

Spontan İntrakranyal Hipotansiyon: Olgu Sunumu

Spontaneous Intracranial Hypotension: Case Report

Behçet Al, Murat Çavdar¹, Suat Zengin¹, Cuma Yıldırım¹, Munife Neyal²

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Acil Tıp Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

Özet

Spontan intrakranyal hipotansiyon (SIH), beyin omurilik sıvısının (BOS) spontan kaçağına bağlı olarak ortaya çıkan ve ortostatik baş ağrısı ile karakterize bir sendromdur. Hastalar postür baş ağrısı, tinnitus, vertigo, diplopi, yüzde hipoestezi, bulantı, kusma yakınmaları ile başvururlar. Tanısı anamnez, klinik, laboratuvar ve radyolojik tetkikler ile konur. Tedavisi konservatif veya erken epidural kan yamalamadır.

Otuz iki yaşında erkek hasta, 15 gün önce sabah uyandıığında boynundan ve sırtın üst kesiminden başlayan baş ağrısı şikâyeti ile acil servisimize başvurdu. Baş ağrısı, ayağa kalkınca şiddetleniyor, uzanınca azalıyor. Son 2 gündür çift görmesi başlamıştı. Postural tipte baş ağrısının olması, kranyal MRI ve radyoaktif sisternografi sonuçlarına göre spontan intrakranyal hipotansiyon sendromu tanısı kondu. Bu çalışmada, nadir görülen ve genellikle yanlış tanı konan spontan intrakranyal hipotansiyon sendromlu bir olguya nasıl yaklaşılması gerektiğini vurgulamaya çalıştık.

Anahtar kelimeler: Spontan intrakranyal hipotansiyon, diplopi, ortostatik baş ağrısı, konservatif tedavi

Alındığı Tarih: 25.02.2009

Kabul Tarihi: 06.03.2009

Abstract

Spontaneous intracranial hypotension (SIH) is a syndrome causing orthostatic headaches due to spontaneous spinal cerebrospinal fluid (CSF) leak. The patients present with postural headache, tinnitus, vertigo, diplopia, facial hypoesthesia, and complaints of nausea and vomiting. The diagnosis is performed by anamnesis, clinic and radiological investigations. The treatment is conservative therapy or early epidural blood patches.

A 32 year old man presented at our emergency department with a headache which had begun from his neck and upper back when he awoke in the morning 15 days earlier. The headache was increased while he stood up, and decreased while he lay down. He had diplopia for the previous two days. A diagnosis of Spontaneous Intracranial Hypotension Syndrome was made due to his postural type headache, cranial MRI and radioactive cisternography findings. We have attempted to emphasize the importance of the approach a case with spontaneous intracranial hypotension syndrome, which is seen rarely, and generally misdiagnosed.

Key words: Spontaneous intracranial hypotension, diplopia, orthostatic headache, conservative treatment

Received: 25.02.2009

Accepted: 06.03.2009

Giriş

Spontan intrakranyal hipotansiyon, BOS'un spontan kaçağına bağlı olarak ortaya çıkan, gün boyu devam edebilen ve ortostatik (postural) karakterli baş ağrısına neden olan bir sendromdur. İlk defa 1938 yılında Schaltenbrand tarafından tanımlanmıştır ve son yıllarda konu ile ilgili pek çok çalışma yayınlanmıştır (1, 2). SIH, farklı orijinleri olan bir patofizyolojik antitedir. Genellikle, postural baş ağrısı ile karakterizedir. Baş ağrısı tipik olarak kişi ayağa kalktığı anda enseden oksipital bölgeye vurur ve kişi yatar pozisyona geçince kaybolur. Baş ağrısına ek olarak hastalarda bulantı, kusma, iştahsızlık, boyun ağrısı, vertigo, horizontal diplopi, işitme bozuklukları, yüzde duyu kaybı veya radiküler semptomlar da görülebilir. SIH benign bir durum olarak tarif edilmekte ve çoğu vaka konservatif tedavi ile düzelebilmektedir (3-5).

SIH'da BOS basıncı düşüktür veya ölçülemez (0-60 mm H₂O). BOS kompozisyonu genellikle normaldir. Bazen protein yüksek olabilir ve mililitrede 20-50 mononükleer hücre ve birkaç eritrosit görülebilir (2). 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 da görülebilir; buna Sekonder İH denir. Genellikle nedensiz ya da belirsiz şüpheli bir minor travma, öksürme, aksırma veya seksüel eylem sırasında birden ortaya çıkan tipine Primer İH denir (6, 7). Primer tip kadınlarda erkeklere oranla daha sık görülür. SIH tanısında her ne kadar ağrının ortostatik özelliği yol gösterici ise de, hem kesin tanının doğrulanması hem de diğer olasılıkların ekarte edilmesinde en önemli rehber kranyal Magnetik Rezonans Görüntülemesi (MRG) dir.

