

HIPOTENSÃO INTRACRANIANA ESPONTÂNEA

JOANA GRAÇA, CARLA CONCEIÇÃO, TERESA PALMA, CÂNDIDA BARROSO,
CONSTANÇA RIBEIRO, PEDRO EVANGELISTA

Serviços de Neurorradiologia e Neurologia. Hospital Egas Moniz. Ressonância Magnética de Caselas. Lisboa

RESUMO

Os autores tecem algumas considerações clínicas e imagiológicas acerca do síndrome de hipotensão intracraniana espontânea, a propósito de três casos clínicos. As cefaleias posturais foram uma manifestação clínica constante. As alterações neuroimagiológicas por ressonância magnética consistiram em impregnação dural difusa em todos os doentes, coexistindo em dois deles colecção subdural bihemisférica.

O reconhecimento deste síndrome tem sido progressivamente crescente, existindo actualmente características a ele associadas que permitem a sua distinção de processos meníngeos inflamatórios ou tumorais, evitando deste modo investigações clínicas extensas desnecessárias.

Palavras-chave: Cefaleias posturais, impregnação dural difusa, colecção subdural

SUMMARY

Spontaneous Intracranial Hypotension

The authors consider some clinical and radiological aspects of spontaneous intracranial hypotension syndrome, based on the knowledge obtained from three clinical situations. Postural headache was a constant complaint. In all cases, magnetic resonance imaging data obtained was diffuse dural enhancement and, in two cases, bilateral subdural fluid collections.

The increasing recognition of this syndrome led to its distinction from meningeal inflammatory or neoplastic conditions, sparing the patient from unnecessary investigation.

Key-words: Postural headache, diffuse dural enhancement, subdural fluid collection

INTRODUÇÃO

A hipotensão intracraniana espontânea (HIE) é um síndrome frequentemente subdiagnosticado, pelo que a sua verdadeira incidência é desconhecida.

Considera-se que a hipotensão intracraniana é espontânea quando não é encontrada uma causa óbvia subjacente, tal como manobra iatrogénica recente (punção lombar, estudo mielográfico, raquianestesia, manobra cirúrgica ou *shunt* de derivação), traumatismo do sistema

nervoso central ou patologia sistémica (desidratação, coma diabético, hiperpneia, urémia ou infecção grave). Actualmente, o mecanismo de HIE mais aceite consiste na presença de uma fístula de líquido cefalo-raquidiano (LCR) oculta^{1,2}.

A sua principal manifestação clínica é a cefaleia ortostática ou postural^{1,3,4}, que se define, segundo a *International Headache Society*, como cefaleia que ocorre ou se agrava nos quinze minutos após assumida a posição

de ortostatismo e que desaparece ou melhora antes de trinta minutos após assumida a posição de decúbito⁵.

Apesar de ter sido descrito pela primeira vez em 1938 por Schaltenbrand^{1,2,6}, empregando o termo *aliquorhea*, só no início da década de noventa foi reconhecida a sua principal característica neuroimagiológica por ressonância magnética crânio-encefálica (RM-CE)³, que consiste na impregnação difusa do revestimento dural do crânio, frequentemente associada a coleções subdurais e a deslocamento cranio-caudal do encéfalo^{1,3}.

O objectivo deste trabalho é apresentar três casos clínicos de HIE, fazendo uma revisão das suas características clínicas e imagiológicas.

CASOS CLÍNICOS

Todos os doentes foram estudados por tomografia computadorizada crânio-encefálica (TC-CE) e RM-CE em equipamentos de 1 e 1,5 Tesla, tendo sido obtidas imagens nos planos sagital T1, axial DP/T2 e axial, coronal e sagital T1 após administração de contraste paramagnético (gadolínio). No caso 1 foram também obtidas as sequências *flair* no plano axial e T2 no plano coronal. Num dos doentes foi realizada saco-radiculografia. Dois dos doentes foram submetidos a biópsia meníngea. Apenas o doente do caso 1 realizou exame de imagem de controlo.

Caso 1

Doente do sexo masculino, 30 anos de idade, raça caucasiana, internado para esclarecimento de quadro clínico caracterizado por cefaleias ortostáticas, bifrontais e intensas com cerca de um mês de evolução, sem outra sintomatologia acompanhante.

Nos antecedentes pessoais destacava-se pansinusopatia diagnosticada recentemente. Os antecedentes familiares eram irrelevantes.

