirilmiş sendromlar

Marfan sendromu

Ehlers-Danlos Sendromu Tip II

Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı

İsmlendirilmemiş Sendromlarla Birlikteliği

Marfan sendromunun izole iskelet özellikleri

İzole eklem hiper-mobilitesi

Fasiyal inceleme ile beraber olan eklem hiper-mobilitesi

Spontan retinal yırtılma

KLİNİK ÖZELLİKLER

Baş ağrısı: SİH'in en sık rastlanan semptomu olup karakteristik özelliği ortostatik-postüral karakterde baş ağrısıdır. Bu ağrı, hastanın başı kalbinden yüksek pozisyona geldiğinde, oturduğunda ve/veya ayaktayken saniyeler veya dakikalar içinde ortaya çıkar. Yatıp dinlenince genellikle 30 dakika içinde düzelir. Postüral baş ağrısı, SİH için karakteristik olsa da, altta yatan BOS kaçağı uzun süre tedavi edilmezse baş ağrısının postüral özelliği kaybolabilir. Nadiren hastalığın başlangıcındaki baş ağrısı postüral karakterde değildir. SİH'da ayrıca, egzersiz baş ağrısı, gün sonunda ortaya çıkan baş ağrısı, paradoksal baş ağrısı (yatınca kötüleşen baş ağrısı) veya kronik günlük baş ağrısı görülebileceği akıld tutulmalıdır. BOS kaçağı aralıklı oluyorsa baş ağrısı haftalar veya aylar hatta yıllar gibi aralıklarla ortaya çıkabilir (6).

Baş ağrısı genellikle yaygın ve bilateraldir. Bununla beraber, fronto-temporal veya oksipital bölgeye lokalize ya da unilateral de olabilir. Baş ağrısı başlangıçta hafif olabilir, ama zamanla şiddeti artar ve sürekli hale gelebilir. Hastalar, ağrı şiddetlendikçe yastıkla dolaşp, buldukları yere uzanma eğilimindedirler. Bazen ağrı ani, şiddetli, gök gürültüsü şeklinde başlayabilir. Tipik olarak valsalva manevrası baş ağrısını artırır (6,14).

SİH'da baş ağrısının esas mekanizması tam olarak bilinmemekle beraber, intrakraniyal veya üst servikal duranın traksiyonunun ağrıya duyarlı yapıları etkilemesiyle ortaya çıktığı düşünülmektedir. Ayrıca ağrıya duyarlı intrakraniyal venöz yapıların kompensatuvar dilatasyonu da baş ağrısının oluşumunda rol oynayabilir (5,12).

Uluslararası Baş Ağrısı Derneği'nin(International Headache Society-IHS) SİH'a bağlı baş ağrısı için önerdiği tanı kriterleri tablo 2'de yer almaktadır (6).

Kraniyal Sinir Felçleri: İzole veya çoklu kraniyal sinir felçleri tabloya eşlik edebilir. 3, 4, 5, 6, 7 (motor ve chorda tympani), 8 ve 9. kraniyal sinir etkilenmeleri rapor edilmiştir. Daha az sıklıkla optik sinirin etkilenmesi ile görme alanı kayıpları veya optik kiazma

Intracranial hypotension

tutulumu gösterilmiştir. Kranial nöropatilerin, kranial sinirlerin traksiyonuna veya beynin aşağı doğru yer

değiştirmesine bağlı olarak ortaya çıktığı düşünülmektedir (1,13,20).

Tablo 2: SIH 2004 IHS tanı kriterleri

A. Oturunca veya ayağa kalınca 15 dakika içinde ortaya çıkan aşağıdakilerden en azından birini karşılayan diffüz ve/veya künt baş ağrısı
1. boyun sertliği
2. tinnitus
3. hipoakuzi
4. fotofobi
5. bulantı
B- En azından aşağıdakilerden biri;
1. MRG’de düşük BOS basıncının kanıtları (pakimeningeal tutulum gibi)
2. Konvansiyonel myelografi, BT myelografi veya sisternografide BOS kaçağı kanıtları
3. Oturur pozisyonda BOS açılış basıncının <60 mmH2O
C. Dural yırtık veya BOS fistulasının diğer nedenlerinin ekarte edilmesi
D. Baş ağrısının epidural yamadan sonraki 72 saatte düzelmesi

Diğer Belirtiler: Sersemlik, baş dönmesi, bulantı ve daha az sıklıkla fotofobi, fonofobi baş ağrısına eşlik edebilir. Baş ağrısı olmadan başlangıç belirtisi olarak tinnitus, hipoakuzi, kafada gariplik hissi de olabilir.