SIH'de yanlış tanı koyulma oranı siktir ve tanıdaki gecikme hastaların gereksiz prosedürlere maruz kalmasına, morbiditenin uzamasına ve ciddi komplikasyonlara yol açabilir (8).

Olgu

32 yaşında erkek hasta 15 gündür devam eden baş ağrısı ve son 2 gündür başlayan çift görme şikâyeti ile acil servisimize başvurdu. Acil servise başvurmadan 15 gün önce sabah uyanığında sırtın üst kesiminden ve boynundan başlayan oksipital bölgeye yayılan, ayağa kalkınca şiddetlenen, yattığında azalan şiddetli baş ağrısı başlamış. Bu şikâyetleriyle başvurduğu başka bir klinikte migren düşünülüp ağrı kesici ve kas gevşetici ilaçlar verilmiş, ancak şikâyetleri geçmemiş. Hikayesinde baş ağrısı öncesinde travma öyküsü yoktu. Özgeçmişinde, çocukluğundan beri ayda bir-iki kez olan, 2-3 saat kadar süren, sıkıştırıcı baş ağrıları dışında bir özellik yoktu. Zonklayıcı tarzda olan, hareketle artan, ayağa kalkınca başlayan ve şiddetlenen, oturunca özellikle de yatınca hafifleyen ve bir süre sonra da geçen baş ağrısı vardı. Fizik muayenesinde TA: 110/70 mmHg, nabız: 90 /dk, ritmik, suur açık koopere, oryante idi; konuşma ve anlama tamdı. Kranyal sistem muayenesinde pupillalar izokorikti; direkt ve indirekt ışık refleksi alınıyordu. Göz kürelerinin hareketi sağ gözde tam, sol gözde dışa bakışta orta hattı geçmiyordu. Biyokimya, hemogram, akciğer grafisi, EKG ve kontrastlı kranyal BT tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Lomber ponksiyon (LP) için birçok girişim yapılmasına rağmen hastanın BOS'u alınamadı ve basınç ölçülemedi.

Hastadaki öykü ve semptomlarla intrakranyal kitle, intrakranyal hipotansiyon, beyin sapı tutulumu, disseksiyon, sinüs ven trombozu ön tanıları düşünülerek çekilen kranyal MRI'da (Şekil 1) bileteral frontoparietal leptomeningeal kalınlaşma, sağda posterior parietal verteks düzeyinde T1A ve T2A görüntülerde lineer hiperintensite, bileteral frontal loblarda periventriküler beyaz cevherde T2 ağırlıklı görüntülerde milimetrik çaplı non-spesifik hiperintensite izlendi. BOS kaçağı varlığı için çekilen MRG myelografi'de BOS kaçağını düşündürecek görüntü saptanmadı. Hastaya klinik bulgu ve görüntüleme sonuçlarıyla SIH tanısı konuldu.

Kliniğe yatırılan hastaya 10 gün süreyle 3000 ml/gün intravenöz sıvı replasmanı yapıldı, oral sıvı alımı arttırıldı. Oral kafein verildi (2-3 fincan kahve/gün). Tedavinin 10. gününde baş ağrısında azalma olan hastanın yakınmaları tedavi sonrası tamamen 2. ayda kayboldu. Çift görme