A observação geral e o exame neurológico não apresentavam alterações, encontrando-se o doente apirético e sem evidência de sinais focais ou meníngeos.

A avaliação laboratorial de rotina foi normal e a TC-CE apenas evidenciou sinusopatia.

Foi realizada punção lombar (PL) na posição de decúbito lateral. A pressão de abertura do LCR não foi medida, tendo sido retirados cerca de 6 ml de LCR para estudo citotóxico e microbiológico (Quadro I). De referir que não houve modificação da intensidade das cefaleias após execução da PL.

Na RM-CE (Figuras 1 e 2) realizada algumas horas depois da PL observou-se uma fina coleção subdural, envolvendo bilateralmente a face externa de ambos os hemisférios cerebrais, hipointensa em T1 e hiperintensa

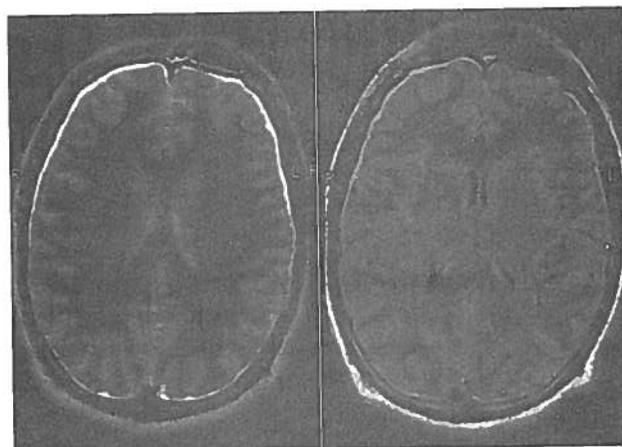


Fig. 1 - Planos axiais T2 e *flair* (caso 1). Fina faixa hiperintensa revestindo a convexidade dos lobos frontais.

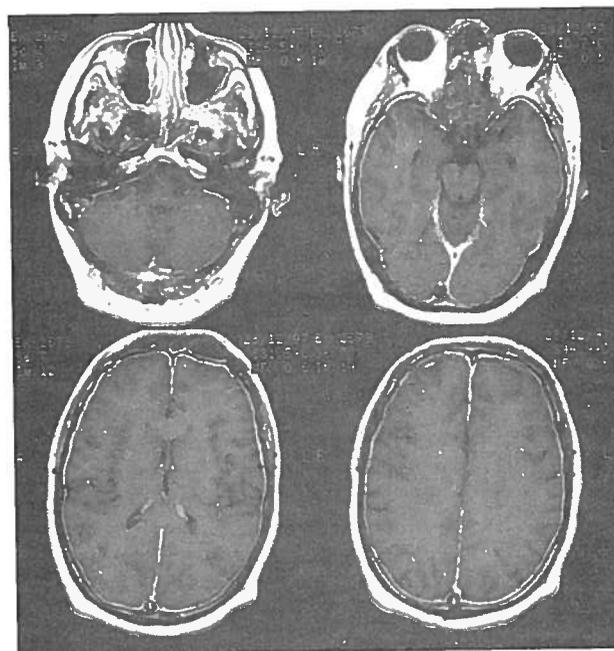


Fig. 2 - Planos axiais T1 após administração de gadolínio (caso 1). Regular reforço do sinal da paquimeninge. Na região fronto-polar esquerda reconhece-se uma fina coleção subdural.

em T2, nas sequências spin eco e *flair*. Após administração de gadolínio, observou-se impregnação difusa e linear da paquimeninge.

Atendendo à intensidade das cefaleias e à existência de coleção subdural bilateral, o doente foi submetido a craniotomia, tendo sido drenado LCR xantocrómico à direita e hemático à esquerda. A biópsia meníngea então realizada mostrou processo inflamatório crónico não específico, com focos de hialinização na dura-máter e moderada fibrose da aracnoide.

A evolução clínica foi favorável, tendo ocorrido discreta melhoria das cefaleias depois da intervenção

Quadro I – Punções lombares: pressão de abertura, exames citoquímico e microbiológico do LCR.

