

e-ISSN: 2345-0592	Medical Sciences	
Online issue	Official website: www.medicosciences.com	
Indexed in <i>Index Copernicus</i>		

Spontaneous intracranial hypotension associated with headache: a literature review

Monika Šerelytė¹, Džonardas Šleiteris¹

¹ *Lithuanian university of health sciences, Medicine Academy, Faculty of Medicine*

Abstract

Spontaneous intracranial hypotension (SIH) is a rare neurological condition typically characterized by orthostatic headache, below-average intracranial pressure and pathological cerebrospinal fluid leaks. Cerebrospinal fluid leaks are one of the main causes of SIH. The most common symptom of SIH is positional headache, usually associated with dilatation of pain-sensitive intracranial veins or sag of brain due to traction of associated brain structures. SIH related headaches remain undiagnosed and unspecified in 94% cases. SIH is a fairly rare disease. It is estimated that there are only 2 to 5 cases per 100,000 persons per year. One of the main etiopathogenetic hypothesis claims that the weakness or thinning of spinal dural tissue are associated with spontaneous cerebrospinal leakage. The most important in SIH orthostatic headaches treatment is control of intracranial pressure. Although, SIH is not novel pathology, but often it is confused with other diseases. Also, SIH affects the quality of patients lives, limiting ability to work and it remains a relevant problem in today's society. This article reviews the major causes, symptoms, diagnostic possibilities, and treatment for SIH induced headache.

Keywords: headache, orthostatic headache, spontaneous intracranial hypotension, cerebrospinal fluid leak.

Spontaninės intrakranijinės hipotenzijos sukeltas galvos skausmas: literatūros apžvalga

Monika Šerelytė¹, Džonardas Šleiteris¹

¹ Lietuvos sveikatos mokslų universitetas, Medicinos akademija, Medicinos fakultetas

Santrauka

Spontaninė intrakranijinė hipotenzija (SIH) – reta neurologinė būklė, tipiška pasireiškianti ortostatiniu galvos skausmu, žemesniu nei vidutinis intrakranijiniu spaudimu bei patologiniu smegenų skysčio nuotėkiu. Smegenų skysčio nuotėkis viena iš pagrindinių priežasčių SIH pasireiškimui. Būdingiausias SIH simptomas - pozicinis galvos skausmas, dažniausiai asocijuojamas su skausmui jautrių intrakranijinių venų išsiplėtimu arba smegenų nusileidimu dėl susijusių smegenų struktūrų tempimo. Su SIH susijęs galvos skausmas lieka nediagnozuotas ir nepatikslintas 94 % atvejų. SIH pakankamai reta liga. Nustatyta, jog per metus 100000 gyventojų tenka vos 2 – 5 atvejai. Viena iš pagrindinių hipotezių - spontaninis smegenų skysčio nuotėkis dėl smegenų kietojo dangalo silpnumo, sukulto nedidelio kietojo dangalo sužalojimo, traumos arba kompleksiškas kietojo dangalo pažeidimas sukeltas meninginių dangalų divertikulų. Gydant galvos skausmą dėl SIH, vienu svarbiausiu aspektu lieka intrakranijinio spaudimo kontrolė. Nepaisant to, kad tai nėra nauja patologija, SIH dažnai painiojamas su kitomis ligomis, blogina sergančiųjų gyvenimo kokybę, mažina darbingumą ir išlieka aktualia problema šių dienų visuomenėje. Šiame straipsnyje apžvelgiama galvos skausmo, sukulto SIH, svarbiausios priežastys, simptomai, diagnostika ir gydymo būdai.

Raktiniai žodžiai: galvos skausmas, ortostatinis galvos skausmas, spontaninė intrakranijinė hipotenzija, smegenų skysčio nuotėkis.