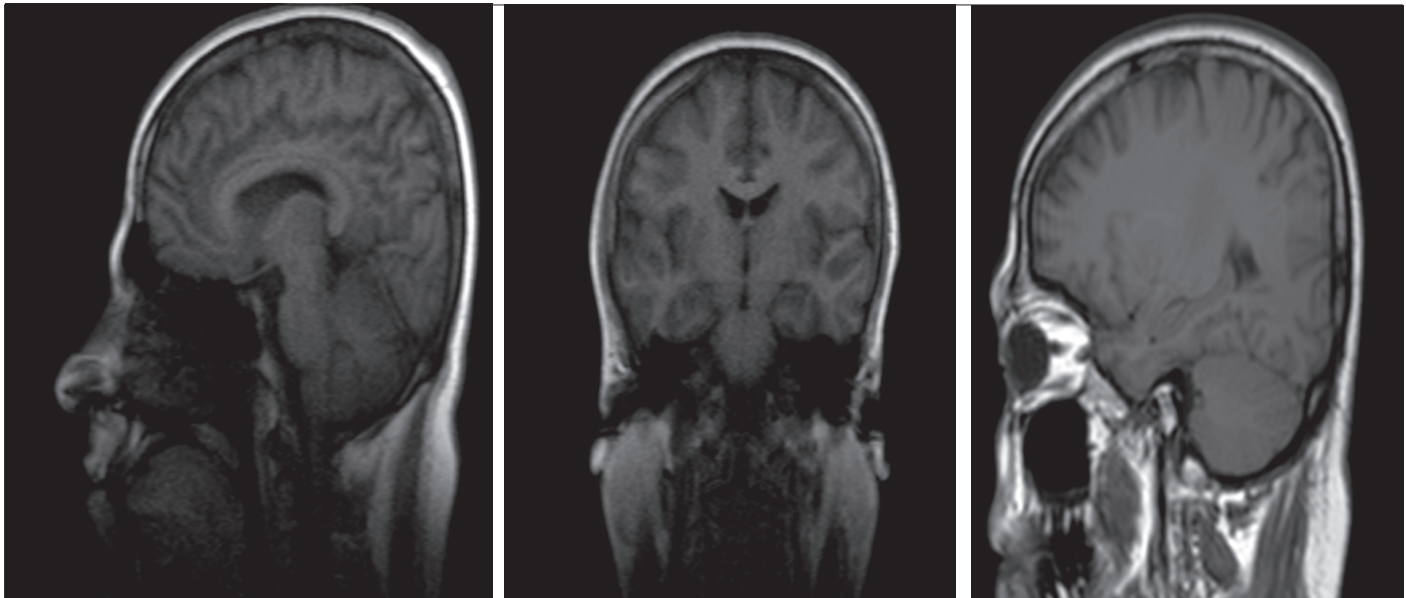
şikâyetleri ise tedaviye başladıktan 3 hafta sonra düzelmeye başlayıp 1. ayda tam düzelmeye sağlandı. Hastada başlangıçta LP ile BOS alınamamış ve basınç ölçülememişti, kontrol amaçlı 2. ayda yapılan LP'de açılış basıncı 156 mm H₂O (normal 70-180 mm H₂O); kapanış basıncı 90 mm H₂O olarak tespit edildi. Yine kontrol amaçlı çekilen beyin MRG'de (Şekil 2) düffüz leptomeningeal kalınlık artışında kaybolma olduğu gözlemlendi. Hastanın 6 aylık takip süresinde ciddi bir baş ağrısı olmadı.

Tartışma

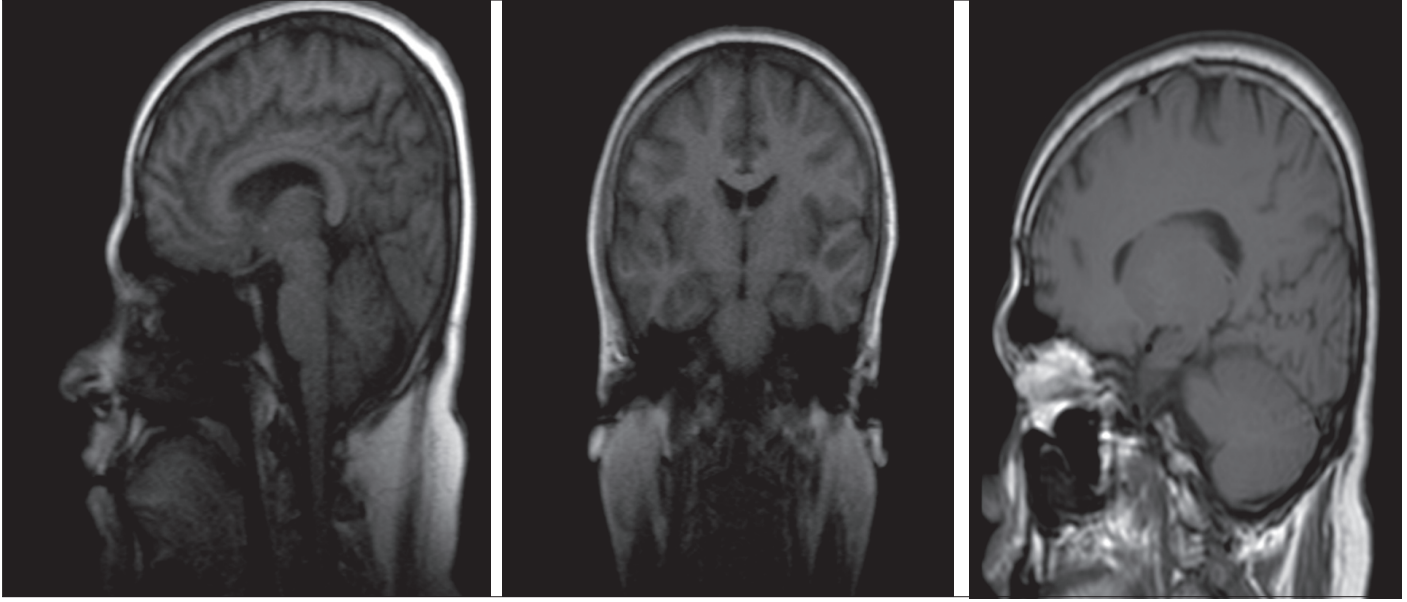
SIH'a bağlı baş ağrısı, BOS volümü ve basıncının azalmasına bağlı olarak yerçekimi etkisiyle serebral yapıların aşağı doğru yer değiştirmeleri ve bu sırada ağrıya duyarlı yapıların özellikle venöz yapıların (sagittal sinüs), kafatası ve tentoriyumu besleyen geniş arterlerin gerilmesiyle ilgili olarak ortaya çıkmaktadır. Yine aynı nedenle ağrı vasküler ağrı özelliklerini (zonklayıcı) göstermektedir (9-11).

