

Ehler Danlos Sendromlu Hastada Gelişen Spontan İntrakraniyal Hipotansiyon

A case of spontaneous intracranial hypotension in a patient of Ehler Danlos syndrome

Feray Kıymaz SELEKER, Fatma ÖZTÜRK, Gülay KENANGİL, Hulki FORTA

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji Kliniği

ÖZET

Spontan intrakraniyal hipotansiyon ilk kez 1938'de tanımlanan postural baş ağrısı ve düşük beyin omurilik sıvısı (BOS) basıncı ile karakterize bir tablodur. Ağrıya eşlik eden ense sertliği, bulantı, kusma, diplopi, kraniyal nöropatiler daha az sıklıkta tanımlanmaktadır. Çalışmada 4 haftalık postural baş ağrısı öyküsü olan 32 yaşında kadın hasta sunulmaktadır. Ehler Danlos sendromu tanısı almış olan hasta ani gelişen ve yatmakla düzelen baş ağrısı, bulantı, kusma tanımlanmaktadır. Nörolojik muayenesinde özellik saptanmayan hastanın lomber ponksiyon (LP) ve Kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulguları tanıyı destekleyicidir. Travma ve LP öyküsü olmayan hastada tablonun Ehler Danlos Sendromu ile ilişkili olarak gelişmiş olabileceği akla gelmektedir.

Anahtar kelimeler: Spontan İntrakraniyal Hipotansiyon, Ehler Danlos Sendromu

SUMMARY

Spontaneous intracranial hypotension originally described in 1938, is a syndrome characterized by postural headache and low cerebrospinal fluid (CSF) pressure. Headache may be associated with nausea, vomiting and less commonly diplopi or cranial neuropathies. We report 32 years old woman with Ehler Danlos Syndrome who spontaneously developed postural headache, nausea and vomiting. Neurologic examination was normal. LP and cranial MRI supported the diagnosis. It is possible that underlying connective tissue disorder Ehler Danlos Syndrome is the reason of spontaneous intracranial hypotension. **Keywords:** intracranial hypotension, Ehler Danlos Syndrome.

GİRİŞ

Spontan İntrakraniyal Hipotansiyon, beyin omurilik sıvısının (BOS) basıncındaki düşüklüğün yanı sıra, postural baş ağrısının karakteristik olarak ön planda olduğu bir tablodur. Baş ağrısı ile birlikte ense sertliği, bulantı, kusma, tinnitus, vertigo, daha az sıklıkta bulanık görme, fotofobi ve diplopi tanımlanmaktadır. BOS basıncı genellikle 70 mm H₂O altında olup, BOS'ta protein ve hücre artışı tanımlanmaktadır. Kraniyal MRG tetkikinde diffuz dural tutulum, subdural sıvı birikimi ve serebral yapılar da yer değiştirme sendromla ilgili olarak bildirilmektedir. Tedavide semptomaya yönelik yatak istirahati, oral hidrasyon, analjezikler, intratekal salin infüzyonu, epidural patch veya steroidler

önerilmektedir. Yazımızda Ehler Danlos Sendromuna bağlı olarak geliştiği düşünülen bir spontan intrakraniyal hipotansiyon olgusunun sunulması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

32 yaşında kadın hasta, 4 hafta önce hafif nitelikte başlayan, birinci haftanın sonunda şiddetlenen postural baş ağrısından yakınmaktaydı. Hastanın baş ağrısı nedeni ile başvurduğu üniversite hastanesinde çekilen MRG'nin normal sınırlar içinde olduğu, subaraknoid kanama ön tanısı ile başarısız bir LP girişimi sonrasında ağrısının arttığı öğrenildi. Baş ağrısına bulantı eşlik etmekteydi. Hastanın kraniyal bilgisayarlı tomografisi ve kraniyal MR anjiyografisi normal sınırlarda idi. Özgeçmişinde 10 yıl önce İ. Ü. Tıp Fakültesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalında aldığı Ehler Danlos Sendromu tanısı mevcuttu. Fizik muayenede eklem hiperbilitesi dışında belirgin bir özellik yoktu. Nörolojik muayenede patolojik bulgu saptanmadı. Rutin kan ve idrar tetkikleri normal değerlerde idi. Yapılan LP de BOS basıncı 100 mm H₂O olarak bulundu. BOS'un mikroskopik incelemesinde, 130/mm³