Ižanga

Spontaninė intrakranijinė hipotenzija (SIH), taip pat žinoma kaip spontaninė alikvorėja – reta neurologinė būklė, tipiška pasireiškianti ortostatiniu galvos skausmu, žemesniu nei vidutinis intrakranijiniu spaudimu bei patologiniu smegenų skysčio nuotėkiu [1]. Pirmą kartą ši būklė buvo aprašyta prieš daugiau nei 60 metų. SIH vertinama kaip svarbi, vis dažniau diagnozuojama galvos skausmo priežastis. Šios ligos diferencinė diagnostika – ne visada paprasta dėl simptomų įvairovės: pasireiškia kaklo skausmu, klausos ir pusiausvyros sutrikimais ar į lėtinę migreną panašiais simptomais [2,3]. Retesniais atvejais, SIH lydi chorėja, parkinsonizmas, galvinių nervų paralyžius, galvos smegenų venų trombozė, pažintinių funkcijų sutrikimas [4-6]. SIH pastebima ir po įvairių neurochirurginių operacijų, juosmeninės punkcijos. Tai reta būklė, nors su ja susiję etiopatogenetiniai klausimai nagrinėjami pakankamai seniai, vis dar išlieka nemažai diagnostinių problemų nustatant SIH kaip galvos skausmo priežastį. Su SIH susijęs galvos skausmas, kai kurių tyrėjų duomenimis, lieka nediagnozuotas apytiksliai 94 % atvejų, tai blogina sergančiųjų gyvenimo kokybę, mažina darbingumą ir išlieka aktualia problema šių dienų visuomenėje.

Epidemiologija

SIH pirmą kartą buvo aprašyta 1938 metais vokiečių neurologo Georg Schaltenbrand. SIH dažniausiai susijusi su žemesniu nei vidutinis smegenų skysčio spaudimu. SIH pakankamai reta liga. Nustatyta, jog per metus 100000 gyventojų tenka vos 2 – 5 atvejai [7], daugiau atvejų nustatoma universitetinėse ligoninėse. Moteris serga dažniau nei vyrai, santykiu 2:1 [8].

Sergančiųjų amžiaus pikas – 40 metų, tačiau paveikiami tiek vyresni, tiek jaunesni asmenys, tarp jų ir vaikai [8,13].

Etiologija

Smegenų skysčio nuotėkis viena iš pagrindinių priežasčių SIH pasireiškimui. Remiantis tyrimų duomenimis, dažniausios smegenų skysčio nuotėkio vietos – kaklinė ir krūtininė nugaros smegenų dalys [14, 15], likvoro nuotėkio priežastys vis dar nėra pakankamai aiškios ir kelia įvairių diskusijų. Viena iš pagrindinių hipotezių - kietojo dangalo silpnumas, 80 % atvejų sukeltas nedidelio kietojo dangalo sužalojimo dėl traumos [16] arba kompleksiškas kietojo dangalo pažeidimas dėl meninginių dangalų divertikulų [17]. Pažeidus kietąjį dangalą, smegenų skystis nuteka į epidurinę tarpą. Dažniausias su spontaniniu smegenų skysčio nuotėkiu susietos SIH simptomas – galvos skausmas. SIH pagal priežastis taip pat klasifikuojama: 1) smegenų skysčio nuotėkis dėl smegenų kietojo dangalo pažeidimo, galimai susijęs su juosmenine punkcija, 27 % atvejų 2) smegenų skysčio nuotėkis dėl meninginių dangalų divertikulo, 42 % atvejų 3) spontaninis smegenų skysčio nuotėkis dėl veninės fistulės, 2,5% atvejų 4) nepatikslingos kilmės spontaninis smegenų skysčio nuotėkis, 29 % galimai susijęs su juosmenine punkcija [49]. Spontaniam smegenų skysčio nuotėkiui su SIH būdingi ir kiti priežastiniai veiksniai. Vieni iš jų - jungiamojo audinio sutrikimai, susiję su spontaniniu smegenų skysčio nuotėkiu: Marfano, 2 tipo Ehlers-Danlos, Lehmano sindromai, autosominė dominantė policistinių inkstų liga, pirmo tipo neurofibromatozė [9,10,11,18]. Nustatyta, jog net vienam penktadaliui pacientų, sergančių Marfano sindromu, gali pasireikšti ir SIH [22]. Pastebėta, kad didesnė tikimybė išsivysti meninginių dangalų divertikulams sergant Lehmano

sindromu [23] ir pirmu neurofibromatozės tipu [18]. Kiti svarbūs rizikos veiksniai – juosmeninė punkcija [19], nepakankama mityba [20], žemas ūgis, moteriška lytis – manoma, kad moteriški hormonai daro įtaką kietojo dangalo vientisumui [8, 14, 20, 21]. Pagal 2012 metais atliktą tyrimą teigiama, jog spontaninis smegenų skysčio nuotėkis nebūtinai yra susijęs su SIH pasireiškimu ir galvos skausmu [15]. Esama įvairių hipotezių, kuriose aiškinama spontaninio smegenų skysčio nuotėkio priežastys bei sąsajos su SIH pasireiškimu, tačiau vieningos nuomonės vis dar nėra.

