

Klinikiniai atvejai

Spontaninės intrakranijinės hipotenzijos sukeltas galvos skausmas: literatūros apžvalga ir klinikinio atvejo pristatymas

R. Bunevičiūtė*

J. Dementavičienė**

G. Motiejūnas*

T. Liakina*

A. Jasionis*

K. Ryliškienė*

*Vilniaus universiteto Neurologijos
ir neurochirurgijos klinika,
Neurologijos centras

**Vilniaus universiteto
Radiologijos, branduolinės
medicinos ir medicinos fizikos katedra,
Radiologijos ir branduolinės
medicinos centras

Santrauka. Spontaninės intrakranijinės hipotenzijos (SIH) sindromas – neurologinė patologija, pasireiškianti ortostatiniu galvos skausmu, atsirandančiu dėl žemo intrakranijinio slėgio ir (ar) patologinio smegenų skysčio nuotėkio. Galvos skausmą dažnai lydi pykinimas, fotofobija, ūžimas ausyse, klausos sutrikimai ar kaklo skausmas. Simptomai išnyksta koregavus intrakranijinį slėgi. SIH sindromas yra aktyviai pasaulyje tyrinėjama patologija, tačiau dėl simptomų heterogeniškumo vis dar kelia daug diagnostinių sunkumų klinikinėje praktikoje. Jis dažnai painiojamas su kitomis galvos skausmo priežastimis. Tyrimų duomenimis, net 94 % šios patologijos atvejų lieka nenustatyti. Netinkamai diagnozuojamas ir gydomas susirgimas reikšmingai pablogina žmogaus gyvenimo kokybę, kelia daug neigiamų ekonomininių ir socialinių pasekmiių. Šiame straipsnyje apžvelgiami pastarųjų metų literatūros duomenys apie SIH ir pristatomas vienas klinikinis atvejis.

Raktažodžiai: galvos skausmas, intrakranijinė hipotenzija, smegenų skystis, nuotėkis.

Neurologijos seminarai 2016; 20(70): 221–228

IVADAS

Žemo intrakranijinio slėgio (IKS) sukeltas galvos skausmas pastaruosius 20 metų yra intensyviai pasaulyje tyrinėjama patologija. Sergamumas šia liga siekia 5/100 000 gyventojų per metus. Moterims ši patologija diagnozuojama 1,5–2 kartus dažniau nei vyrams [1]. Galvos skausmas su intrakranijinio slėgio pokyčiais siejamas gana seniai. Pozicinė galvos skausmą pirmą kartą apraše vokiečių neurologas Georg Schaltenbrand 1938 m., šią patologiją pavadinamas „spontanine alikvorėja“ (vok. *Die spontane alkohorröe*) [2]. 1960 m. Bell ir kolegos pasiūlė etiologinę intrakranijinės hipotenzijos sindromo klasifikaciją, jį suskirstydami į: spontaninį, susijusį su juosmenine punkcija, atsiradusį po galvos traumos ar kraniotomijos, ir skausmą,

sukeltą gausaus skysčių netekimo [2]. Vėliau, siekiant palengvinti šios patologijos diagnostiką, 2004 m. Tarptautinės galvos skausmų klasifikacijos 2-ajame leidime (angl. *International classification of headache disorders 2nd edition*, ICHD) buvo pasiūlyti spontaninės intrakranijinės hipotenzijos (SIH) sindromo diagnostiniai kriterijai [3], kurie buvo peržiūrėti ir patikslinti 2013 m. 3-iojoje klasifikacijos versijoje (1 lentelė) [4]. Nepaisant pastarųjų dešimtmečių atradimų šios patologijos srityje, jos priežastys

1 lentelė. 2013 m. 3-iosios Tarptautinės galvos skausmo klasifikacijos spontaninės intrakranijinės hipotenzijos sukeltos galvos skausmo diagnostiniai kriterijai [4]

- A) Bet koks galvos skausmas, atitinkantis kriterijų C.
- B) Žemas smegenų skysčio spaudimas (< 60 mmH₂O) ar (ir) smegenų skysčio nuotėkio požymiai vaizdiniuose tyrimoose.
- C) Sausmas, pasireiškęs kartu su nustatytu žemu smegenų skysčio spaudimu ar smegenų skysčio nuotėkiu.
- D) Nėra kito, geriau atitinkančio šiuos kriterijus, galvos skausmo.

Adresas:

Ramunė Bunevičiūtė
Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų
Nervų ligų skyrius
Santariškių g. 2, LT-08661 Vilnius
Tel. +370 622 64148, el. paštas ramune.buneviciute@gmail.com

bei patofiziologiniai mechanizmai vis dar néra iki galio aiškūs ir neretai kelia daug diagnostinių sunkumų klinikinėje praktikoje.

LITERATŪROS APŽVALGA

SIH etiopatofiziologiniai mechanizmai

Dažniausios intrakranijinės hipotenzijos (IH) priežastys yra ivedarios smegenų dangalus pažeidžiančios manipulacijos, sukeliančios persistuojantį smegenų skycio nuoteką, pvz.: juosmeninė punkcija, mielografija, spinalinė anestezija. IH simptomai taip pat gali atsirasti po kraniotomijų, stuburo operacijų, kraniospinalinių traumų, ventrikuloperitoninio šunto įstatymo ar rečiau pasitaikančių torakomeninginių fistulių, susiformavusių po krūtinės chirurginių operacijų [5].

Toliau aptarsime pagrindines teorijas, aiškinančias galimas spontaninio smegenų skycio nuotekėjimo priežastis.

Jungiamojo audinio teorija. Manoma, kad ivedarios jungiamojo audinio ligos gali būti susijusios ir su smegenų dangalų struktūriniais defektais, turinčiais įtakos jų stiprumui ir atsparumui slėgio pokyčiams (2 lentelė) [6].

