

Protocolo de Abordagem Diagnóstica e Terapêutica da Hipotensão Intracraniana Espontânea

Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Spontaneous Intracranial Hypotension

Maria João PINTO^{✉*1,2}, Luís BRAZ^{*1,2}, José FONSECA³, Paulo PEREIRA^{2,4}, Paula TRIGO BARBOSA⁵, Armanda GOMES⁵, Joana GUIMARÃES^{1,2}

Acta Med Port 2023 May;36(5):363-367 • <https://doi.org/10.20344/amp.19432>

RESUMO

A hipotensão intracraniana espontânea (HIE) é uma síndrome caracterizada por cefaleia ortostática incapacitante, fruto de uma redução do volume de líquido cefalorraquidiano (LCR) provavelmente causada por uma fistula de LCR. Afeta sobretudo mulheres em idade ativa, estando provavelmente subdiagnosticada. Este protocolo visa apresentar uma proposta de abordagem prática ao diagnóstico e tratamento da HIE. Após uma secção descritiva das manifestações clínicas da HIE, apresentamos um modelo de atuação passo-a-passo para a confirmação do seu diagnóstico e tratamento, considerando diferentes cenários clínicos. Pretende-se, assim, facilitar a decisão clínica através de uma conduta sistematizada e individualizada, visando o melhor interesse do doente.

Palavras-chave: Hipotensão Intracraniana/diagnóstico por imagem; Hipotensão Intracraniana/tratamento; Perda de Líquido Cefalorraquidiano/diagnóstico por imagem

ABSTRACT

Spontaneous intracranial hypotension (SIH) is a syndrome characterized by disabling orthostatic headache, due to reduced cerebrospinal fluid (CSF) volume probably caused by a CSF fistula. It affects mostly women of working-age, although it is probably underdiagnosed. The aim of this article is to present a practical approach to the diagnosis and treatment of SIH. After a description of its symptoms and signs, we present a step-by-step approach to the confirmation of the diagnosis and treatment, considering different clinical scenarios. This is intended to guide clinical decision making, through a systematized and individualized management, aimed at the best interest of the patient.

Keywords: Cerebrospinal Fluid Leak/diagnostic imaging; Intracranial Hypotension/diagnostic imaging; Intracranial Hypotension/therapy

INTRODUÇÃO

A hipotensão intracraniana espontânea (HIE) caracteriza-se pela presença de um volume de líquido cefalorraquidiano (LCR) inferior ao normal, presumivelmente devido à perda de LCR através de uma fragilidade na dura-máter (fistula de LCR). Diferencia-se de outras situações em que se conhece o motivo pelo qual existe hipotensão intracraniana por fuga de LCR (p.e., punção lombar, anestesia espinal, trauma ou cirurgia cranioespinal), daí ser considerada 'espontânea'.^{1,2} Ainda que tenha sido mantida a nomenclatura original, uma parte significativa dos casos não apresenta redução da pressão de abertura de LCR, a qual é normal em aproximadamente 30% a 60% dos casos. Assim, a manometria de LCR para comprovar a existência de hipotensão de LCR é geralmente dispensada.^{1,3}

Na maioria dos casos, existe um ponto de fuga de LCR a nível espinal, mais frequentemente torácico. As fistulas de LCR podem ser classificadas em três tipos: laceração dural (tipo 1), divertículo meníngeo (tipo 2) ou fistula LCR-

-venosa (tipo 3). Contudo, os meios imagiológicos atualmente disponíveis apenas permitem detetar sinais de extravasamento de LCR em cerca de dois terços dos casos de HIE e, mesmo nessas situações, poderá não ser possível identificar o local exato do ponto de fistula. As síndromes de Marfan e de Ehlers-Danlos ou a presença de osteófitos podem contribuir para a fragilidade da dura, facilitando a formação de uma fistula de LCR.^{1,2}

Pensa-se que os sintomas neurológicos, incluindo cefaleia incapacitante, resultam da deslocação caudal das estruturas cerebrais pela perda de LCR e sua consequente tração/compressão (p.e., terminações nervosas sensíveis à dor na dura-máter craniana). O reconhecimento precoce da HIE permite o tratamento atempado da sintomatologia e prevenção de complicações.²

Embora provavelmente subdiagnosticada, estima-se que a HIE tenha uma incidência anual de 4 a 5 casos/100 000 habitantes/ano. Afeta sobretudo mulheres (numa

* Co-primeiros autores.