	Pressão abertura (cmH ₂ O)	Glicorráquia (mg/dl)	Proteinorráquia (mg/dl)	Reacção de Pandy	Celularidade (células/ μ l, predomínio)	Exame microbiológico
Caso 1	Não medida	72	186	+	6, mononuclear	Negativo
Caso 2	17,5	62	82	+	10, mononuclear	Negativo
Caso 3	13	57	28	-	10, mononuclear	Negativo

cirúrgica e, mais tarde, o seu desaparecimento, apenas com tratamento sintomático. Foi realizada RM-CE de controlo (Figura 3) cerca de um ano depois, observando-se regressão das alterações imagiológicas anteriormente descritas.

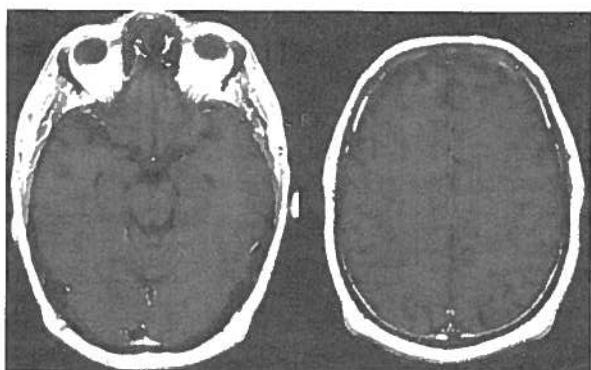


Fig. 3 - Controlo do caso 1 passado um ano. Planos axiais T1 após administração de gadolínio. Ausência de hipersinal na dura-máter.

Caso 2

Doente do sexo masculino, 52 anos de idade, raça caucasiana, referindo três meses antes de recorrer ao Serviço de Urgência (SU) início de quadro de cefaleia ortostática intensa, não pulsátil, occipital, sem irradiação e acompanhada de náuseas, vômitos e tonturas.

Nos antecedentes pessoais destacava-se traumatismo craniano frontal esquerdo no passado, sem perda de conhecimento ou outra sintomatologia acompanhante. O radiograma simples de crânio e TC-CE realizados na altura não revelaram alterações. Os antecedentes familiares eram irrelevantes.

O exame objectivo geral e neurológico era normal, apresentando-se o doente apirético, sem sinais meníngeos, sinais focais ou de estase papilar.

A avaliação analítica geral solicitada no SU não revelou alterações significativas e a TC-CE mostrou diminuição da amplitude das cisternas da base e dos sulcos corticais da alta convexidade bilateralmente.

Foi internado para esclarecimento do quadro clínico, tendo realizado RM-CE (Figura 4) que evidenciou impregnação dural difusa após administração de gadolínio, colecção subdural laminar da convexidade, bihemisférica e diminuição da amplitude da cisterna pré-pontica.

À semelhança do doente anterior foi submetido a drenagem da colecção subdural bilateral e a biópsia meníngea, tendo sido drenado conteúdo subdural compatível com higroma. No exame anatomo-patológico não foram detectadas células neoplásicas nem existia evidência de inflamação aguda das meninges, observando-se apenas aspecto cicatricial inespecífico da dura-máter.

A PL foi realizada quatro dias depois, em decúbito lateral, tendo sido retirados cerca de 8 ml de LCR. A pressão de abertura e os resultados do estudo do LCR estão sumarizados no Quadro I.

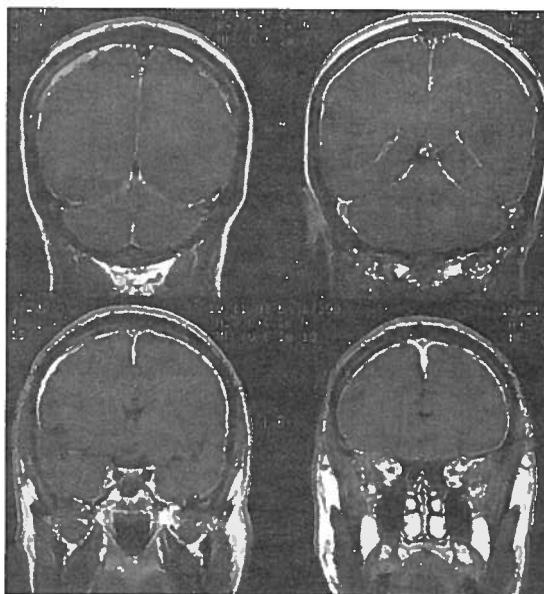


Fig. 4 - Planos coronais T1 após administração de gadolínio (caso 2). Hipersinal difuso da paquimeninge. À direita, numa área de maior espessura relativa de dura-máter, observa-se uma faixa de menor sinal correspondente ao higroma drenado posteriormente na intervenção cirúrgica.