Nustatyta, kad izoliuotas sąnarių hipermobilumas aptinkamas dviem penktadaliams žmonių, turinčių SIH [7]. Maždaug vienas penktadalis SIH pacientų turi griauciąjų pokyčių, panašių į Marfano sindromą (arachnodaktilia), aukštasis ūgis, sąnarių hipermobilumas, aukštasis gomurys). Šiaisiai atvejais neretai aptinkamas struktūrinis defektas mikrofibrilių, kurios yra svarbus ekstraceliulinio matriko komponentas, susijęs su fibrilinu [8]. Ivedarios jungiamojo audinio ligos lemia smegenų kietojo dangalo struktūrinijų pokyčių (angų, divertikulų) atsradimą. Divertikulai dažniausiai lokalizuojasi netoli nugarinių nervų išėjimo vietų. Neretai susiformavę divertikulai išplėsta (dažniau kaklinėje ir krūtininėje stuburo dalyse). Pro defektą pratekančio skycio kiekis yra labai ivedus: nuo nežymaus, aptinkamo tik atliekant Valsalva mėginių, iki gausaus, srovele tekančio į paraspinalinius audinius. Manoma, kad spontaninio smegenų skycio nuotekio atsradimui įtakos gali turėti ir IKS pokyčiai. Didėjant IKS, susiformuoja voratinklinio dangalo išaugos (granuliacijos), kurios spaudžia kietojo dangalo suformuotą veninių ančių sienelę ir ją silpnina. Galiausiai susiformuoja kietojo dangalo divertikulai, pro kuriuos pratrūksta voratinklinio dangalo išaugos. Taip pat smegenų skystis gali nutekėti ir per akytaklio akytają plokštelę, *lamina cribrosa*, (*rhinorrhoea*) ar per vestibulokochlearinį aparatą (*otorrhoea*) [7].

Spinalinio drenažo teorija. 2010 m. Angelo Frazini su bendraautoriais [9] paskelbė naujų teoriją, paaiškinančią galimas perteklinio smegenų skycio nuotekio priežastis. Autoriai teigia, kad IKS pokyčiai yra susiję su poziciniu slėgio kitimu centrinėse venose. Keičiant kūno padėtį (stojantis iš gulimos padėties), kvėpavimo ciklų metu, veikiant gravitacijos jėgomis, krauso kiekis ir spaudimas centrinėse venose laikinai sumažėja. Susidaręs neigiamas slė-

2 lentelė. **Būklės, galimai susijusios su spontaniniu smegenų skycio nuotekiu**

Marfano sindromas
Ehlers-Danlos sindromas, II tipas
Autosominė dominantinė policistinių inkstų liga
Sąnarių hipermobilumas
Spontaninė tinklainės atsoka
Neurofibromatozė, I tipas
Tarpslankstelinų diskų degeneracija
Kaulų ligos, kaulinės išaugos
Nediferencijuotos jungiamojo audinio ligos
Skydliaukės patologija
Lehman sindromas
Cukrinis diabetas
Rūkymas

gis skatina didesnį krauso pritekėjimą iš periferijos, kartu didindamas veninio krauso nuotekėjimą iš epidurinių venų. Dėl susidariusio slėgių skirtumo tarp epidurinių venų ir smegenų skycio, pastarasis aspiruojamas į epidurinį tarpą ir venų sistemą. Taip sukuriamas laikinas IKS sumažėjimas. Šis patofiziologinis mechanizmas paaiškina, kodėl kartais smegenų skycio hipotenzijos sindromo klinikiniai požymiai pasireiškia be matomų smegenų skycio nuotekėjimo radiologinių požymių.

Smegenų struktūrų tempimo (trakcinė) teorija. Sumažėjęs smegenų skycio slėgis sukelia antrinius smegenų struktūrų pokyčius, lemiančius būdingų simptomų atsradimą. Palaikyti pakankamą smegenų skycio kiekį yra labai svarbu dėl kelių priežasčių: 1) sumažėjus jo kiekiui, smegenys netenka apsaugos nuo mechaninių jėgų ir normalios mitybinės terpės; 2) dėl didesnio smegenų skycio tankio, normaliai 1400 g sveriančių smegenų masė kaukolės ertmėje sumažėja 28–50 gramų. Dėl šio proceso mažiau spaudžiamas smegenų pamatas ir netrikdoma intracerebrinė kraujotaka, o esant normaliam smegenų skycio tūriui, smegenų padėtis kaukolėje lieka pastovi, nepriklasomai nuo kūno judesių ir padėties. Esant nepakankamam smegenų skycio kiekiui, smegenys gali pasmukti žemyn, tempdamos ir dirgindamos skausmui jautrius struktūras (smegenų dangalus, venas, V, IX, X galvinius nervus) [10]. Ligai pažengus, dėl galvinių nervų tempimo gali atsasti klausos ir pusiausvyros sutrikimų (VIII nervas), dvejinimas (VI nervas), mimikos raumenų silpnumas ar net paralyžius (VII nervas). 6 % pacientų atsiranda kaklinių nervų ir nugaros smegenų pažeidimo požymių. Dažniausiai pasireiškia kaklo skausmas ar diskomfortas, plintantis į galvą, su raumenų įtempimu. Rečiau pasireiškia viršutinių galūnių jutimų ir motorikos sutrikimai. Daliai pacientų gali atsirasti ir mielopatijos požymiai, kurių priežastis būna epidurinis smegenų skycio kaupimasis ir jo sukeltas masės efektas [11]. Galaktorėja ir hiperprolaktinemija ar hipopituitarizmas pasireiškia dėl hipofizės kaklelio tempimo ar jos hiperemijos, sutrikdančios sekrecinę liaukos funkciją [12]. Esant labai dideliam smegenų skycio netekimui ir

ryškiam smegenų pasislinkimui, gali pradėti trūkinėti smulkiosios intrakranijinės kraujagyslės. Kraujuojant stipriau, formuoja subdurinės hematomos, o smegenų skycio tyime neretai aptinkamas padidėjės eritrocitų, leukocitų ir baltymo kiekis [13].

Monro-Kellie doktrina. Remiantis tempimo (trakcine) teorija, galima paaiškinti tik dalį SIH sindromo patogenetinių aspektų. Norint suprasti kai kurių kitų su SIH susijusių simptomų raidą, svarbi Monro-Kellie doktrina, kuri teigia, kad kaukolės struktūrų tūris yra nekintantis dydis. Tarp kaukolėje esančio kraujo, smegenų skycio ir smegeñaudinio palaikoma pusiausvyra. Didėjant vieno komponento tūriui, mažėja kitų dviejų komponentų tūris, ir atvirkšciai – mažėjant vieno, didėja kitų [14].