1. Serviço de Neurologia. Centro Hospitalar Universitário de São João. Porto. Portugal.

2. Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental. Faculdade de Medicina. Universidade do Porto. Porto. Portugal.

3. Serviço de Neurorradiologia. Centro Hospitalar Universitário de São João. Porto. Portugal.

4. Serviço de Neurocirurgia. Centro Hospitalar Universitário de São João. Porto. Portugal.

5. Unidade de Dor Crónica. Serviço de Anestesiologia. Centro Hospitalar Universitário de São João. Porto. Portugal.

✉ Autor correspondente: Maria João Pinto. maria.jcs.pinto@gmail.com

Recebido/Received: 07/12/2022 - Aceite/Accepted: 23/02/2023 - Publicado/Published: 02/05/2023

Copyright © Ordem dos Médicos 2023



proporção de 2:1) entre os 35 e os 55 anos, mas pode ocorrer em qualquer idade.^{1,2,4,5}

Este protocolo pretende apresentar uma abordagem sistematizada e prática ao diagnóstico e tratamento da HIE, facilitando a decisão clínica perante diferentes cenários, com benefício para o doente.

MATERIAL E MÉTODOS

Este protocolo resulta de uma iniciativa conjunta dos serviços de Neurologia, Neurorradiologia, Neurocirurgia e Anestesiologia (Unidade de Dor Crónica) do Centro Hospitalar Universitário de São João (CHUSJ), no Porto.

Foi dividido em duas secções. Na primeira, “Clínica da HIE”, são descritos os sinais e sintomas associados, os critérios de diagnóstico e possíveis complicações desta patologia. Para tal, foi efetuada uma revisão da literatura em inglês, recorrendo à base de dados PubMed, utilizando como termo de pesquisa “intracranial hypotension” e selecionando os artigos que se referissem à HIE.

A segunda secção, “Abordagem Diagnóstica e Terapêutica da HIE”, resultou da descrição da prática realizada no CHUSJ, suportada pela evidência e após discussão conjunta entre os quatro serviços supracitados. A literatura citada foi recolhida após pesquisa na PubMed, usando os critérios de pesquisa já mencionados, com foco no seu diagnóstico e tratamento. São descritos os exames complementares de diagnóstico que consideramos indispensáveis para confirmar o diagnóstico e, se necessário, orientar o tratamento dirigido. Apresentamos, também, os vários tratamentos possíveis, numa atuação passo-a-passo e perante o tipo de resposta do doente. No final, expomos um diagrama-resumo da nossa proposta de atuação.

Clínica da HIE

Tipicamente, a HIE apresenta-se com cefaleia ortostática (sintoma cardinal), que agrava com o ortostatismo (imediatamente, ao fim de segundos/minutos, ou horas – ‘cefaleia da segunda metade do dia’) e tende a melhorar marcadamente com o decúbito. É, geralmente, holocraniana ou bi-suboccipital, mas pode ser unilateral ou pulsátil, simulando uma enxaqueca. Pode agravar-se com a manobra de Valsalva e tende a resolver-se após normalização da pressão de LCR ou do encerramento da fístula de LCR. Ressalva-se que o componente ortostático da cefaleia tende a atenuar-se com o tempo de evolução, razão pela qual a anamnese se deve focar nas características iniciais da mesma. Raramente, o doente pode apresentar uma cefaleia não posicional, inespecífica, ou até com componente postural inverso (i.e., agrava com o decúbito e melhora com o ortostatismo) e, em 3% dos casos, a HIE pode cursar sem cefaleia.^{1,2,4,6}