A evolução clínica foi favorável, com remissão da cefaleia algumas semanas depois.

Caso 3

Doente do sexo masculino, 33 anos de idade, raça caucasiana, recorre ao Serviço de Urgência por queixas de cefaleia ortostática, bifrontal e occipital, de agravamento progressivo e com evolução de um mês. Três dias antes do início da cefaleia refere lombalgia intensa, sem irradiação e sem factores desencadeantes.

Dos antecedentes pessoais destacava-se traumatismo craniano sem perda de conhecimento aos 16 anos de idade e dois episódios de lombalgia há alguns anos atrás, sem irradiação, o primeiro desencadeado por queda e o segundo por esforço físico violento. Será importante referir um acidente de viação com traumatismo da grelha costal que ocorreu um mês antes do início da sintomatologia actual.

A observação geral e o exame neurológico não apresentavam alterações relevantes.

Os exames complementares então realizados (avaliação analítica, radiografias da coluna lombar e TC-CE) foram normais.

Devido à persistência da cefaleia realizou RM-CE que evidenciou espessamento dural difuso do revestimento dural do crânio e do segmento cervical alto do canal raquidiano, impregnando de forma intensa, homogénea e regular o gadolínio.

Cerca de duas semanas depois foi efectuada PL, em decúbito lateral, tendo sido retirados cerca de 5 ml de LCR. A pressão de abertura e os resultados do estudo do LCR estão descritos no Quadro I. A saco-radiculografia (Figura 5) detectou pequeno quisto radicular da raiz S1 esquerda com contorno inferior irregular.

O doente refere melhoria espontânea da cefaleia alguns dias depois, mantendo-se assintomático até hoje.

DISCUSSÃO

As cefaleias posturais estão presentes em praticamente todos os doentes com HIE¹⁻³, apesar de existirem casos descritos de cefaleias persistentes, não afectadas pela posição⁷. Com localização frontal, occipital ou difusas, são geralmente intensas e não cedem aos analgésicos^{1,2,6}.

As cefaleias da HIE são causadas por dois factores. O primeiro relaciona-se com a tracção das estruturas sensitivas condicionada pelo deslocamento cranio-caudal do encéfalo, em particular dos nervos cranianos V, IX e X e dos três primeiros nervos cervicais. O segundo factor deve-se à dilatação vascular, em particular ao engorgitamento venoso. De acordo com a hipótese de Monroe-Kelley, na presença de um crânio intacto, com



Fig. 5- Saco-radiculografia (caso 3). Pequeno quisto da bainha da raiz S1 esquerda.

um volume intra-craniano constante e perante um decréscimo do volume de LCR, ocorre uma vasodilatação compensatória no encéfalo e meninges^{1-3,8}.

Como sintomas acompanhantes podem ocorrer náuseas, vômitos, tonturas, fotofobia e dor cervical. Pode, ainda, surgir diplopia (relacionada com parésia uni ou bilateral do VI par) ou parésias de outros nervos cranianos, condicionadas pela descida do encéfalo e tracção dos respectivos nervos^{1-4,7}. As alterações auditivas e vestibulares são muito provavelmente provocadas pela modificação da pressão intra-labiríntica, secundária à hipotensão do LCR^{1,2,4,6}. Estão descritos casos de estupor associados à HIE, por compressão diencefálica^{4,7}. A sintomatologia dos doentes apresentados foi compatível com os achados da literatura, tendo ocorrido cefaleias posturais em todos, um dos quais manifestou também

sintomas acompanhantes.

O exame neurológico é geralmente normal, excepto quando existem parésias de nervos cranianos, observando-se raramente rigidez da nuca¹.

Na punção lombar, habitualmente realizada em decúbito lateral, é característico registar-se uma pressão de abertura inferior a 7 cm de água. No entanto, os valores podem ser normais^{1,3,7}, especialmente se a medição for realizada após um longo período de decúbito.¹ Para além disso, a fístula oculta de LCR pode ter drenagem intermitente ou um fluxo variável^{3,9}. No caso dos três doentes estudados, dois deles apresentam valores de pressão de abertura normais, o que não invalida o diagnóstico de HIE.