Dengesizlik ya da işitme duyusuyla ilişkili semptomlar (seslerin yankılanması, suyun altındaymış gibi sesler duyma) %10-50 arasında bildirilmektedir. Bu belirtiler anormal BOS basıncının perilenfi etkilemesi veya 8. sinir kompleksinin gerilmesi, aşağı doğru yer değiştirmesiyle ilişkili olabilir (5,6,12). Tanıda gecikilmiş hastalarda beyin sapının basıncı, tentoriumdan herniasyon, subdural hematoma gibi nedenlerle parkinsonizm, ataksi, stupor veya koma tablosu ortaya çıkabilir. Ayrıca az sayıda hastada serebellar kanama, demans, kuadripleji raporlanmıştır. Hipofiz sapının distorsiyonu hiperprolaktinemi ve galaktoreye yol açabilir (1,19). SIH’lı hastaların yarısından fazlasında boyun ağrısı yakınması vardır. BOS’un genellikle suboksipital bölgede üst servikal

kaslarda toplanması bu belirtiyi açıklar. Bu durumun SIH’a bağlı intrakraniyal vasküler volümün ve suboksipital pleksus volümünün artmasıyla ilişkili olduğu düşünülmektedir (19,28).

TANI

A.ÖYKÜ: SIH tanısı öncelikle şüphelenmekle başlar. Bunun için dikkatli öykü almak çok önemlidir. Öyküde baş ağrısının karakteristiği ve ortostatik/postüral baş ağrısı özenle sorgulanmalıdır. Genellikle nörolojik ve fizik muayene normaldir (14,19,28).

B.KRANİYAL MRG

Postüral baş ağrısı ve eşlikçi bulgularıyla SIH kuşkusu uyandıran olgularda yapılması gereken ilk radyolojik inceleme kontrastlı kranial MRG’dir. Schievink tarafından önerilen şiddetli İH’a ait MRG bulguları Tablo 3’de belirtilmiştir (28).

Tablo 3: Schievink tarafından önerilen şiddetli intrakraniyal hipotansiyona ait MRG bulguları (2):

1. Pakimeningeal kontrast tutulumu
2. Subdural sıvı toplanması ve higroma
3. Venöz yapıların belirginleşmesi ve konjesyonuna ait bulgular
4. Hipofizer hiperemi
5. Beyin dokusunun sarkması-aşağı doğru yer değiştirmesi

1. **Pakimeningeal kontrast tutulumu (PKT):** SIH’da kontrastlı MRG’de en sık rastlanan bulgu PKT’dir. %83’e varan oranda meninkslerde diffüz tutulum gösterilmiştir. Kontrast tutulumu diffüz, nodüler olmayan, supratentorial ve infratentorial kompartmanları tutabilen özelliktedir ve leptomeninksler korunur. Bu görünüm, subdural

zondaki küçük, ince duvarlı, dilate kan damarlarının patolojik kontrastlanması ile ortaya çıkmaktadır. Spinal duranın kontrastlanması da bildiren yayınlar mevcuttur. Etkilenen bölgelerden yapılan meningeal biyopside fibrokollajenöz proliferasyon saptanmış, inflamasyon bulgularının olmadığı gösterilmiştir. ^(1,16) PKT, SIH için tipik özelliklerden

İntrakraniyal hipotansiyon

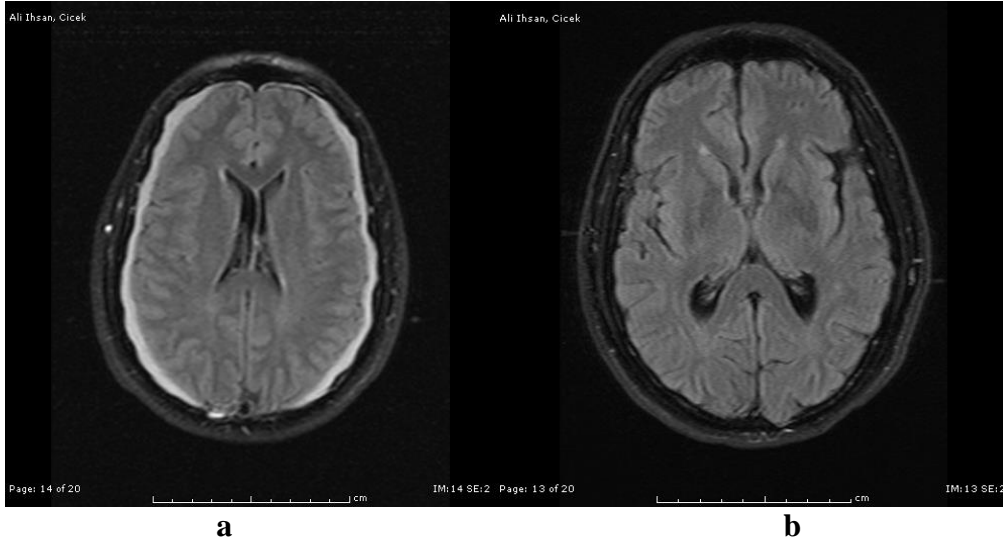
biri olsa da MRG'de %20 oranında PKT gösterilemeyen hasta grubu raporlanmıştır. 15 olgudan oluşan İH olgu serimizin 12'sinde dural kalınlaşma saptanmış, olgularımızın yaklaşık %15'inde MRG'de PKT gözlenmemiştir. Bu nedenle MRG sonucu normal olan hastalarda SİH dışlanamaz (2,19,28,24,30).