De acordo com 3.^a edição da Classificação Interna-

cional de Cefaleias,^{6,7} o diagnóstico de ‘cefaleia atribuída a HIE’ é feito quando são preenchidos todos os seguintes critérios:

1. Qualquer cefaleia associada a hipotensão de LCR (< 6 cm H₂O) e/ou evidência imagiológica de fístula de LCR;
2. Ausência de trauma ou procedimento que possa causar uma fístula de LCR;
3. A cefaleia ocorre em estreita relação temporal com a hipotensão ou perda de LCR, ou conduziu à sua descoberta;
4. Não melhor explicada por outro diagnóstico.

Assim, depreende-se que o diagnóstico desta síndrome assenta primariamente em aspetos clínicos e imagiológicos, não implicando obrigatoriamente a realização de punção lombar para manometria do LCR, caso o doente apresente manifestações clínicas e sinais imagiológicos sugestivos.^{2,3,6} Nas séries mais recentes é inclusivamente descrita uma pressão de abertura do LCR < 6 cm H₂O em menos de um terço dos doentes com HIE.^{3,5} Além disso, existe um risco de agravamento da HIE, pelo que o seu uso deve ser ponderado em situações em que o estudo imagiológico [ressonância magnética (RM) cerebral e vertebromedular] seja inconclusivo, mas com suspeita clínica elevada.^{1,8}

A cefaleia da HIE associa-se, muitas vezes, a cervicalgia/rigidez cervical, acufenos, perturbação da audição, foto e/ou fonofobia, náuseas/vómitos. Menos frequentemente, o doente pode apresentar diplopia (por paresia do sexto nervo craniano, mais frequentemente), tremor/parkinsonismo ou queixas inespecíficas, como fadiga e dificuldades de concentração.^{1,2,4}

A HIE pode ter diversas complicações, algumas das quais potencialmente fatais, incluindo: hematoma subdural (a mais frequente, em 20% a 25% dos casos), trombose venosa cerebral, herniação uncal, isquemia do tronco cerebral e coma. Também foram reportados casos de siderose superficial, amiotrofia bibraquial e/ou alterações da personalidade/comportamento.^{2,4,5}

Abordagem diagnóstica e terapêutica da HIE

Perante a suspeita clínica de HIE, deverá proceder-se à realização de RM cerebral com gadolínio. Os achados imagiológicos sugestivos de HIE incluem: realce paquimeningeo difuso, coleções subdurais, ingurgitamento venoso, alargamento e hiperemia da hipófise, redução do espaço subaracnoideu da bainha do nervo óptico e deslocação caudal das estruturas cerebrais (*brain sagging*).^{1,2} O *score* de Bern conjuga a presença destes sinais imagiológicos, de forma ponderada, permitindo exprimir de forma quantitativa o grau de certeza diagnóstica de HIE.^{8,9} A maioria das alterações clínicas e imagiológicas da HIE é explicada pelo

aumento do componente vascular, compensando a perda de LCR (hipótese de Monro-Kellie).¹⁰ Porém, cerca de 20% dos casos de HIE apresentam RM cerebral sem qualquer alteração. Mantendo-se a suspeita clínica de HIE, deverá proceder-se a RM vertebromedular, que permite identificar coleções de LCR extradurais espinhais (tradutoras de uma fístula de LCR) em até metade dos casos de HIE. Poderá identificar-se, em simultâneo, o local exato do ponto de fístula de LCR, através de sequências dirigidas ao estudo mielográfico (mielo-RM).² A realização de um estudo vertebromedular é sugerida apenas se a RM cerebral for normal, resultando de um compromisso entre a evidência científica disponível e a capacidade real dos nossos centros para desenvolverem investigações iniciais mais completas (RM cerebral e mielo-RM) em tempo útil para o doente. Dado que a RM cerebral permite o diagnóstico de HIE na maioria dos casos (80%), pode-se iniciar o tratamento de forma mais célere, não obviando a possibilidade de completar o estudo imagiológico *a posteriori*, se indicado.