Žmogui gulint, visose CNS srityse palaikomas vienos 150 mmH₂O IKS. Atsistojus, jis juosmeniniam maiše pakyla iki 373–567 mmH₂O. Smegeñskilveliuose IKS gali sumažeti iki 85 mmH₂O, o *cisterna magna* srityje – net iki 0 mmH₂O. Siekiant palaikyti nekintamą intakranijinių struktūrų tūri, keičiant kūno padėtį, refleksiškai sukeliama venų dilatacija, padidėja jų tūris ir deponuojamo kraujo kiekis. Intrakranijinės venos, kaip minėjome, yra skausminius receptorius turinčios struktūros, todėl visi veiksmai, trikdantys veninio kraujo pritekėjimą į širdį (kosulys, čiaudulys, Valsalva mėginys, jungo venos kompresija), dar labiau didina intrakranijinių venų sienelės tempimą ir stiprina skausmo pojūtį [13].

Klinikinis SIH sindromo pasireiškimas ir diagnostika

Galvos skausmas, susijęs su spontanine intrakranijine hipotenzija, diagnozuojamas remiantis 2013 m. ICHD-III diagnostiniais SIH kriterijais (1 lentelė) [4]. SIH turėtų būti įtariama visiems pacientams, kuriems pasireiškia pozicinis ortostatinis galvos skausmas su ar be minėtų lydymų reiškinii ir kuriems pastaruoju metu nebuvo atlikta juosmeninė punkcija ar įvykusi smegeñ trauma. Diagnozei patvirtinti turi būti nustatyti būdingi požymiai galvos vaizdiniuose tyrimuose (dažniausiai taikomas magnetinio rezonanso tomografijos (MRT) tyrimas) ir (ar) nustatytas smegeñ skycio nuotekis neurovizualiniuose tyrimuose, kuris geriausiai vizualizuojamas atliekant kompiuterinės tomografijos mielografiją.

Galvos skausmas ir kiti SIH būdingi požymiai dažniausiai atsiranda praėjus 15 min. po kūno padėties pakeitimo iš horizontalios į vertikalią. Rečiau simptomai atsiranda per kelias valandas. Skausmas palaiptiniu stipréja ir per kelias minutes ar valandas gali pasiekti didžiausią intensyvumą. 24 % SIH atvejų pasireiškia su kūno padėtimi nesusijęs galvos skausmas, o 1 % pacientų – jo gali nebūti visai [15]. Skausmas būna dažniausiai abipusis, retai – vienpusis, gali būti įvairaus pobūdžio (maudžiantis, plėšiantis, pulsuojantis). Atsiranda pojūtis, tarytum smegeñys slenka žemyn, kūno link. Neretai pacientai skundžiasi kartu atsirodusi galvos svaigimu, svaigiliu, pykinimu, vėmimu, jautrumu šviesai ar garsams. Skausmą styrina veiksmai, sunkinančios veninio kraujo nutekėjimą iš galvos: čiaudulys, juokas, vėmimas, stangnimasis, Valsalva manevras ir

3 lentelė. Spontaninės intrakranijinės hipotenzijos simptomų dažnis [18]

SIH simptomų dažnis
Galvos skausmas – 99 %
Kaklo skausmas ir sustingimas – > 50 %
Vertigo – > 50 %
Pykinimas ir vėmimas – > 50 %
Klausos susilpnėjimas – 10–50 %
Tinnitus – 10–50 %
Pusiausvyros sutrikimas – 10–50 %
Reti simptomai – < 10 %
Regos sutrikimai / dvejinimas, veido skausmas ir nutirpimas, veido raumenų silpnumas, skonio sutrikimai, parkinsonizmas, ataksija, intracerebrinė hemoragija, demencija, skausmas tarp menčių, paralyžius, galaktorėja

kt. Skausmas visiškai praeina ar labai sumažėja pagulėjus 15–30 min. Kartais žmonėms, sergantiems SIH, gali pasireikšti vadinamasis antros dienos pusės (angl. *second half of day*) galvos skausmo fenomenas, kai SIH būdingi požymiai atsiranda tik dienai gerokai įpusėjus. Jis pasireiškia ligos pradžioje ar esant nepakankamai efektyviam gydymui. Šis fenomenas taip pat dažniau pasireiškia tiems, kurių smegeñ skycio nuotekis labai lėtas [16].

Literatūroje aprašyti pavieniai atvejai, kai SIH manifestuoja kognityvinų funkcijų sutrikimu, panašiu į fronto-temporalinę demenciją, ar parkinsonizmu. Labai retai SIH gali sukelti trauklius, encefalopatią, progresuojančią iki komos ar net mirties [17].

Radiologiniai spontaninės intrakranijinės hipotenzijos požymiai

MRT tyrimas laikomas vienu iš pagrindinių vizualinių tyrimų SIH sindromui diagnozuoti. Pagrindiniai MRT pokyčiai, nustatomi SIH metu [19]:

- difuzinis kietojo smegeñ dangalo sustorėjimas,
- veninių struktūrų išsiplėtimas,
- hipofizės hiperemija,
- smegeñ pasmukimas į apačią,
- nusileidusios smegeñelių tonzilės,
- subdurinės higromos.

Taip pat neretai aptinkami nugaros smegeñ dangalų divertikulai, kolapsuota *v. ophthalmica superior*, sumažėjės kampas tarp didžiosios smegeñ (Galen) venos (*v. cerebri magna*) ir vidinės smegeñ venos (*v. cerebri interna*) [20].

80–90 % SIH atvejų MRT tyime su gadolinio kontrastavimu nustatomas difuzinis kietojo smegeñ dangalo sustorėjimas be leptomeninginių struktūrų įtraukimo. Pažeidžiama tiek supratentorinė, tiek infratentorinė smegeñ dalis [13]. Manoma, kad kietojo dangalo sustorėjimą lemia padidėjės slėgis kietojo dangalo kraujagylslėse ir kraujo difuzija į giliuosius dangalo sluoksnius. Antra vertus, atlikus smegeñ dangalų biopsiją, neretai nustatoma kietojo dangalo fibrozė, kas leidžia manyti, kad šiuos pokyčius gali

