

## SPONTAN İNTRAKRANYAL HİPOTANSİYON: OLGU SUNUMU \*

Semra ÖZTÜRK MÜNGAN, Sait ALBAYRAM, Sebahattin SAİP

**Background.-** Spontaneous intracranial hypotension is a rarely seen benign disease with unknown etiology. The cardinal symptom is postural headache which occurred without any reason. One or more of the symptoms such as pain or stiffness of the neck, interscapular pain, nausea, vomiting, vertigo, horizontal diplopia, changed in hearing, visual blurring, face numbness and weakness in upper extremities can accompany.

**Observation.-** By the way of the case in which we have diagnosed spontaneous intracranial hypotension with the signs of postural headache, low cerebrospinal fluid pressure and diffuse pachymeningeal contrast enhancement we aimed to bring on date the problems in diagnosis and treatment of this rarely seen entity.

Öztürk Mungan S, Albayram S, Saip S. Spontaneous intracranial hypotension. Cerrahpaşa J Med 2002; 33: 193-196.

**U**luslararası Başağrısı Komitesi (İHS), dik postürde, 15 dakikadan kısa bir sürede ortaya çıkan veya şiddetlenen, yatar pozisyonda da 30 dakikadan kısa bir sürede hafifleyen veya geçen baş ağrısını **postüral baş ağrısı** olarak tanımlamıştır.<sup>1</sup>

Postüral baş ağrısı, İntrakranyal Hipotansiyonun (İH) en önemli belirtisidir. İH, Beyin Omurilik Sıvısı (BOS) basıncının 60 mmH<sub>2</sub>O veya daha altında olmasıdır. Üç olası mekanizma üzerinde durulmaktadır: Koroid pleksuslarda azalmış BOS üretimi, BOS'un aşırı absorpsiyonu ve en sık olarak dural yırtık oluşması sonucu oradan BOS sızması. Ciddi bir travma, cerrahi girişim, lomber ponksiyon sonrası görülebilir ki buna **Sekonder İntrakraniyal Hipotansiyon** denir. Kadınlarda erkeklere oranla daha sık görülen, genellikle nedensiz ya da belirsiz şüpheli bir minor travma, öksürme, aksırma veya seksüel eylem sırasında birden ortaya çıkan tipine **Primer İH** denir.<sup>2,3</sup>

Literatürde ilk kez 1938'de Schaltenbrand tarafından tanımlanmış olan Spontan İntrakraniyal Hipotansiyon (SİH) nadir görülen, benign bir hastalıktır.<sup>4</sup> Kardinal semptomu nedensiz ortaya çıkmış postüral baş ağrısıdır. Vasküler tipte olan baş ağrısına boyun ağrısı, interskapular ağrı, bulantı, kusma, baş dönmesi, horizontal diplopi, işitme değişiklikleri, görme bozuk-

lukları ve nadiren yüzde uyuşma ve üst ekstremitelerde güçsüzlük gibi semptomlardan bir veya birkaçı eşlik edebilir.<sup>5</sup> Postüral baş ağrısı frontal, oksipital veya diffüz olabilir. İHS'nin kriterlerine ek olarak ağrı şiddetli, ağırlık hissi şeklinde veya zonklayıcı natürdedir ve genellikle analjeziklere yanıt vermez. Baş sallamakla, aksırmakla, öksürmekle ve juguler kompresyonla şiddetlenir.<sup>5,6</sup> SİH'da fizik muayene genellikle normaldir, bununla birlikte bazen hafif bir ense sertliği olabilir.<sup>7,8</sup>

SİH'da BOS basıncı düşüktür veya ölçülemez (0-60 mmH<sub>2</sub>O).<sup>3</sup> BOS kompozisyonu genellikle normaldir. Bazen protein düşük olabilir ve mililitrede 20-50 mononükleer hücre ve birkaç eritrosit görülebilir.<sup>3,5,8,9</sup>

SİH tanısında her ne kadar ağrının ortostatik özelliği yol gösterici ise de hem kesin tanının doğrulanması hem de diğer olasılıkların ekarte edilmesinde en önemli rehber kraniyal Magnetik Rezonans Görüntülemesi (MRG)'dir. MRG kullanıma girdikten sonra literatürde, özellikle radyoloji alanındakilerde bu konu ile ilişkili makalelerde gözle görülür bir artış söz konusudur. Kraniyal MRG'de tipik sayılabilecek, diffüz pakimeningeal kalınlaşma ve gadolinum tutulumu görülür.<sup>10,11</sup> Daha nadir olarak subdural koleksiyon, serebral venöz sinüslerde tıkanma, pitüiter glandda genişleme veya ventriküllerde küçülme görülebilir.<sup>5,10</sup>

\* **Anahtar Kelimeler:** Spontan intrakranyal hipotansiyon; **Key Words:** Spontaneous intracranial hypotension; **Alındığı Tarih:** 6 Mayıs 2002; Dr. Semra Öztürk Mungan, Uzm. Dr. Sait Albayram: İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, İstanbul, Doç. Dr. Sebahattin Saip: İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul; **Yazışma Adresi (Address):** Dr. Semra Öztürk Mungan, İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, İstanbul.