Não existem estudos randomizados controlados que permitam guiar o tratamento da HIE, pelo que as recomendações que se seguem derivam de estudos observacionais e da opinião de peritos. Tem sido proposto iniciar o tratamento de HIE não complicada com medidas conservadoras: repouso no leito, reforço da hidratação oral e analgesia simples (paracetamol, anti-inflamatórios não esteroides, cafeína 200 a 300 mg 2 – 3 id PO). Alguns estudos descrevem, também, eficácia do bloqueio anestésico do grande nervo occipital, tendo sido reportada uma taxa de resolução da cefaleia de 66% numa série de casos de cefaleia pós-punção dural.⁴ O bloqueio anestésico do gânglio esfenopalatino também foi reportado como eficaz no controlo da cefaleia pós-punção dural em algumas séries de casos.¹¹ A literatura reporta uma taxa de sucesso destas medidas conservadoras até cerca de 30%.^{1,2,4,10}

É de salientar que existe frequentemente um atraso no diagnóstico e consequente tratamento desta entidade; por outro lado, alguns doentes já empregaram métodos empíricos de tratamento conservador antes da admissão hospitalar (nomeadamente, repouso no leito e analgesia simples no domicílio).¹ Na experiência do Serviço de Neurologia do CHUSJ, sugere-se aplicar o tratamento conservador durante cinco dias (contados a partir do diagnóstico ou do início dos sintomas, caso o doente tenha iniciado tratamento de forma empírica), após os quais se deve tentar o levante progressivo do doente, erguendo a cabeceira a 45°, mantendo a hidratação e analgesia. Se se verificar melhoria da cefaleia, é razoável progredir com o levante e gerir a analgesia conforme a tolerância do doente. O intervalo de tempo sugerido para aferir a eficácia do tratamento conservador é baseado na experiência dos autores (suportada por raros relatos na literatura).^{2,10,12} Com estas recomendações,

pretende-se um equilíbrio razoável entre permitir tempo suficiente para que estas medidas nutram algum grau de eficácia e não atrasar a escalada terapêutica em caso de ausência de resposta.

Caso não haja melhoria clínica e/ou o doente permaneça muito sintomático apesar desta estratégia, deverá ser efetuado um *blood patch* epidural. Esta técnica consiste na injeção de 15 mL de sangue autólogo (colhido por punção venosa em condições assépticas) no espaço epidural lombar, sem necessidade de identificar o local de fístula de LCR. Antes da sua realização, o doente deve expressar por escrito o seu consentimento e deverá ser obtido um hemograma com contagem plaquetária. Em caso de dor local (por distensão excessiva do espaço epidural) ou cefaleia (por irritação meníngea) intensas no início do procedimento, este deverá ser imediatamente interrompido para evitar possíveis complicações. Trata-se de um procedimento geralmente seguro, com efeitos adversos *minor* e autolimitados, como desconforto/dor lombar ou radicular, tonturas, parestesias e, em casos raros, bradicardia transitória. O doente deve permanecer em posição de Trendelenburg (30°) durante cerca de 12 a 24 horas após o procedimento, seguido de levante progressivo. Pensa-se que o rápido alívio das queixas resulta do aumento da pressão de LCR (causado pelo 'hematoma' epidural) e da eventual formação de um coágulo de fibrina a nível do defeito dural, que selaria a fístula de LCR.^{1,2,4,10,13-15}

O doente deverá ser reavaliado 24 a 48 horas após o levante. Se se tiver verificado resolução da cefaleia, ou esta tenha melhorado substancialmente (cefaleia ligeira não incapacitante), deverá ser mantida vigilância dos sintomas até perfazer cinco a sete dias após a realização do *blood patch*. Deverá ser evitada a realização de esforços físicos moderados a intensos durante este período (idealmente, manter esta recomendação durante cerca de duas semanas adicionais).