Marfano sindromas
2 tipo Ehlers-Danlos sindromas
Lehmano sindromas
1 tipo neurofibromatozė
Autosominis dominantis policistinių inkstų sindromai

Lentelė nr. 1. Jungiamojo audinio ligos susijusios su SIH.

Patofiziologija

Smegenų skystis gaminamas iš arterinio kraujo šoniniame ir ketvirtajame smegenų skilvelių gysliniuose rezginiuose, mažus kiekius skysčio išskiria ir ependimocitai. Tarp švelniojo ir voratinklinio smegenų dangalų yra subarachnoidinė ertmė, kurioje kaupiasi smegenų skystis. Pažeidus kietąjį dangalą, smegenų skystis nuteka į epidurinį tarpą. Nustatyta, kad apytiksliai 500 ml smegenų skysčio pagaminama kasdien. Įprastas smegenų skysčio spaudimas varijuoja tarp 70–200 mm H₂O, esant didesniai kūno masės indeksui, didėja ir smegenų skysčio spaudimas [12]. Susidaręs likvoras atlieka daugelį funkcijų: maitina smegenis, palaiko pastovų osmosinį slėgį, smegenų struktūrą, padėtį, spaudimą, padeda apsaugoti nuo mechaninio išorės poveikio. Smegenys vidutiniškai

sveria 1500 gramų, likvoras tik 48 gramus [24]. Yra aptarti keli galvos skausmo dėl SIH mechanizmai, kai nustatomas spontaninis smegenų skysčio nuotėkis. Dėl šio nuotėkio, mažėja intrakranijinis spaudimas. Remiantis galvos smegenų struktūrų tempimo teorija, galvos skausmą sąlygoja skausmui jautrių intrakranijinių ir meninginių struktūrų tempimas, ypač jungiančių venų ir juntamųjų nervų, dėl sumažėjusio smegenų skysčio tūrio [26]. Sumažėjus likvoro kiekiui, smegenys gali pasmukti žemyn. [25]. Pacientui stovint, šis smegenų struktūrų tempimo mechanizmas sustiprėja, to išraiška – galvos skausmas [26]. Taip dirginamos skausmui jautrios jungiančios venos, sukliamas galvos skausmas [8, 27]. Ortostatinė galvos skausmo kilmė įrodinėjama likvoro paėmimu atliekant juosmeninę punkciją, tada sumažėja smegenų skysčio kiekis [25]. Taip pat galvos smegenų struktūrų tempimo teoriją aiškinama ir tuo, kad vyresnio amžiaus pacientams ortostatinis galvos skausmas nustatomas retai, nes smegenų masė vyresniame amžiuje mažėja [27]. Dar viena teorija, aiškinanti SIH pacientų galvos skausmo mechanizmą susijusi su intrakranijinių kraujagyslių išsiplėtimu [29]. Remiantis Monro – Kellie hipoteze, smegenų tūrio, smegenų skysčio ir intrakranijinio kraujo tūrio dydžių suma yra nekintantis dydis, tarp jų turi būti pusiausvyra [30]. Sumažėjus smegenų skysčio kiekiui dėl jo spontaninio nutekėjimo, išsiplėčia galvos smegenų veninės kraujagyslės, didėja kaukolėje esančio kraujo ir smegenų tūrio kiekis. Antrinis galvos kraujagyslių išsiplėtimas padeda kompensuoti žemą likvoro spaudimą. [30,33]. Nustatyta, kad žemas apatinės tuščiosios venos spaudimas taip pat sąlygoja epidurinių venų hipotenziją, susijusią su SIH [31,32]. Šie pastebėjimai paremia teoriją, jog galvos kraujagyslių išsiplėtimas svarbus SIH pacientų galvos skausmo patogenezėje.