Klinikten sorumlu olan genellikle spontan olarak ortaya çıkmış dural bir yırtık ve oradan BOS sızmasına bağlı olarak BOS volüm ve basıncının azalmasıdır. Dural yırtık sıklıkla, sırasıyla torasik ve servikal bölgede görülmektedir.<sup>9,12,13</sup> Dural yırtığın saptanması hem tanı, özellikle de tedavi yaklaşımlarını belirleyeceğinden önemlidir. Bu nedenle öncelikle nonin-vaziv olan spinal MR, daha sonra BT miyelogramı, radyoizotop sisternografi yapılabilir. Eğer yapılabilir ise sonucusu SİH tanısının kesinleştirilmesi, hem de sorunun nereden kaynaklandığını tartışmaya yer bırakmayacak şekilde netleştirilebilir.

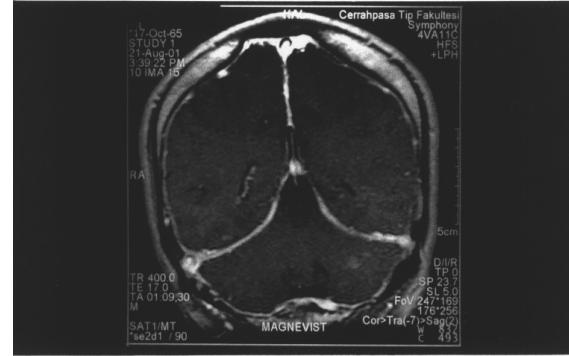
Yukarıda da belirtildiği gibi prognozu iyidir. Uygun yaklaşımla sorun genellikle kısa sürede çözülür.<sup>4</sup>

## OLGU

41 yaşında erkek hasta. Ağustos 2001'de ani başlangıçlı, başın arka kısmı ve ensede lokalize çok şiddetli baş ağrısı, bulantı ve kusma yakınmaları ile yakınmalarının yedinci gününde acil polikliniğimize başvurdu. Öncesinde travma öyküsü yoktu. Baş ağrısının öne çıkan özellikleri zonklayıcı olması, hareketle artması ve de ayağa kalkınca başlaması ve şiddetlenmesi, oturunca, özellikle de yatınca hafiflemesi bir süre sonra da geçmesi idi. Özgeçmişinde, çocukluğundan beri ayda bir-iki kez olan, üçdört saat kadar süren, sıkıştırıcı baş ağrıları dışında bir özellik yoktu. Nörolojik muayenesinde hafif bir ense sertliği dışında patoloji yoktu. Yapılan rutin biyokimya, hemogram, akciğer grafisi ve EKG tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Çekilen acil kontrastlı kranial BT'de patoloji saptanmadı. Lomber ponksiyon yapılmaya çalışılan hastanın BOS'sı alınamadı, basınç ölçülemedi. LP sonrası baş ağrısında artışla birlikte interskapular bölgede ağrı ortaya çıktı. Tetkik ve tedavi için kliniğimize yatırılan hastanın yapılan kranial MRG incelemesinde, kontrastlı koronal ve sagittal planda alınan T1 ağırlıklı kesitlerde posterior fossada ve supratentoriyal alanda tüm dural yapılarda kalınlaşma ve patolojik kontrast tutulumu tespit edildi. Sagittal planda alınan kesitte hipofiz glandı üst seviyesinden başlayıp klivus ve anterior servikal alanı takip eden venöz yapıların belirginleşmesine sekonder patolojik kontrast tutulumu gözlemlendi (Şekil 1a,b).