OLGU: 37 yaşında, karate dersi sonrasında postüral baş ağrısı gelişen, kontrastlı kraniyal ve spinal MRG tetkikleri normal olan hastamızda BOS açılış basıncı 10 cm H₂O bulunarak İH tanısı konulmuş, konservatif tedaviye yanıt vermeyen hastanın epidural kan yaması (EKY) ile baş ağrıları düzelmiştir.

2. Subdural sıvı toplanması ve higroma: İH'nun MRG bulgularının büyük bölümü Monro-Kellie doktrini ile açıklanabilir. Bu teoriye göre intrakraniyal alan üç bölümden oluşur: serebral kan, BOS ve beyin dokusu. Monro-Kellie hipotezine göre bu hacimlerden herhangi birindeki azalma diğerinin volümünün artması ile sonuçlanır ve intrakraniyal basınç sabit tutulmaya çalışılır. Subdural higromalar

bu mekanizma ile ortaya çıkarlar. BOS volüm azalmasına bağlı olarak subaraknoid /subdural aralık genişler. Bu effüzyon büyüdüğünde köprü venlerin yırtılmasına bağlı olarak sekonder kanamalar ortaya çıkabilir. Subdural kanama SİH'lı hastaların %50'sinde bildirilmiştir. Bunların çoğu higroma şeklinde olup ince, bilateral, serebral konveksite etrafına lokalizedir. Ayrıca posterior fossada özellikle serebellar konveksite veya retroklival aralıkta görülebilir. Subdural kanamalar daha nadir görülmekte olup değişik derecelerde kitle etkisi yaratabilirler. Nadiren bu olgulara cerrahi tedavi gerekir, büyük kısmı EKY' dan fayda görür (3,7,8,32,36).

OLGU: 50 yaşında erkek hasta, 3 aydır sürekli olan baş ağrısı ve dengesizlik yakınması ile başvurmuş, beyin MRG'de subdural kanama saptanmıştır. Lomber ponksiyon ve diğer MRG bulguları ile SİH tanısı konulan hastada baş ağrısı ve ataksisi EKY'dan sonra günler içinde fayda görmüştür. Hastanın MRG bulguları 5 ay içinde düzelme göstermiştir (Resim 1a,b).



Resim 1: Spontan intrakraniyal hipotansiyon tanılı hastada MRG'de bilateral subdural kanama (a) 5 ay sonra elde olunan kontrol MRG'de hematomun tam rezorbsiyonu (b)

3. Venöz yapıların belirginleşmesi ve konjesyonuna ait bulgular: BOS volümünün azalması Monro-Kellie doktrinine göre kompanzatuvar venöz göllenmeye neden olarak kraniyal ve spinal venlerde konjesyona yol açabilir. Başka bir açıklama ise epidural hipotansiyonla anormal BOS-kan bariyerinin bozulmasıdır. Hasta yatar pozisyona geçtiğinde BOS ventriküllere doğru harekete geçer, spinal tekal saktan uzaklaşır ve epidural venöz kaçağa neden olur (19,28).

4. Hipofizer hiperemi: Bu bulgu venöz konjesyonla açıklanmaktadır. Traksiyon ve vaskülaritenin artması hipofiz guddesinin büyümesine yol açıp, bu duruma ait MR bulguları hipofizer adenomla karıştırılabilir (19,28). 15 hastalık serimizde 5 (%35,7) olguda hipofizer bezde genişleme gözledek (2).