Estima-se que um primeiro *blood patch* não dirigido seja eficaz em cerca de dois terços dos doentes. Caso haja recrudescência ou ausência de melhoria da cefaleia, deverá ser realizado um segundo *blood patch* epidural lombar não dirigido (no mínimo, os procedimentos deverão ser espaçados por cinco dias). Alguns estudos sugerem maior eficácia se for injetado um maior volume (> 20 mL) de sangue no espaço epidural.^{1,2,10,15}

Os estudos observacionais existentes demonstraram que a maioria dos doentes obteve alívio sintomático após um ou dois *blood patches*, e que este efeito poderá ser cumulativo. Alguns autores sugerem, ainda, a realização de um terceiro *blood patch* lombar não dirigido, se houver alívio parcial da sintomatologia com os primeiros dois procedimentos. Se não houver resolução ou melhoria substancial da cefaleia após o segundo (ou terceiro) *blood*

patch epidural não dirigido, preconiza-se a realização de imagem espinhal dirigida, com o objetivo de encontrar o local de fístula de LCR. Nos casos em que ainda não tenha sido realizado estudo de mielo-RM, este deverá ser a escolha inicial; caso seja identificado uma fístula de LCR, será realizado um *blood patch* epidural dirigido (guiado por tomografia computadorizada-TC/fluoroscopia). Se não for identificado um ponto de fístula de LCR por mielo-RM, a literatura sugere a realização de mielo-TC ou mielografia por subtração digital (convencional) e posterior realização de *blood patch* dirigido ao local da fístula de LCR (particularmente importante em caso de fístulas de alto débito). Em caso de ausência de resposta clínica favorável, poderá ser ponderado um segundo *blood patch* dirigido ou prosseguir para intervenção neurocirúrgica (reparação microcirúrgica da fístula de LCR, ou clipagem/encerramento de divertículo

meníngeo).^{1,2,4,10,13}

Independentemente do método de tratamento escolhido, se bem-sucedido, poderá ocorrer hipertensão intracraniana *rebound* (em até 27% dos casos). Deve-se suspeitar desta complicação do tratamento se houver modificação das características da cefaleia da HIE, passando a agravar-se com o decúbito e a melhorar com o ortostatismo. Sendo geralmente transitória, poderá haver necessidade de tratamento farmacológico (com acetazolamida, na maioria dos casos).^{2,15}

Nos casos de HIE complicada (alteração do estado de consciência, disfunção do tronco cerebral, coma, trombose venosa cerebral, etc.), deve-se ponderar a redução dos tempos recomendados para avaliação da eficácia do tratamento (conservador ou *blood patch*) e realização precoce de mielo-RM (e, se não identificado o ponto de