Hastanın klinik bulguları, postural baş ağrısı, boyun ağrısı, hafif ense sertliği, bulantı, kusma ile birlikte BOS basıncının ölçülememesi, LP sonrası gelişen interskapular ağrı ile ayırıcı tanıda SİH düşünüldü. Kranial MRG'de saptanan, diffüz pakimeningeal kalınlaşma ve gadolinum tutulumu ile hastaya SİH tanısı kondu. Dural yırtık aranması amacıyla hastanın servikal, torakal ve lomber spinal MRG'leri çekildi, dural yırtık saptanmadı. Analjeziklere yanıt alınmayan hastaya 10 gün süreyle 1000 ml/gün

intravenöz sıvı replasmanı yapıldı, oral sıvı alımı artırıldı. Oral kafein verildi (2-3 fincan kahve/gün). Tedavinin üçüncü gününde baş ağrısında azalma olan hastanın yakınmaları tedavi sonrası tamamen kayboldu. Hasta 15 gün sonra yapılan kontrolünde yakınmasız idi. Tedaviyi takiben ilk MRG'den sekiz hafta sonra alınan yine kontrastlı sagittal ve koronal plandaki T1 ağırlıklı kesitlerde, hem posterior fossada, hem supratentoriyal alandaki dural kalınlaşma ve patolojik kontrast tutulumunun tamamen gerilediği tespit edildi (Şekil 2a,b).

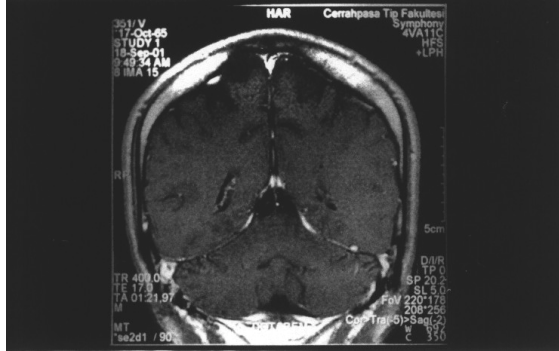


**Şekil 1a,b.** Kontrastlı koronal ve sagittal planda alınan T1 ağırlıklı kesitte , posterior fossa ve supratentoriyal alanda tüm dural yapılarda kalınlaşma ve patolojik kontrast tutulumu (a), ayrıca, sagittal planda alınan kesitte hipofiz glandı superior'undan başlayıp, klivus ve anterior servikal alanı takip eden venöz yapıların belirginleşmesine sekonder patolojik kontrast tutulumu izlenmektedir (b).

## TARTIŞMA

İH'na bağlı baş ağrısı, BOS volümü ve basıncının azalmasına bağlı olarak yerçekimi etkisiyle serebral yapıların aşağı doğru yer değiştirmeleri ve bu sırada ağrıya duyarlı yapıların özellikle venöz yapıların (sagittal sinüs) ve kafatası ve tentoriyumu besleyen geniş arterlerin gerilmesine bağlı olarak ortaya çıkmaktadır. Yine aynı nedenle ağrı vasküler ağrı özel-

liklerini (zonklayıcı) göstermektedir. İHS'nin belirlediği ve ağrının postüral özelliğini ön plana çıkartan kriterleri bu patofizyolojik yaklaşım desteklemektedir. Sunduğumuz olgunun baş ağrısı özellikleri de tamamen bu kriterlere uymaktadır: Yatar pozisyonda hafifleyerek geçen, ayağa kalkınca yine başlayan ve şiddetlenen ağrı.<sup>1,4,9,12</sup>



**Şekil 2a,b:** Kontrastlı sagittal ve koronal plandaki T1 ağırlıklı kesitlerde posterior fossa ve supratentorial alandaki durada kalınlaşma ve patolojik kontrast tutulumunun gerilediği görülmektedir (a,b).

Literatürde de söz edildiği gibi, ender de olsa ağrıya bazen ense sertliği eşlik etmektedir. Bizim olgumuzda da her ne kadar ağrının postüral özelliği belirgin ise de, akut olarak başlamış baş ağrısı ve de muayenede ense sertliği ayırıcı tanıda öncelikle subaraknoid kanamayı düşündürmelidir.<sup>7,8</sup> Kesin tanı için de lomber ponksiyon yapılmalıdır. Biz de bu düşünceyle hastaya LP planladık. İki kez uygun koşullarda denememize rağmen başarılı olmadık. Bu da İH'da BOS volüm ve basıncının düşük olması ile açıklanabilir.<sup>9</sup>

Literatürde SİH ile ilgili, önceleri klinik özellikleri ön planda ve genellikle olgu sunumları şeklindeyken, son zamanlarda görüntülemeyle ilişkili bilgi birikimlerinin sunulduğu ve bu antitenin patofizyolojisinin tartışıldığı olgu serileri ve derlemeler yer almıştır. Özellikle MRG, hem kranial hem de spinal çeşitli patolojiler göstermektedir. En yaygın görüleni bizim olgumuzda da görülen ve tanıyı şiddetle destekleyen pakimeningeal kalınlaşma ve yoğun kontrast tutulumudur.<sup>4,5,10</sup> Spinal, özellikle de servikal bölge MRG'sinde sık olarak anterior internal vertebral pleksusta önemli dilatasyon ve de higromalar görülebileceği bildirilmiştir.<sup>4</sup> Bizim olgumuzun spinal MRG'leri normal bulunmuştur.