sukelti ir létiniai uždegiminiai procesai [21]. Hipofizės hipertrfija ir hiperemija nustatoma 53 % atvejų. Šis požymis labiausiai išreikštasis simptominiéje SIH fazéje, o gydant ligą – greitai mažėja. Hipofizės padidéjimas SIH sindromo metu neretai painiojanas su liaukos adenoma ar hiperplazija. Kartais net atliekamos nereikalingos operacijos [22]. Subdurinės higromos randamos apie 40–50 % pacientų, sergančių SIH. Dažniausiai jos nebūna masyvios, išsidësciusios bilateraliai, retai kada sukelia masës efektą ir židininius simptomus. Ligai progresuojant, gali didéti. Manoma, kad subdurinės smegenų skyscio sankupos yra pažengusios ligos požymis ir atsiranda, kai smegenų venų išsiplétilimo nepakanka sumažéjusiam IKS kompensuoti [13]. Smegenų pasislinkimas žemyn – dar vienas svarbus sumažéjusio IKS požymis. Pasislenkant galvos smegenims, gali būti suspaudžiami gyvybiškai svarbūs centrali, smegenų skilveliai, žemyn patraukiama optiné kryžmë (*chiasma opticum*), obliteruojama ar visai suspaudžiamai *cisterna chiasmatica*. Smegenelių tonzilių pasislinkimas primena Arnold-Chiari I tipo malformaciją. Pastaruoju metu literatüroje atsiranda duomenų apie kampo tarp didžiosios smegenų (Galeno) venos (*v. cerebri magna*) ir vidinës smegenų venos (*v. cerebri interna*) sumažéjimo – „venų linkio simptomo“ – svarbą SIH diagnostikoje. J. Shiva Shankar su bendraautoriais, atlikę retrospektyvinį tyrimą, apskaičiavo, kad venų linkio simptomo jautrumas ir specifišumas, nustatant SIH diagnozë, siekë net 88 ir 92 %. Taip pat autoriai siûlo ši požymį naudoti SIH gydymo efektyvumui vertinti [20]. Vieno 2013 m. publikuoto tyrimo duomenimis, pontomezencefalino kampo sumažéjimas taip pat yra svarbus simptomas, diagnozuojant intrakranijinę hipotenziją [23].

Juosmeninė punkcija ir atsidarymo slégio matavimas įtrauki i ICHD-III SIH sukelto galvos skausmo diagnostinius kriterijus, tačiau, remiantis šios patologijos aprašu,

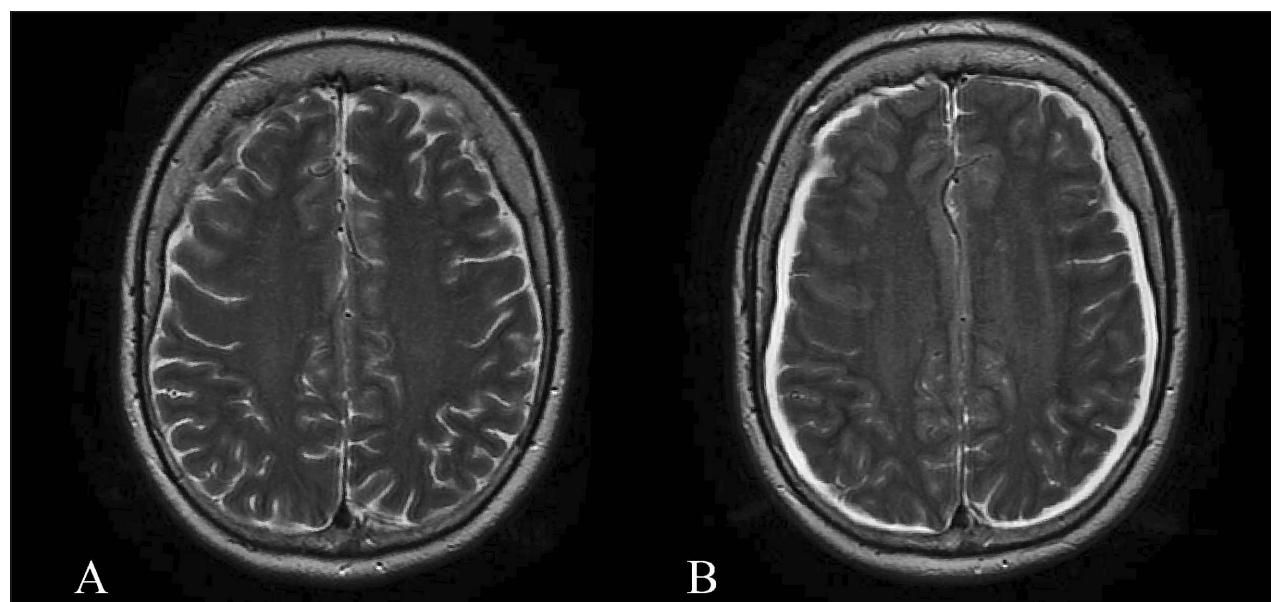
MRT tyrimo metu nustatyti tipinių SIH požymių pakanka šios patologijos diagnozei patvirtinti. Taigi néra bûtina atlkti juosmeninę punkciją.

SIH sindromo gydymo galimybës

Konservatyvus gydymas. Visada rekomenduojama ramybë, gulimas režimas ir pakankamas skyscių vartojimas. Manoma, kad kurj laiką esant gulimoje padétyje, slégis i kietojo dangalo defektą ir pro jį pratekančio skyscio kiekis sumažëja. Taip sudaromos salygos defektui užgyti. Paprastai bent trumpalaikę teigiamą poveikį turi kofeino preparatai (200–300 mg 2–3 k/parą). Atmintina, kad didesnës kofeino preparatu dozës gali sukelti aritmijas. Metilksantinų skyrimas SIH sindromo metu paremtas jų vazokonstrikciniu poveikiu – sumažëja i smegenis pritekančio krauso kiekis, kartru ir venų išsiplétimas bei jose deponuojamo krauso türis.

