

# Spontan İntrakranial Hipotansiyon: Klinik ve Görüntüleme Bulguları / *Spontaneous Intracranial Hypotension: Clinical and Imaging Findings*

Mustafa Gökçe,<sup>1</sup> Gülen Demirpolat,<sup>2</sup> Deniz Tuncel,<sup>1</sup> Berna Demirdağ<sup>1</sup>

*Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Nöroloji<sup>1</sup> ve Radyoloji<sup>2</sup> Anabilim Dalları, KAHRAMANMARAŞ*

## ABSTRACT

### **Spontaneous Intracranial Hypotension: Clinical and Imaging Findings**

**Scientific background:** Spontaneous intracranial hypotension (SIH) is a syndrome causing orthostatic headaches due to spontaneous spinal cerebrospinal fluid (CSF) leak. It is an important cause of a new headache in young and middle-aged individuals. Although SIH is not rare, misdiagnosis is common.

**Cases:** Three middle aged women presented with relatively new orthostatic headache. Pachymeningeal enhancement was seen in their cranial MRI (magnetic resonance imaging). Also there were low CSF pressures in 2 of them but it was normal in the third. After the medical treatment, their complaints and the pachymeningeal enhancement resolved.

**Conclusion:** Being aware of orthostatic character of a headache and imaging findings of SIH could prevent diagnostic delay and serious consequences.

## ÖZET

**Bilimsel zemin:** Spontan intrakranial hipotansiyon (SIH), omurilik sıvısının (BOS) spontan kaçağına bağlı olarak ortaya çıkan ve ortostatik baş ağrısı ile karakterize olan bir sendromdur. Genç ve orta yaşlı bireylerde yeni gelişen baş ağrısının önemli sebeplerindedir. Çok nadir olmamasına rağmen sıklıkla yanlış tanı almaktadır.

**Olgular:** Kliniğimizde üç kadın hasta yeni gelişen baş ağrısı nedeniyle görüldü. Olguların beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemelerinde pakimeningeal boyanma saptandı. Olgulardan ikisinin BOS basıncı düşük saptanırken, birisinininki normal sınırlardaydı. Medikal tedaviden sonra hastaların şikâyetleri geçti ve MRG'lerinde izlenen pakimeningeal boyanma kayboldu.

**Yorum:** Bir baş ağrısının ortostatik özelliğinin sorgulanması ve SIH'nin görüntüleme bulgularının bilinmesi tanıda gecikmeyi ve sonuçta ortaya çıkabilecek önemli komplikasyonları önleyebilir.

**Keywords:** spontaneous intracranial hypotension, headache, pachymeningeal enhancement

## Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Dr. Mustafa Gökçe

Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

46050, KAHRAMANMARAŞ

GSM: 0533 814 54 05 Faks: 0344 221 23 71

hmgokce@ksu.edu.tr, hmgokce@hotmail.com

Dergiye Ulaşma Tarihi/Received: 25.10.2007

Kesin Kabul Tarihi/Accepted: 26.10.2007

**Anahtar kelimeler:** spontan intrakranial hipotansiyon, baş ağrısı, pakimeningeal boyanma

İlk 2 olgu, 42. Ulusal Nöroloji Kongresi, 12-17 Kasım 2006, Belek/Antalya'da sözel bildiri olarak sunulmuştur.