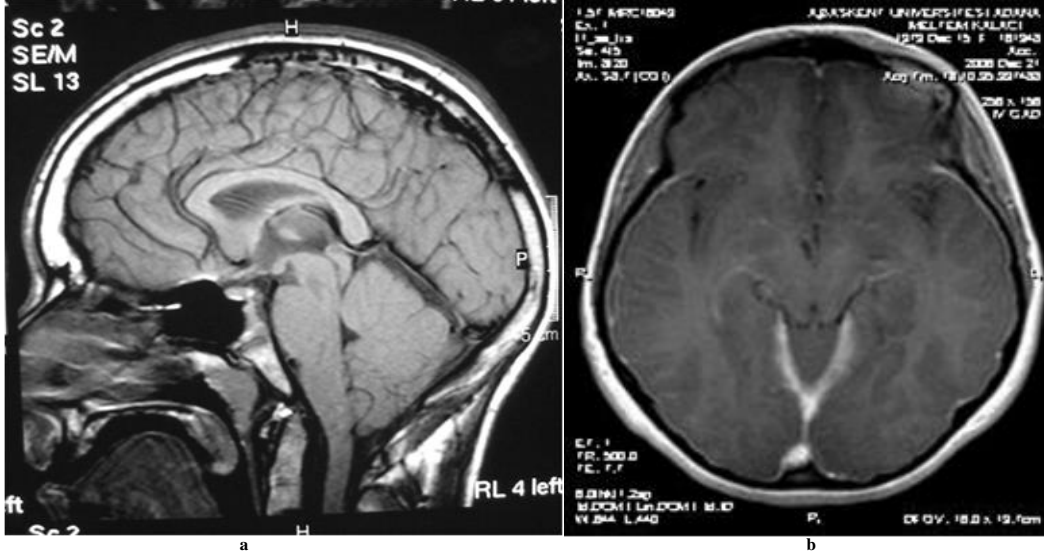
5. Beyin dokusunun sarkması-aşağı doğru yer değiştirmesi: Bu bulgu %48 oranında İH'lu hastada bildirilmiştir. Hastalarda beyin sapında distorsiyon ve serebellar tonsiller herniasyon olabilir. Bu anormallikler ilerleyip siringomyeliye yol açabilir. Radyolojik bulgular Chiari-1 malformasyonu ile karıştırılabilir. Beyin dokusunun sarkması-aşağı doğru yer değiştirmesi diensefalunun transtentoriyal aşağı doğru sarkmasına ve bilinç bozukluklarına ve MRG'de bazal gangliada anormalliklere yol açır internal serebral venöz trombozla karışmasına yol açabilir (19,28). Primer ve sekonder İH'lu hastalardan oluşan serimizde %21,4 olguda beyinde aşağı doğru yer değiştirme bulgusu gözlenmiştir (2).

OLGU: 34 yaşında postüral tip baş ağrısı ile başvuran, MRG'de pakimeningeal kontrastlanma (2a) ve sagittal MRG kesitlerinde serebellar tonsiller herniasyon

Intracranial hypotension

bulgusu (2b) gözlenen olgunun MRG'leri resim 2'de gösterilmiştir. Hastaya MRG sonrası LP ile BOS basıncı 2 cm H₂O bulunarak SİH tanısı konulmuştur. Diğer nadir gözlenen MRG bulguları: optik sinirin koronal kesitlerde kalınlığının azalması, mamillopontin

mesafenin azalması, optik sinirin ve kiazmanın hizasında bozulma tanımlanmıştır (3, 20,36). Tedaviden sonra MRG bulgularının düzelmesi 3-6 ayı bulabilir (19,28).



Resim 2: SİH'lu hastada MRG'de pakimenigeal kontrastlanma (a) ve serebellar tonsilin foramen magnumdan inferiora herniasyonu (b) izleniyor

C. LOMBER PONSİYON

İH tanısında en güvenilir yöntem LP'dir. İH tanısında tipik olarak BOS açılış basıncı 60 mm H₂O veya altındadır ya da bazı olgularda ölçülemeyecek kadar düşük ya da hiç BOS gelmemesi de olabilir. Bazı olgularda BOS basıncı normal olabilir. BOS incelemesinde lenfositoz (200 hücre/mm³'e kadar) , yüksek protein içeriği (1000 mg/dL'ye kadar) veya ksantokromi bildirilmiştir. Bu bulgular lomber spinal alanda dilate meningeal kan damarlarının permeabilitesinin artmasına, BOS akımının azalmasına bağlı olarak ortaya çıkabilir (22,28).

D. MİYELOGRAFİ

Subaraknoid aralığa kontrast madde verilip ince kesitler alınarak spinal bölgenin taranması esasına dayanan bu tanı yöntemi BOS kaçağının lokalizasyonu ve genişliği hakkında bilgi verir. BOS kaçağı daha çok servikotorakal bölgede gözlenir. Dilate epidural venlerden kaynaklanan C1 ve 2 laminalarında küçük sıvı toplanmaları SİH için bir görüntüleme bulgusu olup kaçağın yanlış lokalize edilmesine yol açmamalıdır (16).