Simptomai

Vienas dažniausių SIH simptomų – pozicinis galvos skausmas, asocijuojamas su skausmui jautrių intrakranijinių venų išsiplėtimu arba smegenų nusileidimu dėl susijusių smegenų struktūrų tempimo [5]. Galvos skausmas gali kisti epizodiškai, būti mažiau arba daugiau priklausomas nuo kūno padėties. Ligos pradžioje, būna stiprus ir abipusis, primena skausmą po juosmeninės punkcijos. Paprastai, galvos skausmas sustiprėja beveik iškart po to, kai gulima padėtis pakeičiama į vertikalią, tačiau gali pasireikšti ir po keleto valandų darbo vertikaliuoje padėtyje. Skausmas taip pat pasunkėja čiaudint, kosint, juokiantis, atliekant Valsalva mėginį, nepagerėja po nesteroidinių vaistų nuo uždegimo. Simptomai palengvėja atsigulus, per 15 – 30 minučių [8]. Esant SIH, kūno padėtis kartais visiškai neturi įtakos galvos skausmui. Šis dažniau priklausomas nuo vertikalios padėties, tačiau galimas ir dėl gulint, retais atvejais, skausmas nepasireiškia išvis. Galvos skausmo lokalizacija – įvairi: difuziškai išplitęs, tik kaktos arba smilkinių srityje, dažniausiai pakaušio srityje. Stebimas meninginių struktūrų dirginimas, vėmimas, šviesos ir garso baimė [48]. Apie pusei SIH pacientų, galvos skausmą lydi kaklo skausmas ir sustingimas, taip pat galvinių nervų funkcijos sutrikimai dėl kartu su visomis galvos smegenimis pažemėjusio smegenų kamieno. Dėl pastarosios priežasties galimi galvinių nervų pažeidimai: nusiskundimai svaigimu, pusiausvyros sutrikimai dėl prieangio ir sraigės nervo pažeidimo, klausos sutrikimai [48]. Kiti simptomai, taip pat lydintys galvos skausmą: dvejinimasis, regos lauko iškritimas, akių judesių apribojimas dėl atitraukiamo nervo funkcijos sutrikimo, rečiau – akies judinamojo nervo funkcijos sutrikimo. SIH galvos skausmo ypatybės pateikiamos lentelėje nr. 3 [5,39]. Kartais pasireiškia veido skausmas ar

sustingimas, galimas skonio pojūčio paastrėjimas. Kartu su ilgėjančia SIH trukme, kinta ir simptomų pobūdis. Ortostatinis galvos skausmas gali sumažėti ar išnykti, tai sunkina SIH diagnostiką. Retai, bet dėl smegenų pozicijos kitimo pasitaiko ataksijos, parkinsonizmo bulbarinio silpnumo ar pažintinių funkcijų sutrikimo simptomai [1].

Galvos skausmo apibūdinimas	Kūno padėties ir laiko įtaka skausmui	Galvos skausmą lydintys simptomai
Abipusis, pakaušio ir/ar kaktos srityse	Skauda sėdint (min), palengvėja gulint	Galvos svaigimas, pusiausvyros sutrikimas
Abipusis, kaktos ir /ar smilkinių srityse	Skauda stovint (s) , palengvėja gulint	Pykinimas, vėmimas, kaklo skausmas
Apima visą galvą	Skauda stovint ir gulint	Skonio sustiprėjimas, klausos sutrikimas
Apima visą galvą, plinta link stuburo	Skauda stovint, gulint pablogėja	Sumišimas
Vienos galvos pusės skausmas, pereinantis į visos galvos skausmą	Skauda iškart atsikėlus po nakties miego	Šviesos baimė, sąnarių skausmas, sustingimas
Abipusis, plintantis į akis	Po bent 1 val.	Susiliejęs vaizdas, sutrikęs

	stovėjimo, palengvėja gulint.	matymas
--	-------------------------------------	---------

Lentelė nr.2. Galvos skausmo, sukulto SIH, ypatybės. Paaškinimai: min – minutės, s – sekundės, val. – valandos.

Diagnostika

Tais atvejais, kuomet galvos skausmas nėra susijęs su vertikalia ligonio kūno padėtimi, diagnozuoti SIH tampa sunkiau. Neretai jis būna netipiškas, nuolatinis, protarpinis, nelengvėjantis gulimoje padėtyje, primenantis lėtinę migreną. Įprastais atvejais, visada svarbi užuomina SIH įtarti – ortostatinis galvos skausmas [34]. Taip pat svarbu žinoti, ar prieš prasidedant galvos skausmams buvo atlikta juosmeninė punkcija [34]. SIH nustatyti svarbi Tarptautinė galvos skausmo klasifikacija. Šioje klasifikacijoje pateikiami svarbiausi diagnostiniai SIH kriterijai, paskutinį kartą patikslinti 2013 metais [36]. Patologijai nustatyti, reikalingi bent du. [35]. Kriterijai pateikiami lentelėje nr. 3. Diagnozei patikslinti ir nustatyti naudojami įvairūs tyrimų metodai, pavyzdžiui, juosmeninė punkcija: įvertinamas smegenų skysčio spaudimas, sudėtis. Kitų tyrėjų duomenimis, juosmeninė punkcija pagal jautrumą ir specifiškumą nėra svarbiausias kriterijus SIH nustatyti [35]: apie 50% atvejų smegenų skysčio spaudimas būna normalus, be sumažėjimo. Vienas tiksliausių ir pirmiausiai atliekamų tyrimų SIH su likvoro nuotėkiui nustatyti – galvos smegenų magnetinio rezonanso tomografija (MRT). SIH diagnozė po šio tyrimo nustatoma apie 80 % pacientų, taip pat didelis privalumas, jog tai – ne invazinė procedūra [36]. Svarbiausios charakteristikos, vertinamos galvos smegenų MRT