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. Çoğu olgu, sabahları uykudan uyanıp ayağa kalktığında gitgide artan baş ağrısından şikâyet eder (12). Hikâyede tipik baş ağrısı hikâyesinin alınması tanı için oldukça önemlidir ve yanlış tanı ve tedavi olasılığını azaltmaktadır. Bizim olgumuzda da, akut başlangıçlı (sabah uyanıldığında) postural baş ve boyun ağrısı mevcuttu. Baş ağrısı yatar pozisyonda hafifleyerek geçen, ayağa kalkınca yine başlayan ve şiddetlenen zonklayıcı tarzda idi. BOS kaybında beyin aşağıya doğru yer değiştirilen ve kranyal sinirlerde gerilmeye yol açar. Bu durumda ise en çok abduzens paralizisine bağlı diplopi görülmektedir (1, 12). SIH'da diğer bulgular ise tinnitus, işitme kaybı, yüzde hipoestezi, baş dönmesi, boyunda sertlik ve ağrı, bulantı ve kusmayı içerir (1, 12). Olgumuzda; sol gözde abduzens paralizisi, diplopi ve boyun ağrısı mevcuttu.

Hastalarda genelde BOS basıncı düşmüştür, bu sebeple LP de BOS alınamayabilir ve BOS basıncı ölçülemez. Bununla birlikte nadiren BOS basıncı normal bulunmaktadır, bu da intrakranyal venöz kan volümünde artışla bağlantılı olarak düşünülmektedir (2). Gökçe ve arkadaşlarının üç olguluk çalışmalarında hastanın ikisinde BOS basıncı düşük (<40 mm H₂O) çıkmıştır (13). Olgumuzda başvuru sırasında birçok denemeye rağmen LP ile BOS alınamadı ve BOS basıncı ölçülemedi.



Şekil 1. Tedavi öncesi MRI



Şekil 2. Tedavi sonrası kontrol MRI

Literatürde SİH ile ilgili bilgiler, 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 de bulunmaktadır (14-16). Özellikle MRG, hem kraniyal hem de spinal çeşitli patolojiler göstermektedir. En yaygın elde edilen görüntü bizim olgumuzda da görülen ve tanıyı destekleyen meningeal kalınlaşmadır. BOS kaçağı tüm hastalarda gösterilemez. Kaçak çok azsa ya da aralıklı oluyorsa saptanamayabilir. Radyoizotop sintigrafi, kaçağı göstermek için kullanılsa da çok duyarlı değildir. MRG myelografi kaçak yerini göstermek için kullanılabilir (17, 18). Olgumuzda MRG myelografide BOS kaçağı lehine görüntü alınmadı.