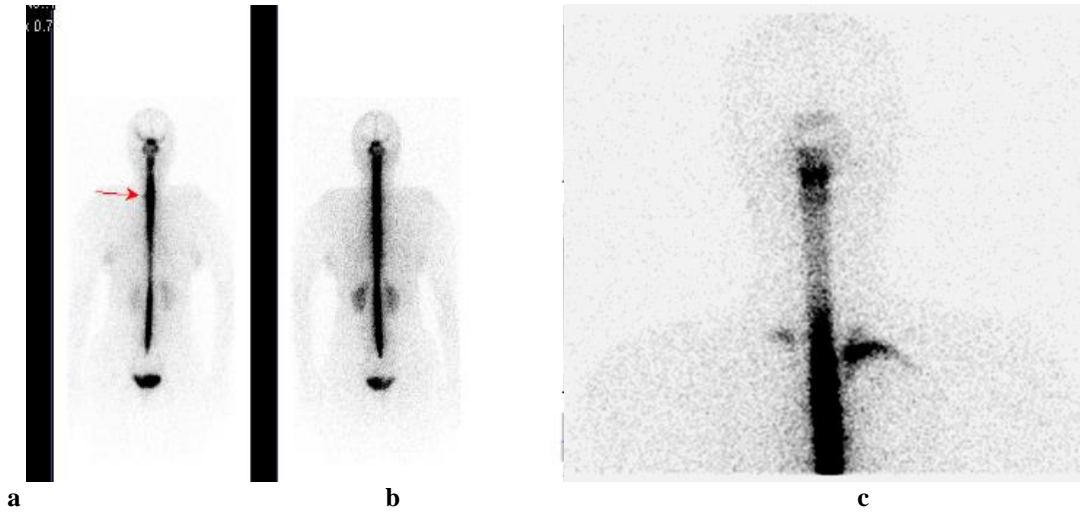
İnce kesitli BT veya MR miyelografide kaçağın tespiti RS'nin yerine geçebilmektedir. BT-miyelografide kontrast madde verilerek tüm omuriliğin görüntülenmesi BOS kaçağının büyüklüğü ve

lokalizasyonu hakkında bilgi verir. MR-miyelografi daha ayrıntılı bir görüntüleme sağlar. BOS'un hafif ve tek sinir kökünde göllenmesi MRG ile daha iyi gösterilir. İlerlemiş tekniklerle sinir kökü çıkış zonunda divertikülleri göstermek de mümkün olabilir (34). Spinal MRG bazen spinal göllenme bölgesini, meningeal divertikülleri, epidural ve intradural venlerin genişlemesini, dural kontrastlanmayı, ekstratekal BOS kaçağını, syringomyeliyi, C1-2 retrospinal BOS kaçağını gösterebilir (16).

E. RADİONÜKLİD SİSTERNOGRAFI

Göreceli olarak kısıtlı faydası olan bu yöntem yaygın olarak kullanılmaktadır. Tipik bulgusu böbrek ve mesanede kontrast maddenin erken saptanması, spinal aks boyunca yavaş birikim ve serebral konveksite üzerinde akımda duraklamadır. Ancak 1/3 hastada BOS göllenmesini göstermeyebilir (19,28,31). Biz kliniğimizde dural kaçağı saptamak amacıyla RS yöntemini kullanıyoruz. İH tanılı, 12 olgumuzun 10'unda RS ile dural kaçak saptandı (2).

OLGU: SİH tanılı iki hastaya ait RS bulguları resim 3a,b'de gösterilmektedir. RS'de bir hastada üst servikal kaçağa ait (3a), aynı hastada böbrek ve mesanede kontrast maddenin erken saptanmasına ait (3b), bir hastada bilateral torakal kaçağa ait (3c), RS görüntüleri verilmiştir.



Resim 3: Üst servikal kaçağa ait görünüm (a), mesane ve böbrekte erken kontrast tutulumuna ait bulgu (b), üst torakal bilateral kaçak bulgusu (c)

AYIRICI TANI

Ayrıntılı öykü tanıda en önemli ipucudur. Postüral baş ağrısı ve valsolvayla baş ağrısının artması en önemli özelliğidir. Ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken durumlar tablo 4’de belirtilmiştir (6). Ayırıcı tanıda öykü çok önemli bir veri olup, ardından yapılacak olan kontrastlı MRG tetkiki yardımcıdır. MRG’de kontrast tutulumunun diffüz, nodüler olmayan tarzda olması ve leptomeninkslerin korunması karsinomotöz menenjitten ayırıcı tanıda faydalıdır. Ancak ayırıcı tanıda altın standart tanı yöntemi LP’dır. LP’de BOS basıncın 60 mm H₂O’dan düşük olması tanıyı koydurur (6,19).