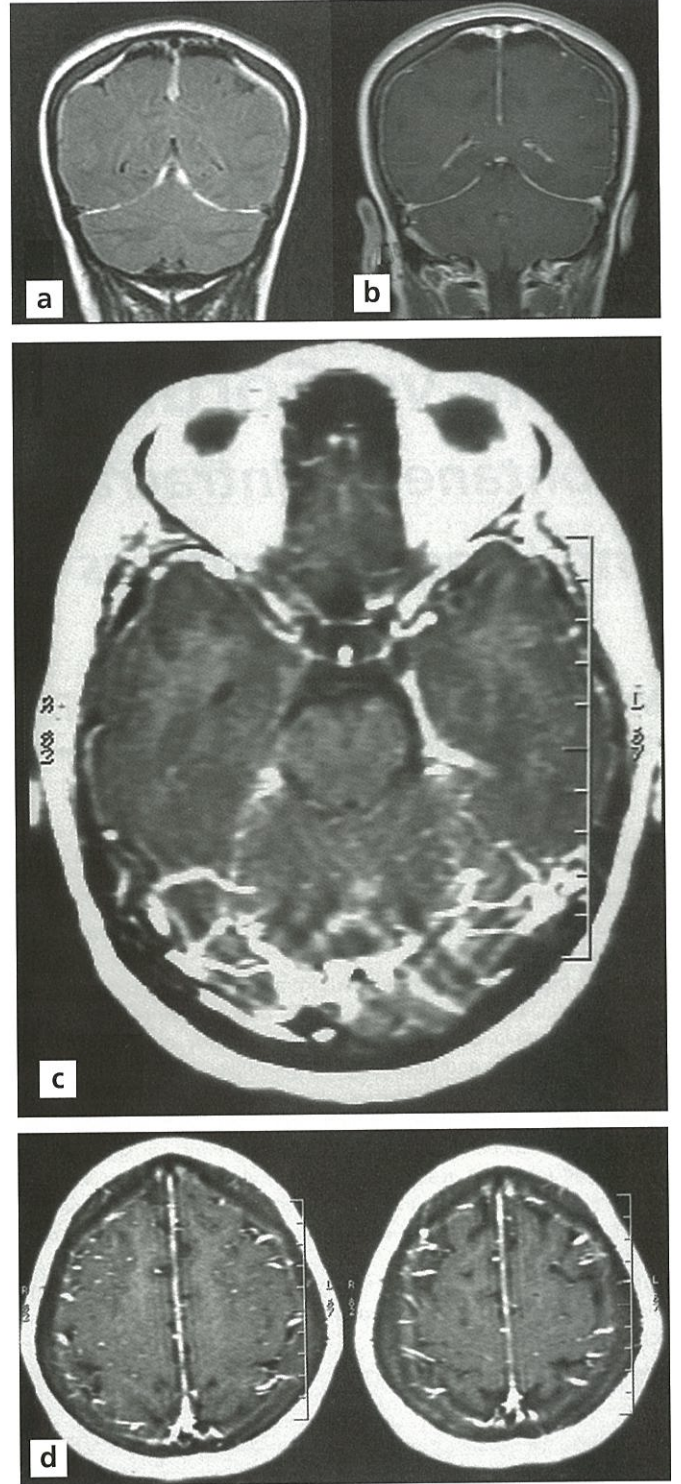
## GİRİŞ

SIH, BOS'un spontan kaçacağına 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.<sup>1,2</sup> SIH'de yanlış tanı koyulma oranı sıktır ve tanıdaki gecikme hastaların gereksiz prosedürlere maruz kalmasına, morbiditenin uzamasına ve ciddi komplikasyonlara yol açabilir.<sup>3</sup> Bu hastalarda baş ağrısı tipik olarak ayakta ortaya çıkar veya artar, hasta yatar pozisyona geldiğinde ise azalır veya geçer. Ağrı başlangıcı genellikle tedricidir, daha nadiren akut başlayabilir. Şiddeti hafif ya da dayanılmayacak kadar şiddetli olabilir.<sup>1</sup> SIH tanısında MRG en faydalı görüntüleme yöntemidir. Beyin MRG'de sıklıkla pakimeningeal boyanma görülür.<sup>4</sup> Bu çalışmada SIH'li üç olgunun klinikleri ve görüntüleme bulguları sunulmaktadır.

## OLGULAR

### Olgu 1

Orta derecede obez, 38 yaşındaki kadın olgu acil servisimize 10 gündür devam eden, zonklayıcı baş ağrısı ile başvurdu. Ağrının her iki frontal bölgeden başlayarak temporal ve oksipital bölgelere yayıldığını ifade ediyordu. Ayrıca bulantı ve fotofobi tanımlıyordu. Öyküde herhangi bir sistemik hastalık veya şiddetli bir baş ağrısı yoktu. Rutin biyokimya, hemogram ve kontrastsız beyin bilgisayarlı tomografik (BT) incelemesi normaldi. Acil serviste görülen hastada baş ağrısının migrene bağlı olabileceğini düşünülerek ağrı kesiciler ile tedaviye başlanmıştı. Ancak olgu 5 gün sonra tekrar baş ağrısı ve 2 gündür devam eden çift görme şikâyeti ile tekrar acil servisimize başvurdu. Olgunun sol gözünde hafif dışa bakış parezisi saptandı. Bunun dışında nörolojik ve fizik bakışı normaldi. Lomber ponksiyon yapılmadan önce kontrastlı kranial MRG (1.5 tesla system GE, Signa) çekildi. Burada yaygın, lineer, kalın pakimeningeal (Şekil 1a, b) ve tentorial boyanma (Şekil 1c), kortikal venlerde (Şekil 1d) ve venöz sinülerde dolgunluk saptandı. Parankimal patoloji saptanmadı. Ventriküler sistem genişlikleri normaldi. Lomber ponksiyonda; BOS berrak, açılış basıncı düşük, (40 mm H<sub>2</sub>O) (normal 70-180 mm mmH<sub>2</sub>O), glukoz düzeyi normal (57 mg/dL) idi. Protein