tyrimo metu: 1) smegenų pasislinkimas žemyn 2) veninių struktūrų išsiplėtimas 3) meninginių dangalų sustorėjimas 4) hipofizės padidėjimas [8,35-39]. Meninginių dangalų sustorėjimas – vienas iš dažniausiai atpažįstamų SIH bruožų: linijinis, be mazgų, kartais su meninginių dangalų fibroze. Apie 20 – 30 % pacientų galvos smegenų vaizdas būna visiškai be pakeitimų: be meninginių dangalų sustorėjimo ar kitų pakeitimų [43]. Nugaros smegenų MRT taip pat naudojama, padeda išsiaiškinti kietojo dangalo defekto ir smegenų skysčio nutekėjimo vietą, tačiau tyrimo efektyvumas mažesnis nei kito svarbaus diagnostinio tyrimo - kompiuterinės tomografijos mielografijos (KTM). Nugaros smegenų MRT rezultatas gali būti ir klaidingai neigiamas, nepastebima kietojo dangalo defekto ar smegenų skysčio susikaupimo epidūriname tarpe [28]. Naudojama ir kompiuterinė tomografija (KT) – tyrimas labiau naudingas tada, kai reikalingas skubus diagnozės patikslinimas, tačiau nėra toks tikslus kaip MRT, bet gali būti naudingas įtariant smegenų skysčio nuotėkį. KTM ir intratekalinė gadolinio magnetinio rezonanso mielografija (IGMRM) labiau specifiški ir jautrūs tyrimai, palyginimui: SIH diagnozuojama KTM būdu 67 %, o MRT 55 % atvejais, tačiau apie 30 % įtariamų SIH visgi lieka neidentifikuoti [40,41]. Smegenų skysčio nuotėkis nustatomas dauguma sergančiųjų SIH, tačiau šis simptomas išreikštas ne visada. Atliekant tyrimus, svarbu atkreipti dėmesį į jų atlikimo laiką nuo simptomų pradžios bei kitus diagnostinius kriterijus [42].

Galvos skausmas dėl SIH dažnai supainiojamas su kitomis neurologinėmis būklėmis: lėtinė migrena, aseptinis meningitas, encefalitas, subarachnoidinė hemoragija, subdūrinė hematoma, pirmo tipo Chiari malformacija. Galimos įvairios komplikacijos, keliančios pavojų gyvybei. Dėl smegenų skysčio nuotėkio pasmukusių žemyn galvos smegenų,

spaudžiamas smegenų kamienas, taip pat aprašomas smegenėlių strigimas, galvinių nervų paralyžiai. Kamieno spaudimas susijęs su širdies dažnio sulėtėjimu, kvėpavimo centro slopinimu. Kruopščiai surinkta ligos anamnezė ir vaizdiniai tyrimai padeda išvengti galimų klaidų [46].

a) bet koks skausmas, atitinkantis kriterijų B
b) skausmas, pasireiškiantis kartu su žemu smegenų skysčio spaudimu arba kartu su smegenų skysčio nuotėki
c) vaizdiniuose tyrimui požymiai būdingi smegenų skysčio nuotėkiui arba smegenų skysčio spaudimas <60mm H ₂ O
d) nepasireiškia kitokio pobūdžio galvos skausmas

Lentelė nr. 3. Tarptautinė galvos skausmo klasifikacija, 3 leidimas.

Gydymas

SIH dažniausiai būdinga gerybinė eiga, tačiau pasitaiko reti atvejai: sąmonės budrumo sutrikimai, stuporas, koma, sąlygoti tarpinių smegenų suspaudimo arba subdūrinės hematomos išsivystymo. Dalis pacientų pasveiksta spontaniškai, tačiau neretai prireikia medikamentinio, invazinio ar chirurginio gydymo, jeigu esama SIH su smegenų skysčio nuotėkiu [43]. Pirmos eilės galimas nemedikamentinis gydymas – poilsis ir lovos režimas kartu su pakankamu skysčių vartojimu tačiau klinikinė šio gydymo reikšmė nėra patvirtinta [45]. Remiantis tyrimais, kofeino (200 mg x 2 k/d.) ir teofilino preparatų vartojimas gali sąlygoti simptomų pagėrėjimą, tačiau efektas yra trumpalaikis. Kai kuriais atvejais padeda steroidų vartojimas, tačiau ilgalaikis efektas retas [44]. Esant pagrįstam ir nustatytam smegenų skysčio