SİH ile ilgili gözden geçirilen tüm literatürde olayın benign yanı vurgulanmıştır. Bizim de deneyimimiz bu yöndedir. Olgumuzda da olduğu gibi uygun yaklaşımla kısa sürede hem klinik düzelmeye hem de MRG'de düzelmeye saptanmıştır. Yaklaşık 6 ay izlemimizde olan olgu halen yakınmasızdır. Biz, SİH tedavisinde basamak yaklaşımının uygun olacağı kanısındayız. İlk basamak olarak invaziv olmayan yöntemler uygulanmalıdır. Öncelikle hasta kesin yatak istirahatine alınmalı, intravenöz sıvı replasmanı, nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar ve oral kafein uygulaması birçok olguda kesin iyileşme sağlamaktadır. Biz de olgumuza ilk basamak sağaltımı uyguladık. On gün süreyle intravenöz sıvı ile birlikte oral kafein uyguladık ve tedavinin üçüncü gününde dramatik yanıt aldık. İkinci basamakta önerilen intratekal salin infüzyonudur. Bu sonuncu tedavi prosedürü, L2-L3 seviyesine epidural kateter takılması ve 20 ml/h ile salin infüzyonu yapılması şeklindedir. Bu infüzyon 72 saate kadar uzatılabilir.<sup>5,12</sup> Yine epidural olarak otolog patch uygulaması diğer bir yöntemdir.<sup>14</sup> Tüm bunlara dirençli olgularda da, rüptür yeri saptanmış ise o bölgeye yönelik cerrahi müdahale yapılabilir.<sup>4,14</sup>

## ÖZET

Spontan İntrakranyal Hipotansiyon (SİH), nadir görülen, sebebi bilinmeyen, benign bir hastalıktır.<sup>15</sup> Biz bu yazıda postural baş ağrısı, düşük BOS basıncı ile birlikte kranial Mag-

netik Rezonans Görüntülemesi'nde (MRG) difüz pakimeningeal kontrast tutulumu ile SİH tanısı koyduğumuz bir olgu dolayısıyla ender görülen bu antitenin literatür ışığında tanı ve tedavi sorunlarını gündeme taşımayı amaçladık.

### KAYNAKLAR

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988;8 (Suppl):1-96
2. Khurana RK. Intracranial hypotension, *Semin Neurol* 1996; 16: 5-10 .Review.
3. Adams RD , Victor M , Ropper AH : Principles of Neurology , USA , 1997, pp 638.
4. Yoursry I, Förderreuther S, Moriggl B et al. Cervical MR Imaging in Postural Headache: MR Signs and Pathophysiological Implications *AJNR* 2001 8 ,22: 1239-1250.
5. Mokri B. Spontaneous intracranial hypotension. *Curr Pain Headache Rep* 2001; 5: 284-291
6. Goetz CG, Pappert EJ: Low Pressure Headache , Textbook of Clinical Neurology , Philadelphia, USA 1999, pp 1099-1100.
7. Silberstein SD, Marcelis J : Headache associated with abnormalities in intracranial structures or pressure including brain tumor and post LP headache. In Dassio D, Silberstein SD (eds): *Wolff's Headache and Other Head Pain*, 6th ed. New York , Oxford University Press, 1993, pp 438-461.
8. Lay CL, Campbell JK, Mokri B: Low CSF pressure headache. In Silberstein SD , Goadsby P (eds): *Headache*. Newton MA, Butterworth-Heinemann 1997; 35: 557-558.
9. Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch K.M.A The Headaches, Raven Pres, New York 1993, 687-697.
10. Frishberg BM: The utility of neuroimaging in the evaluation of headache in patients with normal neurologic examinations. *Neurology* 1994; 44: 1191-1197.
11. Schievink WI, Tourje J: Intracranial hypotension without meningeal enhancement on magnetic resonance imaging. Case report. *J Neurosurg* 2000; 92: 475-477.
12. O'Carroll CP, Brant – Zawadzki M: The Syndrome of spontaneous intracranial hypotension. *Cephalalgia* 1999; 19: 80-87.
13. Apte RS , Bartek W, Mello A, Haq A : Spontaneous intracranial hypotension . *American J Ophtalmol* 1999; 127: 482 – 485.
14. Bart AJ , Wheeler AS : Comparison of epidural saline infusion and epidural blood placement in the treatment of post lumbar puncture headache . *Anesthesiology* 1978; 48: 221-223.
15. Ly JN , De Silva SJ, Brazier D. Spontaneous intracranial hypotension, *Australia Radiol* 1999, 43: 548-550.