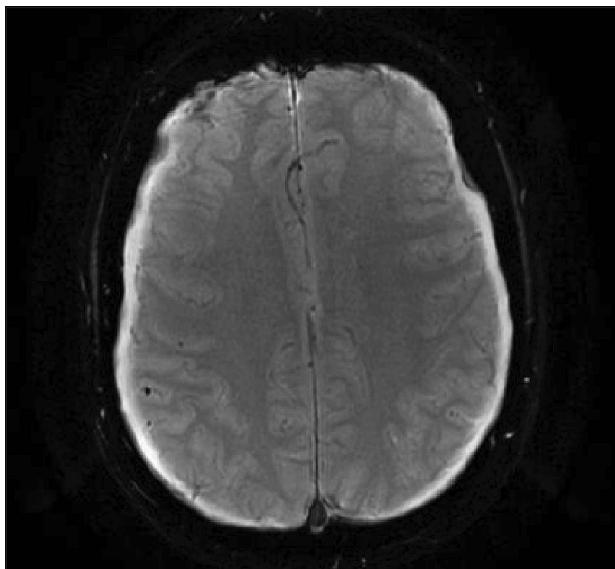
Invazinis gydymas. Vienas dažniausiai SIH sindromui gydyti taikomų metodų yra epidurinës autologinio krauso injekcijos. Jos rekomenduojamos, jei konservatyvus gydymas néra veiksmingas. Procedūros metu 10–20 ml autologinio krauso suleidžiama i epidurinį tarpą. Jei skausmas nesumažëja, leidžiamas didesnis krauso kiekis (iki 100 ml). Gydymo veikimas paremtas krauso komponentų, patekusių i epidurinį tarpą, gebëjimu tamponuoti (užkimsti) kietojo dangalo defektus. Jei efekto néra, procedūrą rekomenduojama kartoti ne anksčiau kaip po penkių dienų. Manoma, kad i epidurinį tarpą suleistas kraujas pasieka 7–9 aukšciau esančius segmentus, kai galva laikoma 30 ° žemiau kuno lygio [13]. Epidurinës autologinio krauso injekcijas rekomenduojama taikyti šiaisiai atvejais [24, 25]:

- labai stiprus galvos skausmas ir sunkùs lydintys reiškiniai,
- išlieka lengvas ar vidutinio stiprumo galvos skausmas, nepaisant konservatyvaus gydymo 1–2 savaites,



1 pav. Magnetinio rezonanso tomografijos T2 WI seka.

A – 10 d. nuo simptomų pradžios, B – 7 sav. nuo simptomų pradžios. Matoma dinamikoje išryškėjë hiperintensinio signalo galvos smegenų dangalai, smegenų skyscio sankupos subduriniame tarpe.



2 pav. Magnetinio rezonanso tomografijos T2 Venobold seka.
Skysčio sankaupos subduriniame tarpe neturi kraujo komponentų.

- simptomai užsitiesia ilgiau nei 2 savaites nuo ligos pradžios,
- jungiamojo audinio liga ar sąnarių hipermobilumas.

Kraują suleisti tiesiai į nustatyta smegenų skysčio nutekėjimo vietą yra sudėtinga. Tai reikalauja specialaus pasiruošimo ir rentgeno kontrolės. Visgi, atlikus išsamesnius tyrimus, geresnių ilgalaikių rezultatų, lyginant su iprastu „aklu“ kraujo suleidimo metodu, nenustatyta [26]. Epidurinės autologinio kraujo injekcijos išlieka vienas saugiausiu ir efektyviausiu SIH gydymo metodą. Berroir S. su bendraautoriais nustatė, kad šio gydymo metodo bendras efektyvumas siekia 77 %: po pirmos procedūros – 57 % ir dar 20 % - po antros [27].

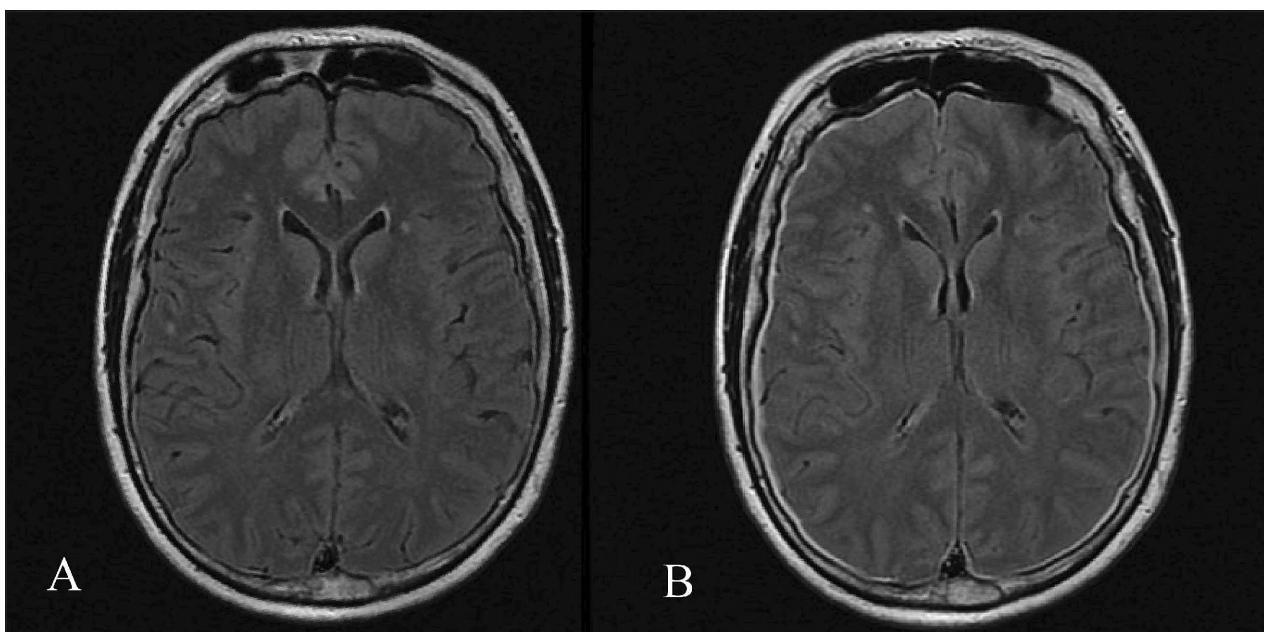
Ne mažiau veiksmingas SIH gydymo metodas – fibrino silantų (fibrino kliju) suleidimas į epidurinį tarpą, rekomenduojamas esant neefektyviam epiduriniam autologinio kraujo suleidimui. Taikant šią metodiką, reikia žinoti tikslią smegenų skysčio nuotėkio vietą [28].

Literatūroje atsiranda duomenų apie pakaušinių nervų blokadą efektyvumą, gydant likvoro hipotenzinį galvos skausmą. Zoher Naja su kolegomis, atlikę prospektivinį tyrimą, nustatė, kad po 1 ar 2 *n. occipitalis major* ir *n. occipitalis minor* blokadų popunkcinis galvos skausmas visiškai išnyko 68,4 % pacientų, likusiems sumažėjo analgetikų poreikis [29].