Şekil 1a, b, c, d

142 mg/dL olup, artmıştı (normal 15-45 mg/dL). BOS'un gram boyaması ve sitolojik bakışı normaldi. İki haftalık istirahat ve hidrasyondan sonra hasta iyileşti ve yaklaşık 15 aylık takip periyodunda şiddetli baş ağrısı tanımlamadı. Olgunun kontrol MRG'sinde pakimeningeal boyanma kayboldu.

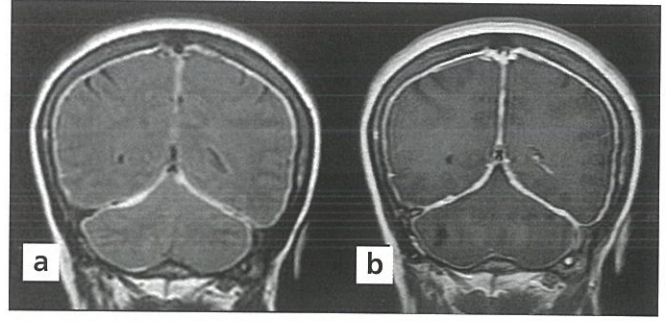


## Olgu 2

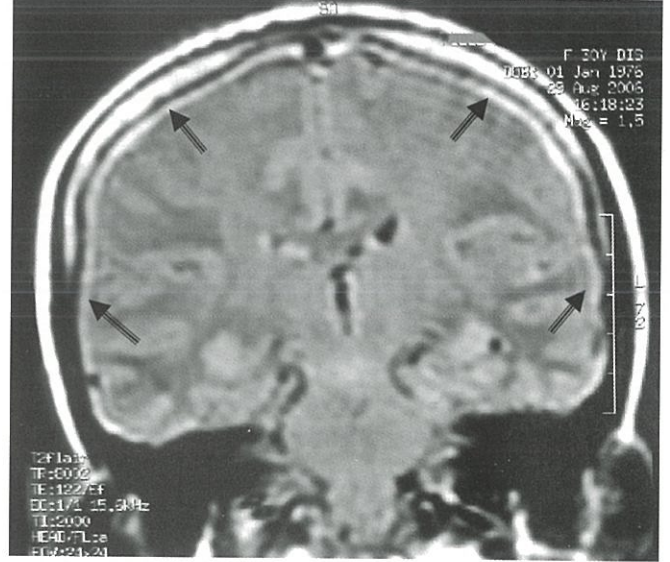
Hafif obez, 49 yaşında kadın hasta 2 haftadır devam eden baş ağrısı ve son 5 gündür ara sıra olan çift görme şikâyeti ile polikliniğimize başvurdu. Ağrı sırtın üst kesiminden ve enseden başlayarak, oksipital bölgeye doğru yayılıyordu. Bize başvurmadan birkaç gün önce gittiği başka bir klinikte ağrı kesici ve kas gevşetici ilaçlar verilmişti ancak şikâyetleri geçmemişti. Olgu, öyküsünde talasemi minör tanımlıyordu. Olgunun fizik bakışı ve oküler hareketler de dahil olmak üzere nörolojik muayenesi normaldi. Hemogramı ve kan biyokimyası olağandı. Beyin BT incelemesi yapıldı. Herhangi bir patoloji saptanmayınca kontrastlı kranial MRG (1.5 tesla system GE, Signa) çekildi. MRG'de diffüz pakimeningeal kalınlaşma ve boyanma izlendi (Şekil 2). Lomber ponksiyonda açılış basıncı 105 mm H<sub>2</sub>O (normal 70-180 mm mmH<sub>2</sub>O) idi. BOS berraktı. Glukoz düzeyi 69 mg/dL, eş zamanlı alınan kan şekeri 105 mg/dL idi. Protein artmıştı (257 mg/dL). BOS'da hücre sayımında 1 beyaz küre/mm<sup>3</sup> saptandı. BOS'un gram boyanmasında beyaz küre ve mikroorganizma görülmedi. Sitolojik bakışı normaldi. Tüm bu bulgular ile SIH düşünüldü ve hastaya hidrasyon uygulandı, 2 hafta istirahat verildi. Ancak baş ağrısı geçmedi. BOS kaçağının saptanması için radyonüklid sisternografi planlandı ve bu amaçla olgu başka bir merkeze yönlendirildi. Sisternografide BOS kaçağı görülmediği ve yaklaşık ek 45 günlük istirahat sonrasında baş ağrısının kaybolduğu öğrenildi. Yaklaşık 2 yıldır takibimizde olan hastada belirtilerde ciddi denebilecek bir tekrarlamaya gözlenmedi. Bu hastada da kontrol MRG'de pakimeningeal boyanmanın kaybolduğu görüldü.