No exame citoquímico do LCR é habitual ocorrer uma pleocitose discreta, geralmente linfocítica, sendo usual o achado de hiperproteinorráquia, pois a hipotensão do LCR facilita a passagem das proteínas séricas para o espaço sub-aracnoideu^{1,6}.

Schaltenbrand descreveu três mecanismos possíveis para explicar a fisiopatologia da HIE: diminuição da produção de LCR, aumento da absorção de LCR e existência de fístula oculta de LCR. Este último é o mais defendido, sendo a principal causa de HIE^{1-3,6,7}. No entanto, a sua identificação e localização não é possível em todos os doentes. A fístula pode ser consequência da ruptura de um quisto perineural espinhal, mesmo após um traumatismo mínimo, tal como queda ou exercício físico^{3,4,7,8,10}. Num estudo da Clínica Mayo que incluía 39 casos de HIE, 52% tinham história anterior de traumatismo *minor*¹. Dos três doentes estudados, dois tinham história de traumatismos *minor* no passado.

As principais alterações da HIE por RM são o espessamento e impregnação paquimeningea difusa, colecções subdurais e deslocamento cranio-caudal do encéfalo^{1,3-8}.

Considera-se que existe impregnação dural difusa quando presente, em pelo menos, 75% da superfície dural do crânio¹¹, podendo estender-se para o eixo raquidiano^{2,12}. Este achado é constante na HIE, só tendo sido associado a esta entidade recentemente³, sendo tipicamente linear e ininterrupta, supra e infra-tentorial (incluindo a foice do cérebro e a tenda do cerebelo) e não envolvendo as leptomeninges^{2,3}. Pensa-se que resulte da vasodilatação compensadora, com consequente concentração de contraste paramagnético na microvasculatura e no fluído intersticial da dura-máter^{1-3,5,6,9}.

A RM com administração de gadolínio é uma técnica sensível para a detecção de alterações meníngeas, mas os achados não são específicos³. É, por isso, necessário

equacionar outras causas de impregnação meníngea: processos inflamatórios das meninges (meningite bacteriana ou fúngica, borreliose, sarcoidose), carcinomatose meníngea, status pós-hemorragia sub-aracnoideia, pós-craniotomia, pós colocação de shunt de derivação e pós-quimioterapia intra-tecal^{1-3,6,11}.

As colecções subdurais correspondem a higromas ou hematomas e ocorrem em 50-75% dos casos de HIE. São caracteristicamente bi-hemisféricas, têm uma espessura fina (espessura máxima de 2-7 mm) e não condicionam efeito de massa significativo.³ A intensidade do sinal destas colecções varia com o tempo, principalmente devido às alterações da concentração proteica.³ Os hematomas subdurais ocorrem por rotura de estruturas venosas, secundária ao deslocamento cranio-caudal do encéfalo^{1,2,10}.

O deslocamento cranio-caudal do encéfalo é identificado em 33-70% dos doentes e manifesta-se por descida das amígdalas cerebelosas (assemelhando-se frequentemente à malformação de Chiari tipo I), diminuição da amplitude das cisternas da base, deslocamento anterior da protuberância em direcção ao clivus, deslocamento inferior do quiasma óptico e deslocamento caudal do orifício superior do Aqueduto de Sylvius^{1-3,8}.

Estas alterações neuroimagiológicas por RM regredem após ter sido restaurado o volume de LCR e algum tempo depois do desaparecimento da sintomatologia, que geralmente tem uma remissão espontânea em semanas ou meses^{1,4,7}.

Os resultados de RM obtidos nos doentes estudados são compatíveis com as descrições encontradas na literatura. A impregnação dural difusa ocorreu nos três doentes, num dos quais se observou a sua extensão ao segmento cervical superior do canal raquidiano. Colecções subdurais bilaterais foram observadas em dois doentes correspondendo a hematomas num doente e a higromas no outro. De notar a regressão das alterações neuroimagiológicas na RM de controlo do caso 1 realizada cerca de um ano depois.