Labai sunkiai atvejais gali prieikti chirurginio gydymo, kurio metu pašalinami kietojo dangalo defektai, rezekuojami ir liguojami divertikulai. Šių operacijų efektyvumas siekia beveik 100 %.

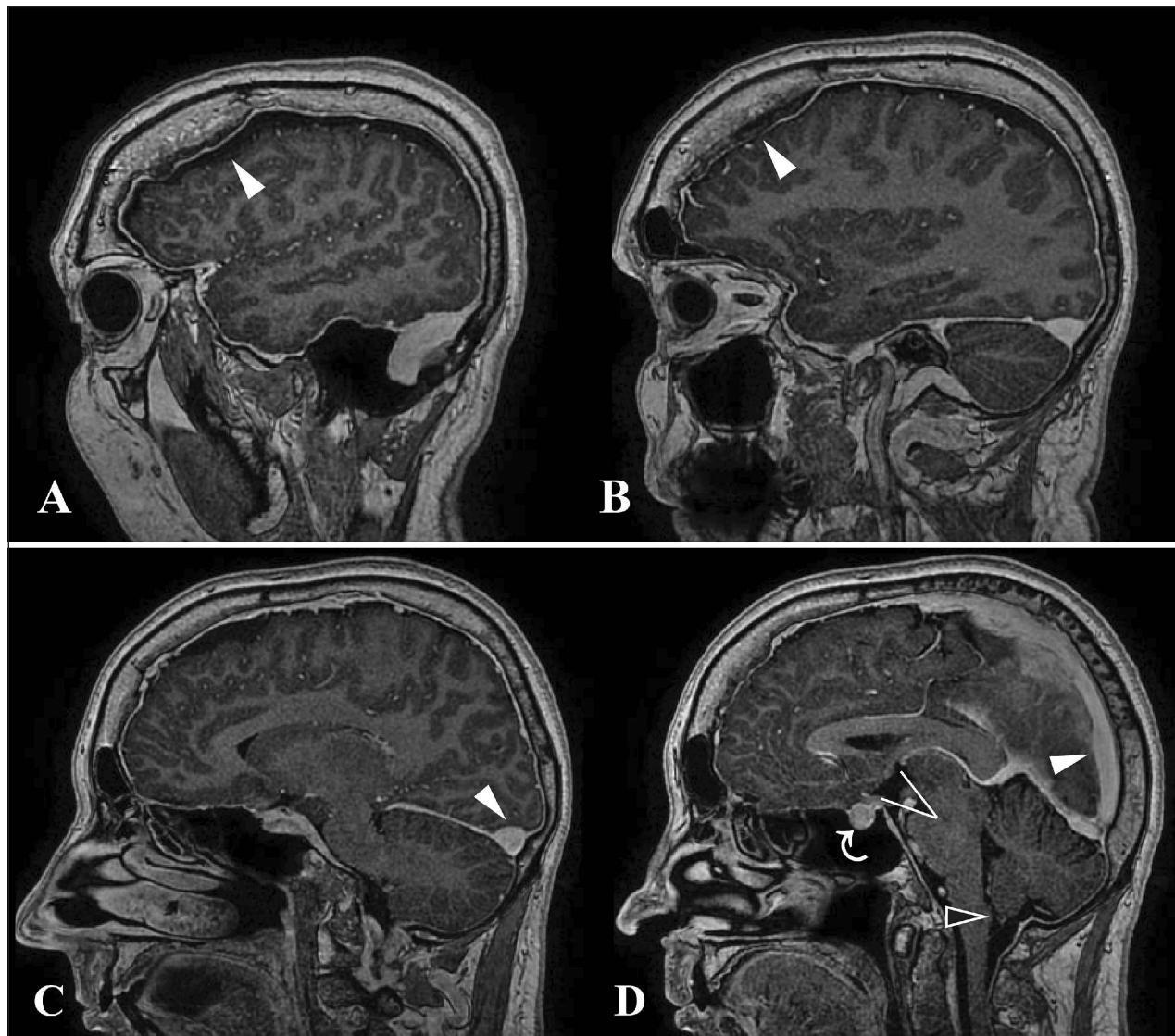
KLINIKINIS ATVEJIS

61 m. moteris atvyko į Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių kliniką. Priėmimo ir skubios pagalbos skyrių dėl stipraus (7–8 b. pagal VAS (vizualinė analoginė skalė)) galvos skausmo. Ligos anamnezė: galvos skausmas atsirado staiga, prieš du mėnesius, ir per porą dienų palaipsniui sustiprėjo iki labai stipraus. Skausmas – spaudžiančio pobūdžio viršugalvio ir pakaušio srityje, sustiprėjantis atsiestoju iš gulimos padėties, judant, kosint, čiaudint, stangiantis, susilpnėja tik išgėrus kavos. Pirmomis susirgimo dienomis skausmą lydėjo pykinimas ir vėmimas, kurie praėjo per kelias dienas. Praėjus porai dienų nuo simptomų pradžios, pacientė kreipėsi į šeimos gydytoją, kuris nukreipė neurologo konsultacijai. Dėl pykinimo, vėmimo ir audiogramoje nustatytu dešinės pusės klausos pakenkimo,



3 pav. Magnetinio rezonanso tomografijos T2 Flair sekas.

A – 10 d. nuo simptomų pradžios, B – 7 sav. nuo simptomų pradžios. Dinamikoje siauresni šoniniai skilveliai, difuziškai sustorėję hipo-intensiniai galvos smegenų dangalai.



4 pav. Magnetinio rezonanso tomografijos T1 seka su kontrastine medžiaga.

