

# HIPOTENSÃO INTRACRANIANA ESPONTÂNEA

## RELATO DE CASO

DIONÍSIO AZEVEDO JR. \*

---

**RESUMO** - Cefaléia por hipotensão do líquido cefalorraquidiano é condição frequente na prática clínica. O diagnóstico e o tratamento não oferecem dificuldades. O autor descreve um caso com a forma espontânea da síndrome e discute aspectos clínicos e fisiopatológicos.

**PALAVRAS-CHAVE:** hipotensão intracraniana espontânea, líquido cefalorraquidiano, cefaléia.

### **Spontaneous intracranial hypotension: case report**

**SUMMARY** - Headache associated with low spinal fluid pressure is a common clinical feature of ease management. The author reports a case with spontaneous cerebrospinal fluid hypotension, and discuss clinical aspects and pathophysiological mechanisms of this entity.

**KEY WORDS:** spontaneous intracranial hypotension, cerebrospinal fluid, headache.

---

O reconhecimento de uma síndrome de cefaléia associada a baixa pressão do líquido cefalorraquidiano (LCR) foi primeiro documentado por August Bier em 1889 seguindo a injeção subaracnóide de cocaína (Bonica, cit. por Fernandez<sup>3</sup>). Dois anos mais tarde, Quincke introduziu a técnica de punção lombar e desde então tornou-se evidente a cefaléia como complicação do procedimento (Quincke, cit. por Fernandez<sup>3</sup>). Em 1938, Schaltenbrand descreveu uma forma espontânea de hipotensão do LCR inicialmente chamada aliqorréia<sup>14</sup>. Atualmente, esta condição é conhecida por hipotensão intracraniana espontânea (HIE)<sup>1</sup>. Suas características mais importantes, são cefaléia quando o paciente está sentado ou em pé e pressão do LCR menor ou igual a 3 cm H<sub>2</sub>O, quando medida em punção lombar com o paciente em decúbito lateral.

O propósito deste relato é discutir aspectos de um caso visto em nosso Serviço, possivelmente com HIE.

## RELATO DE CASO

LVT, 44 anos, feminina, branca, auxiliar de enfermagem. Há 24 horas da internação começou a apresentar cefaléia occipital em pontada que passou a ser contínua, em "aperto", irradiando-se para regiões frontal e temporal. No período de maior intensidade a dor se acompanhava de mal estar geral e vômitos, intensificando-se quando a paciente assumia a posição supina. Negava cefaléia progressiva bem como uso de drogas, doença consumptiva, convulsões e trauma. Três meses antes da internação apresentou drenagem de secreção amarelada no ouvido esquerdo, acompanhada de hipoacusia, melhorando no curso de alguns dias. Tinha antecedente de hipertensão arterial sistêmica, usando inibidor de angiotensina. O exame físico geral e neurológico estavam

---

\*Departamento de Neurologia, Hospital Servidor Público Estadual, São Paulo Aceite:12-abril-1995.

normais, exceto pela presença da cefaléia quando da posição supina. A avaliação otorrinolaringológica mostrou perfuração timpânica à esquerda como seqüela de otite média aguda, sem indícios de otorrêa. Foi realizada punção lombar e a pressão inicial do LCR era 3 cm H<sub>2</sub>O; pressão final, zero; prova de Queckenstedt-Stookey, normal; LCR límpido e incolor, com 6 leucócitos (89% de linfócitos e 11% de monócitos) e zero hemácias por mm<sup>3</sup>, proteinorraquia de 78mg/dL, glicorraquia de 65mg/dL, reação de Wassermann e reação de Weinberg não reagentes. Tomografia computadorizada de crânio normal.