## Olgu 3

Yirmi dokuz yaşındaki kadın hasta, 2 haftadır her gün olan baş ağrısı ile polikliniğimize başvurdu. Olgunun on yıldır migreni vardı ve bu nedenle bizim takibimiz altındaydı. Olgu yeni başlayan bu ağrının diğerlerinden farklı olduğunu, ayakta durunca kötüleştiğini, dinlenince ve yatınca azaldığını tanımlıyordu. Ağrı enseden başlayıp oksipital bölgeye doğru yayılıyordu. Olgunun herhangi bir sistemik hastalığı yoktu. Fizik bakışı, nörolojik muayenesi, hemogramı ve rutin biyokimyası normaldi. Kontrastsız kranial BT'de herhangi bir patoloji saptanmadı. Bu nedenle kontrastsız kranium MRG (1.5 tesla system GE, Signa) çekildi. MRG'de FLAIR görüntülerde pakimeninglerde diffüz, kalın ve lineer hiperintensite dışında patolojik bulgu saptanmadı (Şekil 3). Lomber ponksiyon denendi, BOS alınamadı, bunun düşük BOS basıncına bağlı olabileceği düşünüldü. Olguya tüm bulgularla SIH tanısı koyuldu ve



Şekil 2a, b



Şekil 3

istirahat önerildi. Üç haftalık dinlenmeden sonra hasta iyileşti ve 12 aylık takip periyodunda ciddi bir baş ağrısı olmadı. Kontrol MRG tetkiki çekildi ve normal bulgular izlendi.

## TARTIŞMA

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.<sup>5</sup> Bizim birinci ve ikinci olgumuz baş ağrısının ortostatik karakterinin farkında değillerdi; ilk gören hekimler de ortostatik karakterin farkında olmamışlardı.

SIH'de baş ağrısı diffüz olabileceği gibi frontal, temporal, oksipital ve subokspital bölgelere lokalize de olabilir. Bazen zonklayıcıdır. Ağrının başlangıcı tedrici veya subakuttur.<sup>1</sup> Bazı olgularda "Thunderclap" olarak tanımlanan ani, çok şiddetli baş ağrısı görülebilir.<sup>6</sup> SIH'de BOS kaybına bağlı, beynin aşağıya doğru yer değiştirdiği ve ağrıya hassas



yapılarda ve kranial sinirlerde gerilmeye yol açtığı düşünülmektedir.<sup>1</sup> Ense ağrısı, ensede sertlik, vertigo, tinnitus, hiperakuzi, fotofobi, diplopi, görme bozuklukları, yüzde uyuşukluk, bulantı, kusma ve ortostatik özellikte olmayan baş ağrısı gibi belirtiler de SIH'de tanımlanmıştır.<sup>1,5</sup> Bizim birinci ve ikinci olgumuz baş ağrısından 10-15 gün sonra ortaya çıkan çift görmeden yakınıyordu. SIH'de baş ağrısı; migren, menenjit, subaraknoid kanama ve tansiyon baş ağrısına benzer şekilde olabilir ve bu nedenle yanlış tanı koyulabilir.<sup>7</sup> Hastalarda genelde BOS basıncı düşmüştür, ancak nadiren BOS basıncı normal bulunmaktadır, bu da intrakranial venöz kan volümünde artışla bağlantılı olarak düşünülmektedir.<sup>2</sup> BOS basıncı bizim 2 olgumuzda düşük, ikinci hastamızda normaldi. Bu olgularda BOS tipik olarak berraktır, protein konsantrasyonu normal veya yüksek olabilir (en fazla 1000 mg/dL). Birinci hastamızda BOS proteinini yüksek bulunmuş olup, diğer 2 hastada normal sınırlardadır. SIH'de BOS şekeri, sitoloji ve mikrobiyolojik çalışmalar normal bulunmaktadır.<sup>2</sup> Bizim hastalarımızda da bu çalışmalar normal bulunmuştur.