Yazışma Adresi:

Uz. Dr. Feray Kıymaz Seleker
Şişli Etfal Hastanesi Nöroloji Kliniği
Telf: 0212-2312209-1460

*Bu çalışma 36. Ulusal Nöroloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

eritrosit saptandı. Biyokimyasal incelemede, glukoz:40 mg/dl (Eş zamanlı kan şekeri:84 mg/dl), Na:150 mmol/L, Cl:128 mmol/L, protein:97/dl olarak bulundu. Kranial MRG'de infratentoryel bölgede tentoryum sereselli inferior komşuluğu boyunca, supratentoryel bölgede solda daha belirgin olmak üzere frontotemporal loblar komşuluğu boyunca dural tabakalarda kalınlaşma, tüm sekanslarda BOS'a göre hafif hiperintens karakterde subdural efüzyon alanları (en kalın yerde 5 mm den daha az genişlikte) gözlemlendi. Servikal spinal MRG'de servikal bölgede birkaç disk aralığında minimal bulging dışında özellik saptanmadı. Hastamızda semptomlar yatak istirahati, oral hidrasyon ve analjiziklerle 4 hafta içinde gerileyerek tamamen düzeldi.

TARTIŞMA

Spontan intrakraniyal hipotansiyon LP ve başka travma öyküsü olmaksızın postural baş ağrısı ve düşük BOS basıncı ile karakterize bir tablo olarak tanımlanmaktadır. (1,2,3,4) BOS basıncı genellikle 70 mm H₂O olarak bildirilmekte ancak çeşitli çalışmalarda 20 mmH₂O ile 130 mm H₂O arasında BOS basıncı değerleri göze çarpmaktadır. BOS sızıntısının aralıklı olması nedeni ile zamansal BOS basıncı değişiklikleri bildirilmektedir. (1,5,6,3,7) Literatürde olgumuzda saptanan BOS proteininde artış ve eritrosit varlığının yanı sıra lenfositik pleositoz tanımlayan çalışmalar mevcuttur. (1,8,6,9,3,4) Olguların kranial MRG'lerinde serebral ve serebellar konveksite, interhemisferik fissür ve tentoryumda kontrast tutulumu (8,5,2,6,10,9) ile birlikte daha az sıklıkta olmak üzere beyin dokusunda yer değiştirme tanımlanmaktadır. (8,5,9) Patogeneizde BOS yapımında azalma veya BOS'un hiperabsorpsiyonundan söz edilmekle birlikte kabul gören esas görüş, spinal meninkslerde gelişen küçük defekterden BOS sızıntı neticesinde BOS miktarı ve basıncındaki düşüştür. (1,8,11,3,4,12) Olgumuzun servikal ve trokal spinal MRG'sinde menegial defektle uyumlu patolojik görüntü saptanmamıştır. Literatürde yalnızca negatif MRG oranı %33 olarak bildirilmekte, mikrodefektleri görüntülemenin güçlüğünden söz edilmektedir. (2,3) Spontan intrakraniyal hipotansiyon etyolojisinde kollegen doku hastalığı bildirilen bir çalışmada tanımlanan 4 olgunun 2'sinde marfanoid görünüm eklem hipermobilitesi dışında tanı kesinleştirilememiştir. Diğer 2 hastada genç yaşta gelişen travmadan bağımsız retina dekolmanı öyküsü, Stickler sendromu, Marfan sendromu ve Ehler Danlos Sendromunu akla getirmiş ancak tanıyı destekleyen başka özellik saptanmamıştır. (12) Ehler Danlos sendromu ilk kez 1892'de eklemilerin immobilitesi ile birlikte ciltte frajilite ve latisite artışı ile karakterize bir tablo olarak tanımlanmış ve ortaya çıkışındaki muhtemel nedenin konnektif dokunun kollegen örgüsünde genetik bir defekt olduğu bildirilmiştir. 1950'li yıllardan itibaren tanımlanan alt gruplardan 4,6,7,9,10'da mutasyon gösterilmiştir. (13,14.) Daha önce Ehler Danlos tanısı almış olgumuzda LP ve travma öyküsü olmaksızın gelişen ve kranial görüntüleme teknikleri ile desteklenen spontan intrakraniyal hipotansiyon tablosunun etyolojisinde