Cisternocintilografia DTPA com Tc<sup>99</sup> foi realizada na projeção posterior ao longo da coluna vertebral e nas projeções anterior, lateral direita e esquerda da cabeça; as projeções foram obtidas nos tempos 2, 6 e 24 horas após a administração de 10 micro-C DTPA Tc<sup>99</sup> (ácido dietilnortriaminopentase), previamente filtrado em milipore (GSWPO 1300), por via lombar. Foi feito tamponamento nasal bilateral para posterior contagem dos tampões em poço de cintilação para investigação de possível fistula nasal. As imagens foram obtidas em câmara de cintilação Searle (37 fotomultiplicadoras) com colimador paralelo de baixa energia, acumulando-se 500 K por imagem, registradas em filme polaróide 667. Nenhuma fistula de LCR foi identificada.

Após a conclusão dos exames foi instituída hidratação oral com boa resposta clínica. Oito meses após a admissão a paciente permanecia assintomática, sem tratamento médico.

## COMENTÁRIOS

Marcelis e Silberstein<sup>11</sup> dividem as causas de hipotensão do LCR em duas categorias gerais: a espontânea e a secundária. Neste último grupo estão incluídos: procedimentos diagnósticos (coleta de LCR e miclografia); anestesia espinal; traumatismo crânio-encefálico e da coluna vertebral; condições clínicas como desidratação, coma diabético, hiperventilação, uremia, otorrêa, rinorrêa, uso de soluções hipertônicas, meningoencefalite e septicemia. Excluídas estas condições, considera-se a hipotensão do LCR como espontânea.

Clinicamente a HIE se manifesta por cefaléia holocraniana ou localizada (frontal ou occipital) que caracteristicamente aparece ou é agravada pela posição ortostática, sendo aliviada pela posição supina<sup>14</sup>. A dor é descrita como "surda", latejante ou em aperto, podendo ser acompanhada de rigidez de nuca, náuseas e vômitos, vertigens, tinitus e zumbidos<sup>11</sup>. Incide mais em mulheres de meia idade<sup>12</sup>. A fisiopatologia da cefaléia não é bem conhecida. Tração de estruturas sensíveis à dor (vasos sanguíneos e seios durais), vasodilatação secundária à hipotensão do LCR e ativação de receptores adenosina têm sido propostos como possíveis mecanismos à dor<sup>3,5,11,14</sup>. Sabe-se, porém, que a hipotensão do LCR "per se" não provoca dor, visto que manobras para elevar a pressão intracraniana como por meio de compressão jugular (manobra de Valsalva), não produzem alívio dos sintomas<sup>14</sup>.

A ocorrência de hematomas e hígromas subdurais em associação a hipotensão do LCR tem sido referida<sup>11,14</sup>. Os autores enfatizam serem estas coleções secundárias à hipotensão do LCR, ocorrendo por rotura de pequenos vasos dispostos em "ponte" entre as meninges e o cérebro quando este afasta da dura-máter, devido à tração para baixo causada pela diminuição do volume de LCR. Esta redução de volume foi demonstrada por estudos com ressonância nuclear magnética (RNM) do crânio, principalmente nos sulcos cerebrais<sup>5,16</sup>, mas o deslocamento das estruturas intracranianas para baixo não foi confirmado.

Quando um paciente se apresenta com sintomas típicos da HIE, a realização de punção do LCR é essencial para o diagnóstico<sup>14</sup>, que é confirmado se a pressão do LCR lombar for menor ou igual a 3 cm H<sub>2</sub>O<sup>3,11</sup>. O LCR é geralmente normal, porém, aumento da proteína e do número de hemácias e leucócitos podem estar presentes. A proteinorraquia elevada pode decorrer de lesões e soluções de continuidade das meninges<sup>14</sup>, ou como resultado do desequilíbrio entre pressão oncótica e hidrostática nos seios durais e vilosidades aracnóides<sup>11</sup>. O aumento no número de glóbulos vermelhos decorre de hiperemia meníngea com subsequente diapedese de hemácias para o espaço subaracnóide (Schaltenbrand, cit. por Rando e Fishman<sup>14</sup>, Sable e Ramadan<sup>16</sup>). A pleocitose é menos comum e parece representar uma resposta inflamatória no sítio de perda do LCR ou à presença de hemácias no espaço subaracnóideo<sup>10,14</sup>.