Tablo 4: SIH Ayırıcı Tanısı

1. Primer baş ağrısı
SIH’la ilişkisiz yeni günlük ısrarlı baş ağrısı
2. Sekonder baş ağrısı
Subaraknoid kanama
Arteriyel diseksiyon (karotid, vertebral, intrakranial arter)
Serebral venöz sinüs trombozu
Kortikal venöz tromboz
Menenjit
Psödötümör serebri
Posttravmatik baş ağrısı

TEDAVİ

İH tedavisinde amaç BOS kaçağını durdurmak, BOS volümünü düzenlemek, beynin tekrar BOS içinde yüzmesini sağlamak olmalıdır. Bu durumda subdural hematoma dahil (serebral fonksiyonları bozacak kadar büyük değilse) konservatif tedavi ile düzelebilmektedir (10,14,19,22,28). Öte yandan konfüzyon, somnolans, parkinsonizm ve kraniyal sinir tutulumu gibi durumlarda beyin sapı bası altındadır ve bu durum BOS kaçağının düzeltilmesiyle tedavi edilebilir (10,14,19,22,28). Tedavi konservatif, EKY ve cerrahi girişimden oluşur.

KONSERVATİF TEDAVİ

Bu tedavilerin hiçbiri hakkında randomize-kontrollü çalışma bulunmasa da hastaların büyük kısmının konservatif tedavi ile iyileştiği bilinmektedir. En basit tedavi yatak istirahatıdır. Bu yöntemle dural membranın defektine karşı olan hidrostatik basınç azalır. Her ne kadar bu yöntem epidural anesteziye bağlı post-dural baş ağrısında çok etkin olsa da SIH’da daha az etkili bir yöntemdir. Bu farklılığın SIH’da dural defektinin daha geniş ve düzensiz olmasına, daha uzun süredir var olmasına ve alta yatan dural defekte bağlı olduğu düşünülmektedir. Yine de yatak istirahati ilk tercih olmalı ve özellikle komplike olmayan hastalarda mutlaka denenmelidir (9,10,14,19,22,28).

Kafein, teofilin ve steroidin tedaviye eklenmesine ilişkin bilimsel kanıtları kısıtlıdır. Hidrasyon ile BOS volümünün artışı hedeflenir. Kafein vazokonstriksiyon yaparak venöz hipotansiyonu yükseltebilir (9,10,14,19,22,28,35).

EPİDURAL KAN YAMASI (EKY)

Komplikasyonlu durumlarda veya konservatif tedaviye yanıt vermeyen olgularda daha invaziv bir yaklaşım olan EKY yöntemi uygulanmalıdır. EKY’nin eğer BOS kaçak alanı saptandıysa bu alandan, saptanamadıysa lomber bölgeden yapılması önerilir. Hastanın 10-20 mL kendi kanının epidural aralığa verilmesiyle karakterize bir yöntemdir. EKY’dan sonra hasta genellikle dural tamponat oluşumuna bağlı olarak hızla rahatlar. Dural tamponat dışında başka bir mekanizma ise verilen kanın BOS akımını yavaşlatıp, BOS absorpsiyonunu arttırmasıdır. Hastalar işlemden sonra yatar veya trendelenburg pozisyonunda kalmalıdır. Özellikle servikal ve torakal dural hasar düşünülüyorsa hastalar trendelenburg pozisyonunda 30-60 dakika bekletilmelidir. Böylece kanın daha fazla spinal seviyelere de gitmesi sağlanır. Hastaların ancak 1/3’i 10-20 cc’lik epidural kan yaması tedavisinden fayda görür. Hastanın semptomları rahatlamıyorsa 100 mL’ye kadar daha yüksek volümlerle EKY düşünülmalıdır. BOS kaçağı saptanamayan hastalarda kan yamasını

toroko-lomber ve alt lomber bölge olmak üzere 2 alana uygulanmasını tavsiye eden yayınlar da mevcuttur. EKY ile baş ağrısı düzelmediyse 5 gün sonra tekrarlanabilir. EKY'na yanıt vermeyen olgularda aynı işlem fibrinle tekrarlanabilir. EKY'nın komplikasyonları nadir olmakla beraber işleme bağlı enfeksiyon, spinal epidural kanama gelişimi, paraspinal ve ligamentlerde ağrı olabilir. SİH'dan sonra ilk yamada baş ağrısı %30-70 hastada düzeldirirken, kalanların %30-50'si tekrarlayan EKY ile düzelir (4,6,18,19,28).

CERRAHI

SİH'da cerrahi tedavi yöntemi en son düşünülecek yöntemdir. Semptomlar çok şiddetliyse, göllenmenin lokalizasyonu saptandıysa, daha önce söz edilen yöntemlere yanıt yoksa uygulanabilir. Büyük ve kalıcı kaçaklar cerrahi ile tedavi edilebilir. Operasyon, bu konuda uzmanlaşmış beyin cerrahları tarafından yapılmalıdır. Köpük-jel ve fibrin ile küçük yamalar tamir edilebilir. Kompleks divertiküllerde sütür ligasyonu ve kliplene yapılabilir ve nadiren duraya primer dikiş gerekir. Bazı hastalarda intradural eksplorasyon gerekir. Nadir de olsa kaçak kafa tabanıdaysa cerrahi ile tedavi mümkün değildir. Subdural hematoma EKY'na yanıt vermiyorsa standart nörocerrahi yöntemleri uygulanmalıdır (15).