nuotėkiui, nuolatiniais SIH simptomais, nepadėjus kitokiam gydymui, taikomas intervencinis gydymas epidūrinėmis autologinio kraujo injekcijomis. Ši procedūra taikoma šiais atvejais: 1) nepaisant taikyto konservatyvaus gydymo, galvos skausmas tęsiasi 1- 2 savaites 2) sunkūs, kasdienę veiklą trikdantys bei galvos skausmą lydintys simptomai 3) simptomai užtrunka ilgiau nei 2 savaites 3) jungiamojo audinio ligos. Po šios procedūros, teigiamas efektas kartais stebimas greitai, per keliolika minučių. Gydymo efektyvumas siekia nuo 53 iki 77 % po vienos ar daugiau atliktų procedūrų [12]. Atliekant procedūrą, į epidūrinį tarpą įšvirkščiamas 10 – 20 ml autologinio kraujo, skausmui nesumažėjus, leidžiamas didesnis kraujo kiekis, iki 100 ml. Pacientas po procedūros 30 – 60 minučių guldomas į Trendelenburgo padėtį, toliau turi laikytis gulimo režimo 12 – 24 valandų gulimoje horizontalioje padėtyje. Po pirmos atliktos procedūros, pagerėjimas varijuoja 30 % - 70% atvejų, po kartotinai atliktos procedūros 30 – 50 % atvejų. [1,44]. Gydymas autologiniu kraujo injekcija grindžiamas kietojo dangalo defekto tamponavimu ir smegenų skysčio nuotėkio stabdymu. Epidūrinė autologinio kraujo injekcijos procedūra reikalauja tam tikro pasiruošimo, atlikimo rentgeno kontroleje. Remiantis atliktais tyrimais, nėra nustatyta efektyvumo skirtumų tarp “aklo” kraujo suleidimo metodo ir tarp atliekamo rentgeno kontroleje [46,47]. Kai intervencinis gydymas autologinio kraujo injekcija neveiksmingas, galimas taikyti neurochirurginį gydymą, kurio metu pašalinami kietojo dangalo defektai [45].

Apibendrinimas

SIH dažniausiai yra spontaninio smegenų skysčio nuotėkio pasekmė. Ortostatinis galvos skausmas – vienas iš svarbiausių požymių, dėl kurių galima įtarti SIH. Ši patologija kelia diagnostinių dilemų, nes ne visada pasireiškia tipiška būdingais simptomais.

Pirma diagnostinė priemonė SIH nustatyti – galvos smegenų MRT. Gydymui taikomos ir konservatyvios priemonės, tačiau šiai dienai vienas efektyviausių būdų – epidūrinės autologinio kraujo injekcijos. Chirurginis gydymas taikomas tik tada, kai nepadedą jokios kitos priemonės. Nors galvos skausmas – kasdieniška problema, tačiau pasireiškianti įvairiais simptomais, kurie, SIH atveju, gali sukelti rimtų komplikacijų. SIH etiologijos, patofiziologijos išmanymas padeda išvengti diagnostikos klaidų, taip pat palikti mažiau neatpažintų, tinkamai neištirtų, atvejų.