Inicialmente, três mecanismos foram propostos para explicar a HIE: diminuição na produção de LCR, aumento na absorção do LCR e perda de LCR para fora do espaço subaracnóide (Schaltenbrand)<sup>3,5,11,14</sup>. A diminuição na produção de LCR foi considerada secundária a vasoespasm dos vasos coróides, ocorrendo espontaneamente em indivíduos susceptíveis, ou como consequência de processos tóxicos e infecciosos. A cisternocintilografia mostra padrão de progressão lenta do isótopo, com alta concentração deste por prolongado período de tempo no sítio de injeção. O aumento na taxa de absorção do LCR não tem causas definidas e a cisternocintilografia mostra padrão de fluxo normal do isótopo, com atividade sistêmica (recuperação do material na bexiga urinária) precoce e ausência do isótopo na convexidade cerebral. O extravasamento do LCR para fora do espaço subaracnóide é explicado pela presença de anormalidades anatômicas em pontos da dura-mater ou aracnóide, principalmente na saída das raízes nervosas, que podem se romper em traumas ou exercícios. A cisternocintilografia permite detectar fontes de extravasamento que podem ser confirmadas pela RNM.

Como referido, o diagnóstico de HIE é feito após outras causas de perda de LCR terem sido afastadas. No caso relatado houve referência a infecção aguda do ouvido médio com extravasamento de líquido ipsilateral 3 meses antes do início da sintomatologia que motivou a internação. Otorréia e rinorréia constituem difíceis problemas diagnósticos, em que os estudos radiológico e cintilográfico muitas vezes falham em determinar um diagnóstico preciso<sup>2</sup>. A drenagem de LCR pelo ouvido depende da integridade da membrana timpânica, da dura-máter e do osso temporal. Quando a membrana timpânica está íntegra, o LCR pode ser drenado, via tuba de Eustáquio, para a nasofaringe<sup>2,6,9</sup>. A otorréia pode ser causada por infecção crônica do ouvido, doença congênita, trauma do osso temporal, tumor da fossa média, do ângulo cerebelo pontino e das estruturas do ouvido<sup>2,4,6,7,8,9,13</sup>. Nenhuma das condições referidas foi encontrada em nossa paciente, que pudesse justificar a ocorrência de otorréia.

Outro aspecto a se considerar é a relação temporal entre a diminuição do volume de LCR e a sintomatologia decorrente dela. A retirada de LCR frequentemente provoca cefaléia, quase imediata na maioria dos pacientes<sup>5</sup>. Marcellis e Silberstein<sup>11</sup> demonstraram que os sintomas geralmente se iniciam dentro das primeiras 48 horas após o procedimento de coleta de LCR. Raskin<sup>15</sup> observou início de cefaléia com até 12 dias de evolução e a Internacional Headache Society<sup>1</sup> classifica a cefaléia pós-punção lombar como aquela que aparece com menos de 7 dias após o exame ter sido realizado. Não há na literatura pesquisada qualquer relato de início dos sintomas com meses de evolução. O autor admite, portanto, que o líquido drenado do ouvido da paciente, quando da otite média, não deve ter sido LCR. Os estudos sobre a formação do LCR apoiam essa hipótese. Rubin em 1966 (cit. por Schuller and Duclos<sup>17</sup>) demonstrou uma velocidade de formação do LCR de 400 microlitros/minuto, ou seja, 500 mililitros/dia. Em um adulto o LCR é renovado a cada 7 horas em média, e o seu volume total é de aproximadamente 140 ± 30ml. É de se admitir portanto que, em circunstâncias normais, a capacidade de recuperação do volume de LCR perdido é suficiente para evitar sintomatologia prolongada.