gösterilemeyen menegial defektin konnektif doku hastalığına bağlı olabileceği düşünülmüş, son yıllarda tanınmaya başlanan spontan intrakraniyal hipotansiyonun hastamızda Ehler Danlos Sendromu ile açıklanabilmesi ilginç bulunmuştur.

KAYNAKLAR

1. Honorio T. Benzon, M. D, Rimas Nemickas, M. D, Robert E. Molloy, Lumbar and Thoracic Epidural Blood Injections to Treat Spontaneous Intracranial Hypotension, *Anesthesiology* 1996;85:920-922
2. David. C. Good, M. D, Mona Ghobrial, M. D, Pathologic changes associated with intracranial hypotension and menegial enhancement on MRI, *Nerology* 1993;43:2698-2700.
3. Barry M. Rabin, Sudipta Roychowdhury, Joel R. Meyer, Bruce A. Cohen, Kenneth D. Lapat, Eric J Russell, Spontaneous Intracranial Hypotension: Spinal MRI findings. *AJNR* 1998;19:1034-1039.
4. Thomas A. Rando, M. D, PhD, Robert A. Ficherman, MD, Spontaneous intracranial hypotension: Report of two cases and review of the literature, *Neurology* 1992;42:481-487.
5. Robert A. Fishman, MD, Willam p. Dillon MD, Dural enhancement and cerebral displacement secondary to intracranial hypotension, *Neurology* 1993;43:609-611
6. M. Seth Hochman, MD, Thomas P. Naidich, MD, Steven A. Kobetz, MD, Ani Fernandez-Maitin, MD, Spontaneous intracranial hypotension with pachymeningeal enhancement on MRI, *Neurology* 1992;42:1628-1630.
7. Jack C. Sipe, MD, Jack zyroff, MD, Thomas A. Waltz, MD, Primary intracranial hypotension and bilateral isodense subdural hematomas, *Neurology* 1981;31:334-337.
8. William P.dillon, MD, Robert A. Fishman, MD, Some lessons learned about the diagnosis and treatment of spontaneous intracranial hypotension, *AJNR* 1998; June, Editorials.
9. S. C. Pannullo, MD, J. B. Reich, MD, G. Krol, Md, M. D. F. Deck, MD, J. B. Posner, MD, MRI changes in intracranial hypotension, *Neurology* 1993;43:919-926.
10. B. Mokri, MD, J.E. Parisi, MD, B. W. Scheithauer, MD, d. G. Piepgras, MD, G. M. Miller, MD, Meningeal biopsy in intracranial hypotension: menegial enhancement on MRI, *Neurology* 1995;45:1801-1807.
11. Enrique L. Labadie, MD, James van Antwerp, MD, Colin R. Bamford, MD, Abnormal lumbar isotope cisternography in an unusual case of spontaneous hypoliqorrheic headache, *Neurology* 1976;26:135-139.
12. Wolter I. Schievink, MD, Fredrick B. Meyer, MD, John L. D. Atkinson, MD, Bahram Mokri, MD, Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension, *J. Nerosurg* 1996;84:598-605.
13. Reed E. Pyeritz, MD, Ehlers-Danlos Syndrome, *NEJM* 2000;342:730-732, Editorials.
14. L. H. Jansen, The structure of the connective tissue, an explanation of the symptoms of the Ehlers-Danlos Syndrome, *Dermatologica* 1955;110:110-120.