Literatūra

- Ducros A, Biousse V. Headache arising from idiopathic changes in CSF pressure. *Lancet Neurol* 2015;14:655-668
- Mokri B. Spontaneous intracranial hypotension. *Continuum* 2015;21:1086-1108.
- Mokri B. Spontaneous pressure slow low csf volume headaches: spontaneous csf leaks. *Headache* 2013;53:1034-53
- Mokri B. Movement disorders associated with spontaneous CSF leaks: a case series. *Cephalalgia* 2014;34:1134-41. doi:10.1177/0333102414531154
- Mokri B, Ahlskog JE, Luetmer PH. Chorea as a manifestation of spontaneous CSF leak. *Neurology* 2006;67:1490-1. doi:10.1212/01.wnl.0000240059.96502.bf
- Wicklund MR, Mokri B, Drubach DA, et al. Frontotemporal brain sagging syndrome: an SIH-like presentation mimicking FTD. *Neurology* 2011;76:1377-82. doi:10.1212/WNL.0b013e3182166e42
- Pagani-Estévez GL, Cutsforth-Gregory JK, Morris JM, Mokri B, Piepgras DG, Mauck WD, Eldrige JS, Watson JC. Procedural predictors of epidural blood patch efficacy in spontaneous intracranial hypotension.
- Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *Jama*. 2006 May 17;295(19):2286-96.
- Raftopoulos C, Pierard GE, Retif C, Braude P, Brotchi J. Endoscopic cure of a giant sacral meningocele associated with Marfan's syndrome: case report. *Neurosurgery*. 1992;30(5):765-768.
- Pyeritz RE, Fishman EK, Bernhardt BA, Siegelman SS. Dural ectasia is a common feature of the Marfan syndrome
- Schievink WI, Torres VE. Spinal meningeal diverticula in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Lancet*. 1997;349(9060):1223-1224.
- Bezov D, Lipton RB, Ashina S. Post-dural puncture headache: part I diagnosis, epidemiology, etiology, and pathophysiology. *Headache: The Journal of Head and Face Pain*. 2010 Jul;50(7):1144-52.
- Schievink WI, Maya MM, Louy C, Moser FG, Sloninsky L. Spontaneous intracranial hypotension in childhood and adolescence. *The Journal of pediatrics*. 2013 Aug 1;163(2):504-10.
- Schievink WI, Gordon OK, Tourje J. Connective tissue disorders with spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension: a prospective study. *Neurosurgery*. 2004 Jan 1;54(1):65-71.

15. Schievink WI, Schwartz MS, Maya MM, Moser FG, Rozen TD. Lack of causal association between spontaneous intracranial hypotension and cranial cerebrospinal fluid leaks. *Journal of neurosurgery*. 2012 Apr 1;116(4):749-54.
16. Beckhardt RN, Setzen M, Carras R. Primary spontaneous cerebrospinal fluid rhinorrhea. *Otolaryngology—Head and Neck Surgery*. 1991 Apr;104(4):425-32.
17. Schievink WI, Reimer R, Folger WN. Surgical treatment of spontaneous intracranial hypotension associated with a spinal arachnoid diverticulum: case report. *Journal of neurosurgery*. 1994 Apr 1;80(4):736-9.
18. Erkulvrawatr S, El Gammal T, Hawkins J, Green JB, Srinivasan G. Intrathoracic meningoceles and neurofibromatosis. *Archives of neurology*. 1979 Sep 1;36(9):557-9.
19. Ahmed SV, Jayawarna C, Jude E. Post lumbar puncture headache: diagnosis and management. *Postgraduate medical journal*. 2006 Nov 1;82(973):713-6.
20. Graff–Radford SB, Schievink WI. High–pressure headaches, low–pressure syndromes, and CSF leaks: Diagnosis and management. *Headache: The Journal of Head and Face Pain*. 2014 Feb;54(2):394-401
21. Fry RA, Perera A. Failure of repeated blood patch in the treatment of spinal headache. *Anaesthesia*. 1989 Jun;44(6):492-3.
22. Schrijver I, Schievink WI, Godfrey M, Meyer FB, Francke U. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and minor skeletal features of Marfan syndrome: a microfibrillopathy. *Journal of neurosurgery*. 2002 Mar 1;96(3):483-9.
23. Philip N, Andrac L, Moncla A, Sigaudy S, Zanon N, Lena G, Choux M. Multiple lateral meningoceles, distinctive facies and skeletal anomalies: a new case of Lehman syndrome. *Clinical dysmorphology*. 1995 Oct 1;4(4):347-51.
24. Horton JC, Fishman RA. Neurovisual findings in the syndrome of spontaneous intracranial hypotension from dural cerebrospinal fluid leak. *Ophthalmology*. 1994 Feb 1;101(2):244-51.
25. Lipman IJ. Primary intracranial hypotension: the syndrome of spontaneous low cerebrospinal fluid pressure with traction headache. *Diseases of the nervous system*. 1977 Mar;38(3):212-3.
26. Mokri B, Atkinson JL, Dodick DW, Miller GM, Piepgras DG. Absent pachymeningeal gadolinium enhancement on cranial MRI despite symptomatic CSF leak. *Neurology* 1999; 53: 402-4.
27. Messori A, Simonetti BF, Regnicolo L, Di Bella P, Logullo F, Salvolini U. Spontaneous intracranial hypotension: the value of brain measurements in diagnosis by MRI. *Neuroradiology*. 2001 Jun 1;43(6):453-61.
28. Paldino M, Mogilner AY, Tenner MS. Intracranial hypotension syndrome: a comprehensive review. *Neurosurgical Focus*. 2003 Dec 1;15(6):1-8.
29. Mokri B. The Monro–Kellie hypothesis: applications in CSF volume depletion. *Neurology*. 2001 Jun 26;56(12):1746-8.
30. Franzini A, Messina G, Nazzi V, Mea E, Leone M, Chiapparini L, Broggi G, Bussone