### Tratamento

A sintomatologia desta síndrome se resolve espontaneamente, dentro de duas semanas a vários meses na maioria dos casos<sup>14</sup>. O tratamento inicial consta de repouso no leito e hidratação oral<sup>11</sup> acompanhada, em algumas circunstâncias, do uso de cintas abdominais. Nos casos de cefaléia persistente ou incapacitante, o tratamento deve incluir medidas mais intensivas baseadas na fisiopatologia da dor. Tem-se advogado o uso de cafeína: 4 mg ao dia via oral<sup>11</sup> ou 500 mg diluídos em solução salina normal ou Ringer lactato, via intravenosa por 1-2 horas<sup>3</sup>. Outra medida é a infusão epidural de solução salina; porém, grandes quantidades de solução podem originar dor lombar e orbitária, hemorragia retiniana, náuseas, vômitos e tontura<sup>3</sup>. Em 1960, Gormley propôs a infusão epidural de 10-20ml de sangue autólogo sob condições estéreis<sup>11</sup>. O mecanismo de ação, presumido

inicialmente, era que se formaria um tampão gelatinoso imediato com depósito de fibrina e atividade fibroblástica. A deposição de colágeno e formação de "cicatriz" estariam completos em três semanas. Essa teoria tem sido questionada e admite-se hoje que a compressão do saco dural, com aumento da pressão do LCR, serve como sinal que "desativa" a cefaléia, possivelmente pelo antagonismo de receptores adenosina. Há relatos de recorrência dos sintomas 4-6 semanas após o sucesso inicial com essa modalidade terapêutica. As complicações da técnica são poucas e geralmente transitórias, sendo as mais comuns desconforto lombar, parestesias transitórias nas extremidades inferiores, hipersensibilidade sobre o local da injeção, dor radicular nos membros inferiores e meningite asséptica. O uso de corticóide é controverso, não havendo aceitação plena da sua eficácia.

## REFERÊNCIAS

1. Classification and diagnostic criteria for headache disorders. cranial neuralgias and facial pain. Copenhagen: Headache Classification Committee of the Internacional Headache Society, 1988.
2. Duckert LG, Mathog RH. Diagnosis in persistent cerebrospinal fluid fistulas. *Laryngoscope* 1977, 87:18-25.
3. Fernandez E. Headaches associated with low spinal fluid pressure. *Headache* 1990, 30:122-128.
4. Gacek RR, Leipzig B. Congenital cerebrospinal otorrhea. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1979, 88:358-365.
5. Grant R, Condon B, Hart I, Teasdale GM. Changes in intracranial CSF volume after lumbar puncture and their relationship to post-LP headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991, 54:440-442.
6. Gundersen T, Haye R. Cerebrospinal otorrhea. *Arch Otolaryngol* 1970, 91:19-23.
7. Harris HH. Cerebrospinal otorrhea and recurring meningitis: report of three cases. *Laryngoscope* 1978, 88:1577-1585.
8. Hicks GW, Wright JW Jr., Wright JW. Cerebrospinal fluid otorrhea. *Laryngoscope* 1980, 11(Suppl 25):1-25.
9. Jahrsdoerfer RA, Richtsmeier WJ, Cantrell RW. Spontaneous CSF otorrhea. *Arch Otolaryngol* 1981, 107:257-261.
10. Labadie EL, Antwerp JV, Bamford CR. Abnormal lumbar isotope cisternography in an unusual case of spontaneous hypoliquorrheic headache. *Neurology* 1976, 26:135-139.
11. Marcellis J, Silberstein SD. Spontaneous low cerebrospinal fluid pressure headache. *Headache* 1990, 30:192-196.
12. Molins A, Alvarez J, Sumalla J, Titus F, Codina A. Cisternographic pattern of spontaneous liquoral hypotension. *Cephalalgia* 1990, 10:59-65.
13. Neely JG, Neblett CR, Rose JE. Diagnosis and treatment of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea. *Laryngoscope* 1982, 92:609-612.
14. Rando TA, Fishman RA. Spontaneous intracranial hypotension: report of two cases and review of the literature. *Neurology* 1992, 42:481-487.
15. Raskin NH. *Headache*. Ed. 2. New York: Churchill Livingstone, 1988.
16. Sable SG, Ramadan NM. Meningeal enhancement and low CSF pressure headache: a MRI study. *Cephalalgia* 1991, 11:275-276.
17. Schuller E, Duclou H. *Liquide cephalo-rachidien*. Encyclopedie médico-chirurgicale. Paris: 1976, 17028B10.