A TC-CE é pouco sensível para detectar as alterações associadas à HIE devido, por um lado, à pequena dimensão e isodensidade das colecções subdurais, e por outro, à dificuldade em distinguir a impregnação paquimeningea do crânio adjacente. Para além disso, uma discreta descida das amígdalas cerebelosas ou um deslocamento cranio-caudal do orifício superior do Aqueduto de Sylvius são difíceis de apreciar nos planos axiais². Em dois dos doentes apresentados a TC-CE foi interpretada como normal.

A mielografia ou mielo-TC identifica a fístula de LCR em 67% dos casos e a cisternografia por radioisótopos em

55% dos casos³. Nos três doentes estudados, apenas um realizou saco-radiculografia. Os achados foram compatíveis com quisto radicular, que apesar de ter um contorno irregular não evidenciou extravasão extra-dural de LCR.

Os resultados da biópsia meníngea foram compatíveis com os achados da literatura. De acordo com o que está descrito, o exame anatomo-patológico da dura-máter pode ser normal ou pode evidenciar inflamação não específica ou fibrose^{1,3,6,8}. Especula-se que a fibrose seja uma das causas da impregnação dural. No entanto, o desaparecimento da impregnação após correcção da hipotensão intracraniana, sugere que a fibrose não seja um factor determinante, uma vez que persiste após normalização das alterações por RM⁸.

Dado que nos três doentes se registou uma significativa melhoria apenas com tratamento sintomático, não foi necessário utilizar outros procedimentos terapêuticos usados apenas em casos renitentes, como injeção lombar epidural de sangue autólogo, infusão salina epidural ou correcção neurocirúrgica da laceração dural^{1,4,8}.

CONCLUSÃO

Na investigação das cefaleias crónicas, e em particular nas desencadeadas pelo ortostatismo, a TC-CE revela-se um exame pouco sensível. A RM-CE, devido à possibilidade de visualizar todo o revestimento dural, detecta alterações minor, tal como o discreto e difuso espessamento paquimeningeo, que pode ser a única manifestação imagiológica de HIE. A associação de cefaleia ortostática, pressão de abertura do LCR baixa ou normal e espessamento difuso e regular da dura-máter são a pedra angular do diagnóstico do síndrome de HIE.

BIBLIOGRAFIA

1. SILBERSTEIN S, LIPTON R, GOADSBY P. Headache associated with non-vascular intracranial disease. In: Headache in clinical practice. Oxford: Isis Medical Media 1988: 143-164
2. CHRISTOFORIDIS G, MEHTA B, LANDI J, CZARNECKI E, DIASKOWSKI R: Spontaneous intracranial hypotension: report of four cases and review of the literature. *Neuroradiology* 1998; 40: 636-643
3. MOKRI B, PIEPGRAS D, MILLER G: Syndrome of orthostatic headaches and diffuse pachymeningeal gadolinium enhancement. *Mayo Clin Proc* 1997; 72:400-413
4. PLEASURE S, ABOSCH A, FRIEDMAN J et al: Spontaneous intracranial hypotension resulting in stupor caused by diencephalic compression. *Neurology* 1998; 50: 1854-1857
5. International Headache Society: Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1998; 8 (Suppl.7): 1-96
6. BEN AMOR S, MAEDER P, GUDINCHET F, DUC C, INGVAR-MAEDER M: Syndrome d'hipotension intracrânienne spontanée. *Rev Neurol* 1996; 152:10, 611-614
7. DILLON W, FISHMAN R: Some Lessons Learned about the Diagnosis and Treatment of Spontaneous Intracranial Hypotension. *AJNR* 1998, June: 1001-2
8. BOUREKAS E, LEWIN J, LANZIERI C: Postcontrast meningeal MR enhancement secondary to intracranial hypotension caused by lumbar puncture. *Journal of Computer Assisted Tomography* 1995; 19(2): 299-301
9. SCHIEVINK W, MEYER F, ATKINSON J, MOKRI B: Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension; *J. Neurosurg.* 1996; 84: 598-605
10. SCHIEVINK W, SMITH K: Nonpositional headache caused by spontaneous intracranial hypotension. *Neurology* 1998; 51: 1768-1769
11. RIVER Y, SCHWARTZ A, GOMORI J, SOFFER D, SIEGAL T: Clinical significance of dural enhancement detected by magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 1996; 85: 777-783
12. MOAYERI N, HENSON J, SCHAEFER P, ZERVAS N: Spinal dural enhancement on magnetic resonance imaging associated with spontaneous intracranial hypotension. *J Neurosurg* 1998; 88: 912-918