7 sav. nuo simptomų pradžios: A, B - sustorėjė, kaupiantys kontrastą smegenų dangalai (balta rodyklė), C - deformuoti veniniai sinusai (balta rodyklė), D - hiperemiška hipofizė (lenkta balta rodyklė), subdurinės higromos (tiesi, balta rodyklė), sumažėjės pontomezencefalinis kampus (balta linija), smegenelių tonsilės ties didžiaja anga (juoda rodyklė).

diagnozuotas *n. vestibulocochlearis* neuritas. Skirtas gydymas lornoksičiamu (8 mg 2 kartus per dieną) ir prednizolonu (70 mg parai). Pacientė gydymą prednizolonu toleravo blogai: padidėjo kraujospūdis, atsirado tachikardija, dėl to vaistas buvo palaipsniui nutrauktas. Galvos skausmas ligos eigoje sumažėjo (iki 2–3 b. pagal VAS), tačiau visai neišnyko. Praėjus 10 d. nuo simptomų pradžios, pacientei atlirkas galvos MRT tyrimas, kuriamo aprašyti nespecifiniai kraujagysliniai židiniai, *a. basilaris* praplatėjimas. Būklė vėl pablogėjo po 1 mėnesio, galvos skausmas paumėjo iki 7–8 b. pagal VAS, ypač sustiprėdavo vertikalioje padėtyje, praeidavo atsigulus, ramybėje. Nesteroidiniai vaistai nuo uždegimo buvo neefektyvūs. Detalesniam ištirimui ir gydymui pacientė hospitalizuota į Nervų ligų skyrių. Prieš 3 mėnesius iki simptomų pradžios pacientė patyrė galvos traumą: paslydusi duše krito ir nestipriai susimėsė dešinį skruostikaulį. Létinėmis ligomis pacientė neserga, juosmeninė punkcija anksčiau nebuvo atlirkta. Objekty-

vaus tyrimo metu nustatyta ortostatinė hipotenzija: gulint arterinis kraujo spaudimas – 140/70 mmHg, atsistojus po 2 minučių – 115/80 mmHg. Neurologinio ištirimo metu patologinių pokyčių nenustatyta. Bendrieji ir biocheminiai kraujo tyrimai buvo be patologinių pakitimų. Kliniškai įtarant smegenų skysčio hipotenzijos sindromą, buvo atlirktas pakartotinis anksčiau atlirkę galvos smegenų MRT vaizdų vertinimas: FLAIR sekoje nustatyti tolygiai visame smegenų paviršiuje sustorėję smegenų dangalai, siauroki šoniniai smegenų skilveliai, padidėjusi hipofizė (1A ir 3A pav.), smegenelių tonsilės ties didžiaja pakauškaulio anga. Smegenų skysčio nutekėjimo požymiai nebuvo matyti. Diagnozuotas smegenų skysčio hipotenzijos sukeltas galvos skausmas.

Gydymui buvo skirta paracetamolio 500 mg 3 kartus per dieną, intraveninės skysčių infuzijos, nes pacientė autologinės epidurinės kraujo injekcijos atsisakė. Skausmas dinamikoje sumažėjo iki 2–3 b. pagal VAS. Kadangi pir-

mas galvos MRT tyrimas buvo atlirkas be kontrasto, praėjus 7 sav. nuo simptomų pradžios atlirkas kontrolinis MRT su kontrastu bei kaklinės ir viršutinės torakalinės stuburo dalių MRT. Nustatyta: difuziškai kaupiantys kontrastą dangalai, padidėjusi apvalios formos hipofizė, veniniai sinusai, išgaubtais kontūrais. Lyginant su pirmuoju galvos MRT tyrimu, dinamikoje SIH požymiai paryškėjė (1B, 3B, 2 ir 4 pav.). Smegenų skysčio nuotekio požymiai kaklinėje ir viršutinėje torakalinėje stuburo dalyje nebuvo rasta. Šiuo metu pacientė gydoma naproksenu (275 mg 1 kartą per dieną). Subjektyviai jaučiasi geriau, skausmas išlieka iki 2–3 b. pagal VAS, daugiau išreikštasis antroje dienos pusėje.

Klinikinio atvejo aptarimas

Apibendrininus ligonės skundus, anamnestinius duomenis ir vaizdiniaus tyrimus, tampa aišku, kad pacientę vargina tipinis su SIH susijęs ortostatinis galvos skausmas ir lydintys reiškiniai bei nustatyti tipiški radiologiniai požymiai. Pacientams, kurie turi panašaus pobūdžio skundų, turėtų būti įtarta SIH ir pradėtas kryptingas ištyrimas. Šiuo atveju pirmiausia nustatyta vestibulokochlearinio neurito diagnozė, kuri buvo pagrįsta ne tik klinikiniai simptomais, bet ir būdingais pokyčiais audiogramoje. Šią diagnostikos klaidą galimai lėmė lydintys reiškiniai – pykinimas ir vėmimas, kurie ligos pradžioje buvo labai išreikšti. Svarbu nepamiršti, kad vestibulokochlearinio neurito diagnozė nepaaiškina galvos skausmo, todėl, nustačius VIII ar kurio kito galvinio nervo pažeidimą, lydimą galvos skausmo, reikėtų pagalvoti ir apie galimą SIH sindromą. Pakitimai audiogramoje taip pat gali būti paaiškinti SIH patogenetiniai mechanizmai – dėl sumažėjusio smegenų skysčio kiekio kaukolės ertmėje VIII galvinį nervą galėjo pažeisti smegenų paslinskimas žemyn. Pacientei nebuvo nustatytas smegenų dangalų defektas ir smegenų skysčio nuotekis. Remiantis literatūros šaltiniais, dažniausia smegenų skysčio nuotekio vieta yra kaklinė ir krūtininė nugaros smegenų dalys. Tačiau smegenų dangalų defektas gali atsirasti ir žemiau. Smegenų skysčio nuotekio paieškai ligonei buvo atlirkta stuburo kaklinės dalies MRT, tačiau labiausiai informatyvi ir tinkamu tyrimu šiuo atveju laikoma KT mielografija.

IŠVADA

Apibendrinant galima teigti, kad su SIH susijusio galvos skausmo klinikinis pasireiškimas gali būti labai įvairus. Taigi įtarti SIH sindromą ir racionaliai atrinkti pacientus išsamesniems neurovizualiniams tyrimams gali būti be galo sunku. Kai kurių autorių teigimu, nediagnozuotų SIH atvejų skaičius gali siekti net 94 % [30]. Siekiant pagerinti SIH sukelto galvos skausmo diagnostiką, svarbu žinoti ir suprasti pagrindinius šios ligos etiopatogenetinius mechanizmus ir požymius bei kryptingai jų ieškoti neuroradiologinių tyrimų metu. Įtarti šią patologiją ypač padeda kruopščiai išsiaiškinta ligos anamnezė ir galvos skausmo apibūdinimas.

