

Spontan cerebrospinalvæskelækage kan give intrakraniell hypotension

Ingelise Christiansen

KASUISTIK

Neurologisk Afdeling
2081, Rigshospitalet

Ugeskr Læger
2015;177:V07140389

En nyopstået hovedpine, der forsvinder i liggende stilling, men recidiverer i opret stilling, er et velkendt fænomen efter lumbalpunktur – såkaldt postlumbalpunkturhovedpine. En tilsvarende, men spontant opstået hovedpine er ikke så velbeskrevet, så mange patienter med dette symptomfejldiagnosticeres med migræne, meningitis eller somatiseringstilstand. Dette er et typisk forløb for de patienter, der får spontan intrakraniell hypotension, selvom tilstanden første gang blev beskrevet i 1938 [1].

Manglende opmærksomhed på denne tilstand vil ikke blot forsinke diagnosen, men i værste fald føre til irreversibel hjerneskade eller død som følge af inkarcation. Kendskab til rettidig behandling ved en simpel procedure, epidural *blood patch* (BP), bør vinde udbredelse for at forhindre potentielt livstruende komplikationer.

SYGEHISTORIE

En 70-årig rask kvinde uden tidligere tendens til hovedpine eller forudgående traume blev indlagt med progredierende hovedpine, bilateral ptose (uden ledsagende pupillæffektion eller øjenmuskelparese) og desorientering. Hovedpinen forsvandt i liggende stilling. Kognitivt fandt man nedsat hukommelse for verbalt og visuelt materiale, koncentrationssvigt, ordfindingsbesvær, konfabuleringstendens og apati.

MR-skanning af cerebrum (MRC) viste diffust

kontrastopladende dura, bihemisfæriske hygromer, begyndende herniering af cerebellare tonsiller og en såkaldt *sagging midbrain* (mesencefalon). Fundet var foreneligt med intrakraniell hypotension/cerebrospinalvæske (CSV)-lækagesyndrom (Figur 1 A og B). Ved MR-skanning af medulla og isotop cisternografi lykkedes det ikke at påvise en fistel med CSV-lækage.

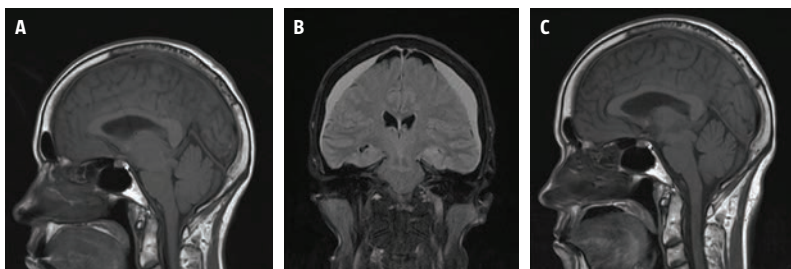
Patienten blev behandlet med BP – 20 ml autolog blod anlagt epiduralt på L3-L4-niveau. Der var sparsom effekt af de to første BP, men efter den tredje remitterede patientens symptomer inden for få dage. MRC en uge senere viste bedre pladsforhold i fossa posterior, ingen herniering af cerebellare tonsiller, let aftagende hygromstørrelse, men fortsat pakymeningeal opladning (Figur 1C). Tre måneder efter debut var patienten i sin habitualtilstand både kognitivt og fysisk.

DISKUSSION

Spontan CSV-lækage med intrakraniell hypotension er en ikke sjælden, men underdiagnosticeret tilstand [2]. Den årlige incidens anslås til at være 5:100.000. Tilstanden bør derfor altid overvejes ved nyopstået hovedpine – der bør altid spørges til, om hovedpinen er stillingsafhængig. Der er oftest intet forudgående

FIGUR 1

A og B. MR-skanning af cerebrum (MRC) med diffust kontrastopladende dura, bihemisfæriske hygromer, begyndende herniering af cerebellare tonsiller og *sagging midbrain* (mesencefalon). C. MRC en uge senere viste bedre pladsforhold i fossa posterior, ingen herniering af cerebellare tonsiller, let aftagende hygromstørrelse, men fortsat pakymeningeal opladning.



TABEL 1

Diagnostiske kriterier for hovedpine som følge af spontan spinal cerebrospinalvæske (CSV)-lækage og intrakraniell hypotension^a.