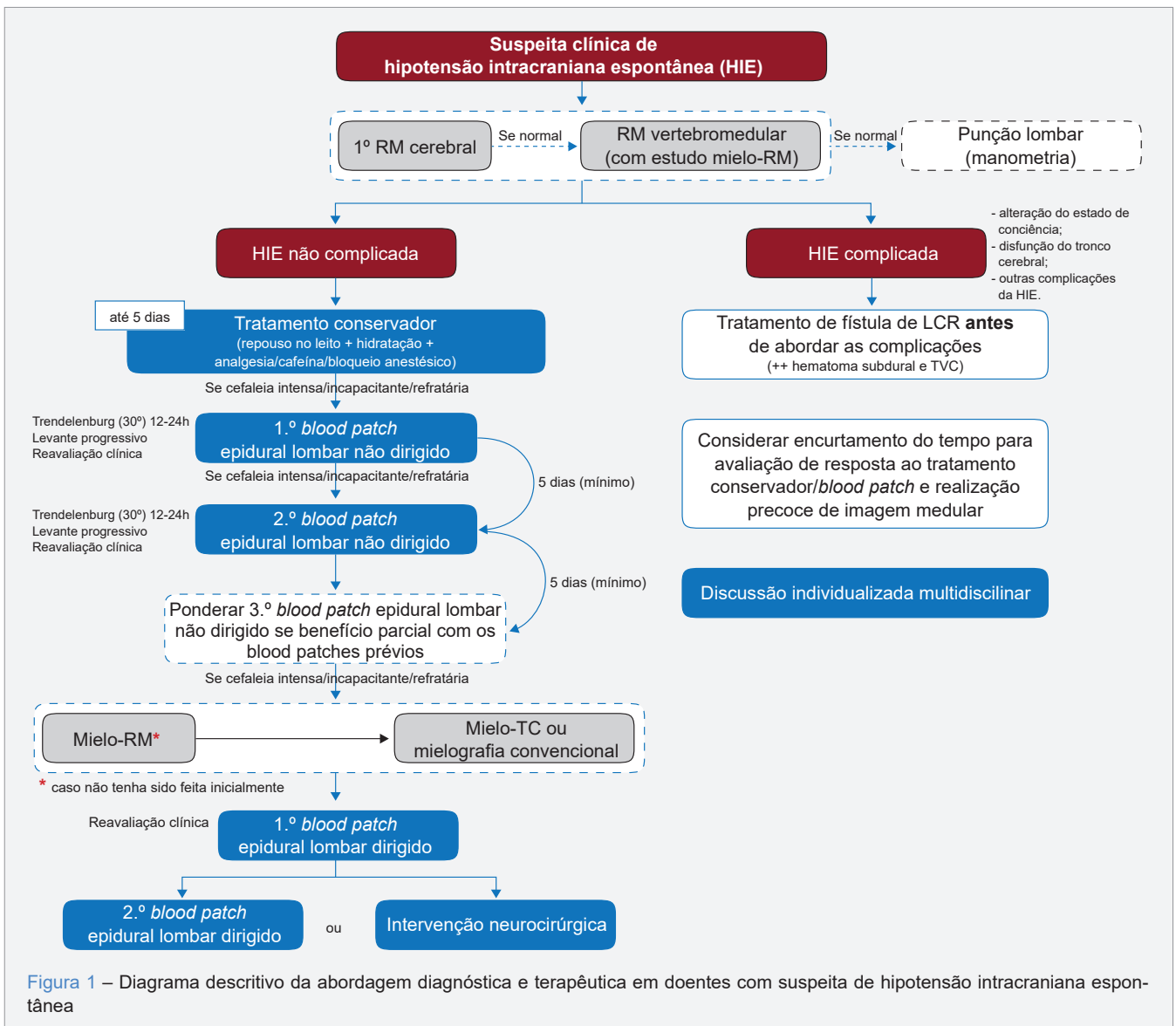


Figura 1 – Diagrama descritivo da abordagem diagnóstica e terapêutica em doentes com suspeita de hipotensão intracraniana espontânea

fístula, de mielo-TC/mielografia convencional). Sublinha-se a importância de tratar primeiro a fístula de LCR antes de abordar as complicações, nomeadamente no caso de trombose venosa cerebral e de hematoma subdural, sob risco de agravamento das mesmas. A discussão multidisciplinar individualizada assume particular preponderância na HIE complicada.^{5,10,12}

A Fig. 1 apresenta uma proposta de atuação diagnóstica e terapêutica em caso de HIE.