SIH tanısında MRG oldukça duyarlıdır ve MRG'de karakteristik bulgular tanımlanmıştır. Sıklıkla diffüz, kesintisiz, lineer, kalın ve simetrik pakimeningeal boyanma görülür. Subdural efüzyon, tentorium çevresinde artmış boyanma, hipofiz bezinde büyüme ve beyinde aşağıya doğru yer değiştirme (serebellar tonsiller herniasyon ve üçüncü ventrikülün iter kesiminin incisural çizginin altında olması gibi) izlenebilir.<sup>4,8,9</sup> Biz her üç olguda FLAIR görüntülerde diffüz pakimeningeal kalınlaşma, Olgu 1 ve 2'de kontrastlı T1 ağırlıklı SE sekanslarda diffüz pakimeningeal boyanma izledik (Olgu 3'e kontrastlı inceleme yapılmamıştı). FLAIR sekans, pakimeningeal patolojiyi kontrastlı imajlar gibi net olarak ortaya koyuyordu. Olgu 1'de pakimeningeal boyanmanın yanı sıra tentoriumda artmış boyanma, venöz sinüslerde ve kortikal venlerde belirginleşme izlendi.

Kalvaryum kırıklarında, komplike olmayan lomber ponksiyon ve cerrahi sonrasında BOS kaçağı görülebilir. BOS'un kaybı vazokonjesyona ve dura materde interstisyel ödeme yol açar. Ekstraaksiyal su hacminde artma kontrastlı imajlarda ve FLAIR görüntülerde durada sinyal artımına yol açar. Pakimeningeal boyanma menenjiyom gibi ekstraaksiyal tümörlerde, meme kanseri metastazlarında, sekonder santral sinir sistemi lenfomasında, granülatöz hastalıklarda, Wegener granülomatözünde, sifilizde, romatoid nodüllerde ve fungal hastalıklarda da görülebilir. Ancak bu hastalıklarda dural boyanma SIH'den farklı olarak daha çok fokaldır.<sup>4,8,9</sup>

BOS kaçağı tüm hastalarda gösterilemez. Kaçak çok azsa ya da aralıklı oluyorsa saptanamayabilir. Radyoizotop sintigrafisi, kaçağı göstermek için kullanılsa da çok duyarlı değildir. BT myelografi kaçak yerini göstermek için kullanılabilir, tetkik radyoizotop sintigrafiden ve spinal MRG'den daha hassastır. Bu incelemede kafa tabanından başlayarak tüm spinal kolonun ince aksiyal kesitler ile taranması gerekir ki bu da radyasyonu artırır. Radyasyonun azaltılması için BT myelografiden önce MR spinal görüntüleme ve radyoizotop sintigrafisinin seviye belirlemek amacıyla kullanılabilceği söylenmektedir.<sup>8,10</sup> Biz teknik sebeplerden dolayı hastalarımıza BT myelografi yapamadık.

SIH genellikle kendiliğinden düzelir. Medikal tedavi konservatiftir. Pek çok olgu yatak istirahatine ve oral hidrasyona cevap verir. Tedavide nadiren epidural yama yapılması gerekir.<sup>1</sup>

SIH nadir bir hastalık olmamasına rağmen hastaların sıklıkla yanlış tanı aldığı öne sürülmektedir.<sup>1</sup> Baş ağrısı ile gelen bir hastada ağrının ortostatik karakterinin olup olmadığı sorgulanması ve SIH'nin görüntüleme bulgularının bilinmesi tanıda gecikmeyi önleyecektir.

#### KAYNAKLAR

1. Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. JAMA 2006;295:2286-2296.
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;25:135-137.
3. Schievink WI. Misdiagnosis of spontaneous intracranial hypotension. Arch Neurol. 2003;60:1713-1718.
4. Smirniotopoulos JG, Murphy FM, Rushing EJ, Rees JH, Schroeder JW. Patterns of contrast enhancement in the brain and meninges. RadioGraphics 2007;27:525-551.
5. International Headache Society Classification Subcommittee International classification of headache disorders, 2nd edition. Cephalalgia 2004;24:1-160.
6. Ferrante E, Savino A. Thunderclap headache caused by spontaneous intracranial hypotension. Neurol Sci 2005;26:155-157.
7. Malone RE, Love JN. Spontaneous intracranial hypotension: case report and relevant review of the literature. J Emerg Med 2007;32:371-374.
8. 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;50:419-423.
9. Ferrante E, Savino A, Sances G, Nappi G. Spontaneous intracranial hypotension syndrome: report of twelve cases. Headache 2004;44:615-622.
10. Burtis MT, Ulmer JL, Miller GA, Barboli AC, Koss SA, Brown WD. Intradural spinal vein enlargement in craniocervical hypotension. AJNR 2005;26:34-38.