A. Diffus hovedpine, som forværres efter 15 min i siddende eller stående stilling og opfylder kriterium D og mindst 1 af følgende:

Nakkestivhed
Tinnitus
Hypakusi
Fotofobi
Kvalme

B. Mindst 1 af følgende:

Tegn på lavt CSV-tryk på MRC
Tegn på CSV-lækage på MR-myelografi, CT-myelografi eller cisternografi

CSV-åbningstryk < 60 mm H₂O (siddende tryk)

C. Ingen anamnese forenelig traumatisk duralæsion/fistel

D. Hovedpinen ophører inden for 72 t. efter anlagt *blood patch*

a) Oversat af forfatteren fra [4].

traume og ingen neurologiske udfald – i modsætning til patienten i sygehistorien, der havde ptose og påvirket kognition som følge af hypotalamisk, sympatikus/mesencefal affektion. Kvinder afficeres hyppigere end mænd med en ratio på 2:1. *Peak*-incidensalderen er 40 år, men tilstanden ses også hos børn og ældre.

Diagnosen stilles på baggrund af de karakteristiske MRC med pakymeningeal opladning og uni-/bilaterale hygromer. Distal displacering af mesencefalon med herniering af de cerebellare tonsiller – såkaldt *sagging brain* – ses kun i ekstreme tilfælde. Der kan suppleres med MR-skanning af medulla med henblik på påvisning af en dural fistel, men det er egentlig unødvendigt, da behandlingsindikationen og dens effekt ikke afhænger heraf. Det kan endvidere være vanskeligt at påvise en oftest minimal dural defekt. Således kan BP anlægges på et helt vilkårligt niveau epiduralt. Tidligere var man af den opfattelse, at virkingsmekanismen bag BP var en form for dural forsegling af den durale fistel, men nyere studier tyder på en anden mekanisme [3]: Den intrakranielle hypotension opstår som følge af en epidural/intradural trykubalance. BP øger epiduraltrykket, hvorved CSV-flow og -absorption nedsættes – altså en form for manchfunktion i epiduralrummet. Der findes ingen randomiserede studier, hvor effekten af BP sammenlignes med konservativ behandling i form af sengeleje med fladt hovedleje. Denne behandling er formentlig tilstrækkelig hos flere, men tidshorisonten er lang og effekten usikker. Stillet over for alternativet, det minimale indgreb i form af en BP med stort set ingen bivirkninger og næsten momentan effekt (**Tabel 1**), er dette langt at foretrække.

I en nylig opgørelse over 80 patienter, der havde intrakraniell hypotension og blev behandlet med BP, blev 87% symptomfri efter første behandling, 90% efter anden behandling, mens de resterende 10% oplevede en vedvarende form for spændingshovedpine, men uden postural forværring. BP blev anlagt konsekvent på samme lumbale niveau uden forudgående myelografi [3]. Evakuering af hygromerne er besluttet kontraindiceret, da dette indgreb kan forværre tilstanden yderligere og i værste fald medføre inkarcination [2].

SUMMARY

Ingelise Christiansen:

Spontaneous cerebrospinal fluid leak may cause intracranial hypotension

Ugeskr Læger 2015;177:V07140389

Spontaneous intracranial hypotension (SIH) is often misinterpreted as migraine or tension headache. This type of headache is, however, orthostatic and resolves in supine

position. CT scan/MRI of the brain has characteristic findings, enhancement of the pachymeninges and bilateral hygroma. An extreme situation of a 70-year-old woman with sagging midbrain is described in this case report. Although this type of headache may be caused by a dural fistula with spinal fluid leak it is not necessary to locate the lesion with myelografi/MR. Timely treatment with an epidural blood patch at any lumbal level could prevent potentially life-threatening complications and the headache resolved within hours/few days.

KORRESPONDANCE: Ingelise Christiansen, Neurologisk Afdeling 2081, Rigshospitalet, Blegdamsvej 9, 2100 København Ø.
E-mail: ingelise.christiansen@regionh.dk

ANTAGET: 23. oktober 2014

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 5. januar 2015

INTERESSEKONFLIKTER: Forfatterens ICMJE-formular er tilgængelig sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Schaltenbrand G. Neuere Anschauungen zur Pathophysiologie der Liquorzirkulation. *Zentralbl Neurochir* 1938;3:290-300.
2. Schievink W. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 2006;295:2286-96.
3. Franzini A, Messina G, Chiapparini L et al. Treatment of spontaneous intracranial hypotension: evolution of the therapeutic and diagnostic modalities. *Neurol Sci* 2013;34(suppl 1):S151-S155.
4. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders, 2 nd ed. *Cephalalgia* 2004;24(suppl 1):1-160.