PROGNOZ

Hastalığın tanısı ve tedavisi ile ilişkili bilimsel veriler son yıllarda bildirildiğinden prognoza ilişkin bilgiler de kısıtlıdır. SİH altta yatan bir konnektif doku hastalığına bağlı değilse rekürrens beklenen bir bulgu olmamakla beraber %10 hastada raporlanmıştır. Bazı hastalarda rebound intrakraniyal hipertansiyon veya dural sinüs trombozu gelişebilir (21,25).

MRG'de anormal beyin bulguları, torakal-spinal BOS kaçağı varsa prognoz daha iyi, başlangıçta MRG normalse, yaygın, birçok seviyede spinal BOS kaçağı varsa daha kötüdür.⁽³⁵⁾ Ayrıca SİH'da epidural kan yamasına yanıt post-dural baş ağrısından daha kötüdür. Bunun sebebi LP ile olan dural yırtıkların duranın posterior parçasında olması, mekanizmanın ve hangi seviyeden işlem yapıldığının bilinmesi gibi nedenlerle EKY tedavisi daha uygun seviyeden yapılmakta ve daha etkin olmaktadır.⁽³⁶⁾ Cerrahi tedavi uygulanan olgularda EKY ile tedavi edilenlere göre tekrarlama riski daha fazladır. Erken tanı komplikasyonları azaltmakta ve düzelmeyi daha kısa sürede yapmaktadır. Subdural higromaların birkaç günde, subdural hematoma ise düzelmesinin aylar aldığı gösterilmiştir (19,28)

Hastalara ağır kaldırma, gerilme gibi olaylardan ne kadar süre kaçınacağını söylemek çok güçtür. Hastalara baş ağrılarını çok iyi takip etmeleri ve baş ağrısının başlaması durumunda tekrar değerlendirilmesi gerektiği vurgulanmalıdır. Eğer hastalarda başarılı tedaviden sonra baş ağrısı tekrarlıyorsa rekürrens BOS kaçağına bağlı olabileceği gibi baş ağrısı paterni değişmişse rebound geçici intrakraniyal hipertansiyon veya dural sinüs trombozu da göz önüne alınmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Albayram S, Asik M, Hasiloglu ZI, Dikici AS, Erdemli HE, Altintas A. Pathological contrast enhancement of the oculomotor and trigeminal nerves caused by intracranial hypotension syndrome. *Headache*. 2011; 51:804-8.
2. Altinkaya N, Yıldırım T, Yerdelen D, Karakurum B, Yapar AF, Alkan O. Primer ve sekonder İH: klinik izlem, MRG ve radyoizotop sisternografi bulguları. *Türk Norol Derg* 2010;16:78-85.
3. Chen HH, Huang CI, Hseu SS, Lirng JF. . Bilateral subdural hematomas caused by spontaneous intracranial hypotension. *J Chin Med Assoc*. 2008; 71:147-51.
4. Cho KI, Moon HS, Jeon HJ, Park K, Kong DS. Spontaneous intracranial hypotension: efficacy of radiologic targeting vs blind blood patch. *Neurology*. 2011;76:1139-44.
5. Christoforidis GA, Mehta BA, Landi JL, Czarnecki EJ, Piaskowski RA. Spontaneous intracranial hypotension: report of four cases and review of the literature. *Neuroradiology*. 1998; 40:636-43.
6. Couch JR. Spontaneous Spontaneous intracranial hypotension: the syndrome and its complications. *Curr Treat Options Neurol*. 2008; 10:3-11.
7. Evan RW, mokri B. Spontaneous intracranial hypotension resulting in coma. *Headache* 2002; 42: 159-160.
8. Ferrante E, Riva M, Gatti A, Brioschi AM, Guccione A, Colombo N, Vanini M, Veronese S. Intracranial hypotension syndrome: neuroimaging in five spontaneous cases and etiopathogenetic correlations. *Clin Neurol Neurosurg*. 1998; 100:33-9.
9. Frank LR, Paxson A, Brake J. Spontaneous intracranial hypotension--a case report. *J Emerg Med*. 2005 May;28:427-30.
10. Gordon N. Spontaneous intracranial hypotension. *Dev Med Child Neurol*. 2009;51:932-5.
11. Gungor I, Gunaydin B, Tas A, Dayanir H, Altinsoy A. Post-Spinal Tinnitus Requiring Treatment: Efficacy of Epidural Blood Patch: Case Report. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2012;32:515-9.
12. Haritanti A, Karacostas D, Drevelengas A, Kanellopoulos V, Paraskevopoulou E, Lefkopoulos A, Economou I, Dimitriadis AS. Spontaneous intracranial hypotension: clinical and neuroimaging findings in six cases with literature review. *Eur J Radiol*. 2009; 69:253-9.
13. Horton JC, Fishman RA. Neurovisual findings in the syndrome of spontaneous intracranial hypotension from dural cerebrospinal fluid leak. *Ophthalmology* 1994; 101; 244-251.
14. Karakurum-Goksel BK. Damarsal Olmayan Kafa İçi Bozukluklara Bağlanan Başağrısı. In: Inan LE eds. *Nörolojide Yeni Ufuklar: Başağrılar*. Ankara, Güneş Tıp Kitapevi. 2010,191-223.
15. Maher CO, Meyer FB, Mokri B. Surgical treatment of spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks. *Neurosurg Focus*. 2000; 15:9:e7.
16. Medina JH, Abrams K, Falcone S, Bhatia RG. Spinal imaging findings in spontaneous intracranial