Literatūra

- Schievink WI, Maya MM, Moser F, et al. Frequency of spontaneous intracranial hypotension in the emergency department. *J Headache Pain* 2007; 8(6): 325–8.
- Syed NA, Mirza FA, Pabaney AH, et al. Pathophysiology and management of spontaneous intracranial hypotension. *J Pak Med Assoc* 2012; 62(1): 51–5.
- Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. *Cephalgia* 2004; 24(Suppl 1): 9–160.
- Headache Classification Committee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalgia* 2013; 33(9): 629–808.
- Marcelis J, Silberstein SD. Spontaneous low cerebrospinal fluid pressure headache. *Headache* 1990; 30(4): 192–6.
- Wouter I, Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 2006; 295(19): 2286–96.
- Schievink WI, Gordon OK, Tourje J. Connective tissue disorders with spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension: a prospective study. *Neurosurgery* 2004; 54(1): 65–71.
- Schrijver I, Schievink WI, Godfrey M, et al. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and minor skeletal features of Marfan syndrome: a microfibrillopathy. *J Neurosurg* 2002; 96(3): 483–9.
- Franzini A, Messina G, Nazzi V, et al. Spontaneous intracranial hypotension syndrome: a novel speculative physiopathological hypothesis and a novel patch method in a series of 28 consecutive patients. *J Neurosurg* 2010; 112(2): 300–6.
- Mokri B, Atkinson JL, Dodick DW, et al. Absent pachymeningeal gadolinium enhancement on cranial MRI despite symptomatic CSF leak. *Neurology* 1999; 53(2): 402–4.
- Schievink WI, Chu RM, Maya MM, et al. Spinal manifestations of spontaneous intracranial hypotension. *J of Neurosurg* 2013; 18(1): 96–101.
- Alvarez-Linera J, Escribano J, Benito-León J, et al. Pituitary enlargement in patients with intracranial hypotension syndrome. *Neurology* 2000; 55(12): 1895–7.
- Paldino M, Mogilner AY, Tenner MS. Intracranial hypotension syndrome: a comprehensive review. *Neurosurg Focus* 2003; 15(6): ECP2.
- Mokri B. The Monro-Kellie hypothesis: applications in CSF volume depletion. *Neurology* 2001; 56(12): 1746–8.
- Mea E, Chiapparini L, Savoardo M, et al. Application of IHS criteria to headache attributed to spontaneous intracranial hypotension in a large population. *Cephalgia* 2009; 29(4): 418–22.
- Leep Hunderfund AN, Mokri B. Second-half-of-the-day headache as a manifestation of spontaneous CSF leak. *J Neurol* 2011; 259(2): 306–10.
- Kashmere JL, Jacka MJ, Emery D, et al. Reversible coma: a rare presentation of spontaneous intracranial hypotension. *Can J Neurol Sci* 2004; 31(4): 565–8.
- Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks. *Cephalgia* 2008; 28(12): 1347–56.
- Schievink WI, Maya MM, Louyc C, et al. Diagnostic criteria for spontaneous spinal CSF leaks and intracranial hypotension. *Am J Neuroradiol* 2008; 29(5): 853–6.
- Shankar JJ, Chakraborty S, Lum C. The venous hinge – an objective sign for the diagnosis and follow-up of treatment in

- patients with intracranial hypotension syndrome. *Neuroradiology* 2009; 51(7): 453–6.
21. Mokri B, Piepgras DG, Miller GM. Syndrome of orthostatic headaches and diffuse pachymeningeal gadolinium enhancement. *Mayo Clin Proc* 1997; 72(5): 400–13.
22. Leung GKK, Ho J, Pu JKS. Pituitary enlargement in spontaneous intracranial hypotension – a diagnostic pitfall. *Acta Neurochir (Wien)* 2011; 153(12): 2445–6.
23. Shah LM, McLean LA, Heilbrun ME, et al. Intracranial hypotension: improved MRI detection with diagnostic intracranial angles. *Am J Roentgenol* 2013; 200(2): 400–7.
24. Mokri B. Spontaneous low pressure, low CSF volume headaches: spontaneous CSF leaks. *Headache* 2013; 53(7): 1034–53.
25. Amoozegar F, Guglielmin D, Hu W, et al. Spontaneous intracranial hypotension: recommendations for management. *Can J Neurol Sci* 2013; 40(2): 144–57.
26. Chung SJ, Lee JH, Im JH, et al. Short- and long-term outcomes of spontaneous CSF hypovolemia. *Eur Neurol* 2005; 54(2): 63–7.
27. Berroir S, Loisel B, Ducros A, et al. Early epidural blood patch in spontaneous intracranial hypotension. *Neurology* 2004; 63(10): 1950–1.
28. Schievink WI, Maya MM, Moser FM. Treatment of spontaneous intracranial hypotension with percutaneous placement of a fibrin sealant. Report of four cases. *J Neurosurg* 2004; 100(6): 1098–100.
29. Naja Z, Al-Tannir M, El-Rajab M, et al. Nerve stimulator-guided occipital nerve blockade for postdural puncture headache. *Pain Pract* 2009; 9(1): 51–8.
30. Schievink WI. Misdiagnosis of spontaneous intracranial hypotension. *Arch Neurol* 2003; 60(12): 1713–8.

**R. Bunevičiūtė, J. Dementavičienė, G. Motiejūnas,
T. Liakina, A. Jasionis, K. Ryliškienė**

**SPONTANEOUS INTRACRANIAL HYPOTENSION
HEADACHE: LITERATURE REVIEW AND CASE
REPORT**

Summary

Spontaneous intracranial hypotension (SIH) is a neurologic disorder that typically presents with orthostatic headaches due to low cerebrospinal fluid (CSF) pressure and/or CSF leakage, usually accompanied by neck pain, tinnitus, disturbed hearing, photophobia and/or nausea. SIH symptoms disappear after correction of CSF pressure. Diagnosis of spontaneous intracranial hypotension, despite extensive investigation, remains a significant challenge in daily clinical practice due to heterogeneous presentation. It is estimated that the number of undiagnosed cases may be as high as 94%. Underdiagnosis and incorrect treatment of SIH negatively impact patients' quality of life and cause negative economic and social consequences. This article summarises recent data about SIH and presents a clinical case.

Keywords: headache, intracranial hypotension, cerebrospinal fluid, leakage.

Gauta:
2016 12 01

Priimta spaudai:
2016 12 09