Çoğu spontan SİH vakalarında baş ağrısı konservatif tedavi ve yatak istirahati ile düzelebilir. Konservatif tedavi olarak verilen kafeinin spontan gelişen SİH'larda ve LP sonrası İH'larda yüksek oranda etkinlik gösterdiği bildirilmiştir (19). Çoğu olguda sıvı alımını artırmak, kafein vermek ve yatak istirahati yeterli olabilir. Tedavide nadiren epidural kan yaması yapılması gerekir (1). Diğer alternatif yöntem, epidural serum salin infüzyonudur. 2-3 gün süreyle, salin infüzyonu yapılır. Ancak salin infüzyonu, kan yaması kadar etkili değildir; rekürrenslere çok daha sıkıdır (20). Biz de olgumuzda mutlak yatak istirahatiyle birlikte on gün süreyle intravenöz sıvı ile oral kafein uyguladık. Tedavinin 10. gününde baş ağrısının azalması, bizde bu tedbirlerin yeterli olabileceği kanaatini uyandırdı. İlerleyen günlerde baş ağrısı ve diğer semptomları tamamen düzeldi.

Sonuç

Akut başlayan (sabah uyanıldığında), yatar pozisyonda hafifleyerek geçen, ayağa kalkınca yine başlayan ve şiddetlenen zonklayıcı tarzda postural baş ve boyun ağrısı varlığında SİH düşünülmelidir. Baş ağrısı ile gelen hastalarda ağrının ortostatik karakterde olup olmadığı ve SİH'in görüntüleme bulgularının bilinmesi tanıda gecikmeyi önlemektedir. Olgumuzda da görüldüğü gibi, SİH'te erken dönem epidural kan yamalarına gerek kalmadan konservatif tedavi başarılı olabilmektedir.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışmasının söz konusu olmadığını bildirmiştir.

Kaynaklar

1. Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 2006; 295: 2286-96.
2. Grimaldi D, Mea E, Chiapparini L, Ciceri E, Nappini S, Savoirdo M et al. Spontaneous low cerebrospinal pressure: a mini review. *Neurol Sci* 2004; 25: 135-7.
3. Evan RW, Mokri B. Spontaneous intracranial hypotension resulting in coma. *Headache* 2002; 42: 159-60.
4. Hong M, Shah GV, Adams KM, Turner RS, Foster NL. Spontaneous intracranial hypotension causing reversible frontotemporal dementia. *Neurology* 2002; 58: 1285-7.
5. Hız F, Karagöl T, Eyiipgil T, Çınar SM. The Abducens Nerve Palsy Due to Spontan Intracranial Hypotension Syndrome. *Turkish Jpournal of Neurology* 2007; 13: 345-50.
6. Khurana RK. Intracranial hypotension, *Semin Neurol* 1996; 16: 5-10. Review.
7. Adams RD, Victor M, Ropper AH: *Principles of Neurology, USA*, 1997, pp 638.
8. Schievink WI. Misdiagnosis of spontaneous intracranial hypotension. *Arch Neurol* 2003; 60: 1713-8.
9. Headache Classification Committee of the International Headache Society Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988; 8: 1-96.
10. Goetz CG, Pappert EJ: *Low Pressure Headache, Textbook of Clinical Neurology*, Philadelphia, USA 1999, pp 1099-1100.
11. O. Carroll CP, Brant. Zawadzki M. The Syndrome of spontaneous intracranial hypotension. *Cephalalgia* 1999; 19: 80-7.
12. International Headache Society Classification Subcommittee International classification of headache disorders, 2nd edition. *Cephalalgia* 2004; 24: 1-160.
13. Gokce M, Demirpolat G, Tuncel D, Demirda B. Spontaneous Intracranial Hypotension: Clinical and Imaging Findings. *Turkish Jpournal of Neurology* 2008; 14: 37-40.
14. Yoursry I, Förderreuther S, Moriggl B et al. Cervical MR Imaging in Postural Headache: MR Signs and Pathophysiological Implications *AJNR* 2001; 22: 1239-50.
15. Mokri B. Spontaneous intracranial hypotension. *Curr Pain Headache Rep* 2001; 5: 284-91.
16. Frishberg BM. The utility of neuroimaging in the evaluation of headache in patients with normal neurologic examinations. *Neurology* 1994; 44: 1191-7.
17. Sainani NI, Lawande MA, Pungavkar SA, Desai M, Patkar DP, Mohanty PH. Spontaneous intracranial hypotension: A study of six cases with MR findings and literature review *Australas Radiol* 2006; 50: 419-23.
18. Burtis MT, Ulmer JL, Miller GA, Barboli AC, Koss SA, Brown WD. Intradural spinal vein enlargement in craniocervical hypotension. *AJNR* 2005; 26: 34-8.
19. Sechzer P, Abel L. Post-spinal anesthesia headache treated with caffeine. *Curr Ther Res Clin Exp* 1978; 24: 307-12.
20. Raskin NH. Lumbar puncture headache: a review. *Headache* 1990; 30: 197-200.