- G. Spontaneous intracranial hypotension syndrome: a novel speculative physiopathological hypothesis and a novel patch method in a series of 28 consecutive patients. *Journal of neurosurgery*. 2010 Feb 1;112(2):300-6.
31. Groen RJ, Hoogland PV. Letter to the Editor: Spontaneous intracranial hypotension. *Journal of neurosurgery*. 2010 Sep 1;113(3):685-8.
32. Mokri B. Spontaneous cerebrospinal fluid leaks: from intracranial hypotension to cerebrospinal fluid hypovolemia—evolution of a concept. In *Mayo Clinic Proceedings* 1999 Nov 1 (Vol. 74, No. 11, pp. 1113-1123). Elsevier.
33. Beck J, Häni L, Ulrich CT, Fung C, Jesse CM, Piechowiak E, Z'Graggen W, Meier N, Raabe A. Diagnostic challenges and therapeutic possibilities in spontaneous intracranial hypotension. *Clinical and translational neuroscience*. 2018 Aug 21;2(2):2514183X18787371.
34. Arnold M. Headache classification committee of the international headache society (IHS) the international classification of headache disorders. *Cephalalgia*. 2018;38(1):1-211.
35. Ducros A, Biousse V. Headache arising from idiopathic changes in CSF pressure. *The Lancet Neurology*. 2015 Jun 1;14(6):655-68.
36. The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia* 33:629–808.
37. Alvarez-Linera J, Escribano J, Benito-León J, Porta-Etessam J, Rovira A. Pituitary enlargement in patients with intracranial hypotension syndrome. *Neurol* 2000; 1895-7.
38. Matsumara A, Anno I, Nose T, Fujimoto A, Shibata Y, Okazaki M. Intracranial Hypotension. *J Neurosurg* 2001; 95: 914-6.
39. Williams EC, Buchbinder BR, Ahmed S, Alston TA, Rathmell JP, Wang J. Spontaneous intracranial hypotension: presentation, diagnosis, and treatment. *Anesthesiology*. 2014;121:1327–33
40. Luetmer PH, Schwartz KM, Eckel LJ, Hunt CH, Carter RE, Diehn FE. When should I do dynamic CT myelography? predicting fast spinal CSF leaks in patients with spontaneous intracranial hypotension. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2012;33:690–4.
41. Schievink WI, Schwartz MS, Maya MM, Moser FG, Rozen TD. Lack of causal association between spontaneous intracranial hypotension and cranial cerebrospinal fluid leaks. *J Neurosurg*. 2012;116:749–54.
42. Williams EC, Buchbinder BR, Ahmed S, Alston TA, Rathmell JP, Wang J. Spontaneous intracranial hypotension: presentation, diagnosis, and treatment. *Anesthesiology*. 2014;121:1327–33.
43. Schoffer KL, Benstead TJ, Grant I. Spontaneous intracranial hypotension in the absence of magnetic resonance imaging abnormalities. *Can J Neurol Sci* 2002; 29: 253-7
44. Berroir S, Loisel B, Ducros A, Boukobza M, Tzourio C, Valade D, Bousser MG. Early epidural blood patch in spontaneous intracranial hypotension. *Neurology*. 2004;63:1950-1

45. Milledge JT, Ades LC, Cooper MG, Jaumees A, Onikul E. Severe spontaneous intracranial hypotension and Marfan syndrome in an adolescent. *J Paediatr Child Health* 2005; 41: 68-71
46. Greif SH, Mandel ST, Langer DJ, Ortiz RA. Spontaneous intracranial hypotension. *Practical Neurology*. 2014 May;24-7.
47. Smith KA. Spontaneous intracranial hypotension: targeted or blind blood patch. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2016 Mar 1;25:10-2.
48. Mokri B. Spontaneous low pressure, low CSF volume headaches: spontaneous CSF leaks. *Headache: The Journal of Head and Face Pain*. 2013 Jul;53(7):1034-53.
49. Schievink WI, Maya MM, Jean-Pierre S, Nuño M, Prasad RS, Moser FG. A classification system of spontaneous spinal CSF leaks. *Neurology*. 2016 Aug 16;87(7):673-9.