CONCLUSÃO

O diagnóstico da HIE nem sempre é imediato. Dada a intensidade dos seus sintomas e a gravidade de algumas complicações possíveis, urge iniciar o tratamento adequado atempadamente. Este protocolo apresenta uma proposta de atuação passo-a-passo, orientando o clínico desde a confirmação do diagnóstico até ao tratamento sintomático e, se necessário, ao tratamento dirigido, guiado pelos exames complementares mais apropriados. Pretende-se, assim, facilitar a decisão clínica nos casos de HIE, através de uma conduta sistematizada e individualizada, tendo em consideração o melhor interesse do doente.

REFERÊNCIAS

1. D'Antona L, Jaime Merchan MA, Vassiliou A, Watkins LD, Davagnanam I, Toma AK, et al. Clinical presentation, investigation findings, and treatment outcomes of spontaneous intracranial hypotension syndrome: a systematic review and meta-analysis. *JAMA Neurol.* 2021;78:329-37.
2. Schievink WI. Spontaneous intracranial hypotension. *N Engl J Med.* 2021;385:2173-8.
3. Kranz PG, Tanpitukpongse TP, Choudhury KR, Amrhein TJ, Gray L. How common is normal cerebrospinal fluid pressure in spontaneous intracranial hypotension? *Cephalalgia.* 2015;36:1209-17.
4. Wang SJ. Spontaneous intracranial hypotension. *Continuum.* 2021;27:746-66.
5. Dobrocky T, Nicholson P, Häni L, Mordasini P, Krings T, Brinjikji W, et al. Spontaneous intracranial hypotension: searching for the CSF leak. *Lancet Neurol.* 2022;21:369-80.
6. Headache Classification Committee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. 3rd ed. *Cephalalgia.* 2018;38:1-211.
7. Sociedade Portuguesa de Neurologia. Tradução portuguesa da classificação internacional de cefaleias. 3.^a ed. Sinapse. 2018;18:S1-174.
8. Luetzen N, Dovi-Akue P, Fung C, Beck J, Urbach H. Spontaneous intracranial hypotension: diagnostic and therapeutic workup. *Neuroradiology.* 2021;63:1765-72.
9. Dobrocky T, Grunder L, Breiding PS, Breiding PS, Branca M, Limacher A, et al. Assessing spinal cerebrospinal fluid leaks in spontaneous intracranial hypotension with a scoring system based on brain magnetic resonance imaging findings. *JAMA Neurol.* 2019;76:580-7.
10. Amoozegar F, Guglielmin D, Hu W, Chan D, Becker WJ. Spontaneous intracranial hypotension: recommendations for management. *Can J Neurol Sci.* 2013;40:144-57.
11. Nair AS, Rayani BK. Sphenopalatine ganglion block for relieving postdural puncture headache: technique and mechanism of action of block with a narrative review of efficacy. *Korean J Pain.* 2017;30:93-7.
12. Ferrante E, Trimboli M, Rubino F. Spontaneous intracranial hypotension: review and expert opinion. *Acta Neurol Belg.* 2020;120:9-18.
13. Beck J, Häni L, Ulrich CT, Beck J, Häni L, Ulrich CT, et al. Diagnostic challenges and therapeutic possibilities in spontaneous intracranial hypotension. *Clin Transl Neurosci.* 2018;2:2514183X18787371.
14. Lin JP, Zhang SD, He FF, Liu MJ, Ma XX. The status of diagnosis and treatment to intracranial hypotension, including SIH. *J Headache Pain.* 2017;18:4.
15. Shin HY. Recent update on epidural blood patch. *Anesth Pain Med.* 2022;17:12-23.

CONTRIBUTO DOS AUTORES

MJP, LB: Planeamento, desenvolvimento e discussão do protocolo, revisão da literatura, redação do manuscrito, revisão do manuscrito final.

JF, PP, PTB, AG: discussão do protocolo, revisão do manuscrito final.

JG: Planeamento e discussão do protocolo, revisão do manuscrito.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial atualizada em 2013.

CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram não ter conflitos de interesse relacionados com o presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO

Este trabalho não recebeu qualquer tipo de suporte financeiro de nenhuma entidade no domínio público ou privado.