- hypotension. *AJR Am J Roentgenol.* 2010; 195:459-64.
17. Mokri B, Parisi JE, Scheithauer BW, Piepgras DG, Miller GM. Meningeal biopsy in intracranial hypotension. *Neurology* 1995; 45: 1801-1807.
 18. Park ES, Kim E. Spontaneous intracranial hypotension: clinical presentation, imaging features and treatment. *J Korean Neurosurg Soc.* 2009; 45:1-4.
 19. Rahman M, Bidari SS, Quisling RG, Friedman WA. Spontaneous intracranial hypotension: dilemmas in diagnosis. *Neurosurgery.* 2011; 69:4-14.
 20. Russo A, Tessitore A, Cirillo M, Giordano A, De Micco R, Bussone G, Tedeschi G. A transient third cranial nerve palsy as presenting sign of spontaneous intracranial hypotension. *J Headache Pain.* 2011; 12:493-6.
 21. Savoiaro M, Armenise S, Spagnolo P, De Simone T, Mandelli ML, Marcone A, Morciano G, Andreula C, Mea E, Leone M, Chiapparini L. Dural sinus thrombosis in spontaneous intracranial hypotension: Hypotheses on possible mechanisms. *J Neurol.* 2006; 253:1197-202.
 22. Schievink WI, Meyer FB, Atkinson JLD, Mokri B. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *J Neurosurg.* 1996; 84: 598-605.
 23. Schievink WI, Schrijver I, Meyer FB, et al. A syndrome of spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and skeletal features of Marfan syndrome. *Ann Neurol* 1998;44:458.
 24. Schievink WI, Tourje J. Intracranial hypotension without meningeal enhancement on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 2000; 92; 3:475-477.
 25. Schievink WI, Maya MM. Cerebral venous thrombosis in spontaneous intracranial hypotension. *Headache.* 2008; 48:1511-9.
 26. Schievink WI, Maya MM, Louy C. Cranial MRI predicts outcome of spontaneous intracranial hypotension. *Neurology.* 2005; 64:1282-4.
 27. Schievink WI, Gordon OK, Tourje J. Connective tissue disorders with spontaneous spinal cerebrospinal fluid and intracranial hypotension. *Neurosurg* 2004;54:65-70.
 28. Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA.* 2006; 17;295:2286-96.
 29. Schrijver I, Schievink WI, Godfrey M, et al. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and minor skeletal features of Marfan syndrome: a microfibrilopathy. *J Neurosurg* 2002; 96: 483-489.
 30. Schoffer KI, Benstead TJ, Grant I. Spontaneous intracranial hypotension in the absence of magnetic resonance imaging abnormalities. *Can J Neurol. Sci.* 2002; 29 : 253-257.
 31. Takashi K, Mima T. Cerebrospinal fluid leakage after radioisotope cisternography is not influenced by needle size at lumbar puncture in patients with intracranial hypotension. *Cerebrospinal Fluid Research* 2009; 6: 1-6.
 32. Whitely W, Al-Shahi R, Myles L, Lueck CJ. . Spontaneous intracranial hypotension causing confusion and coma. *Br J Neurosurg.* 2003; 17: 456-458.
 33. Witiw CD, Fallah A, Muller PJ, Ginsberg HJ. Surgical treatment of spontaneous intracranial hypotension secondary to degenerative cervical spine pathology: a case report and literature review. *Eur Spine J.* 2011; 27:422-7
 34. Yoon SH, Chung YS, Yoon BW, Kim JE, Paek SH, Kim DG. Clinical experiences with spontaneous intracranial hypotension: a proposal of a diagnostic approach and treatment. *Clin Neurol Neurosurg.* 2011; 113:373-9.
 35. Zaatreh M, Finkel A. Spontaneous intracranial hypotension. *South Med J.* 2002; 95: 1342-6.
 36. Zada G, Solomon TC, Giannotta SL. A review of ocular manifestations in intracranial hypotension. *Neurosurg* 2007; 23 : 1-5.