

Ipotensione liquorale spontanea una causa importante di "new daily persistent headache"

Luisa Chiapparini

SC Rad2-Neuroradiologia

Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Italy



FEMMINA

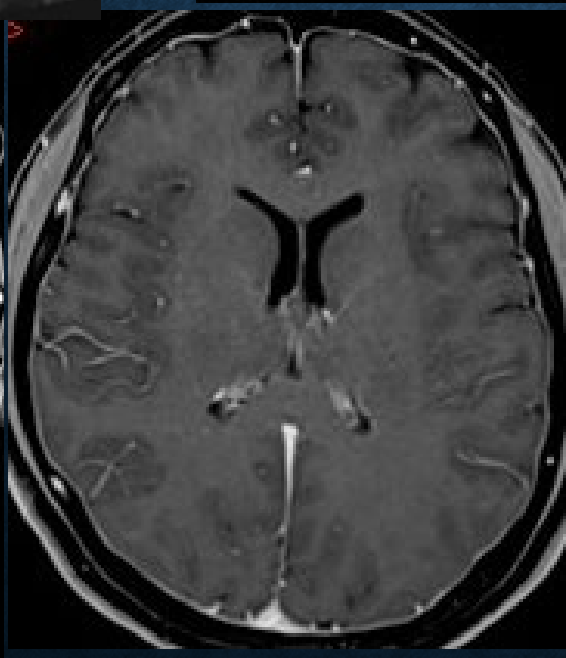
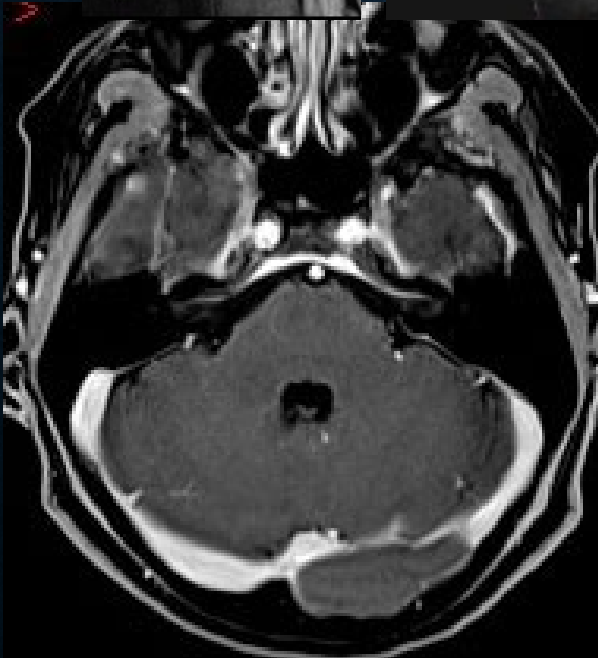
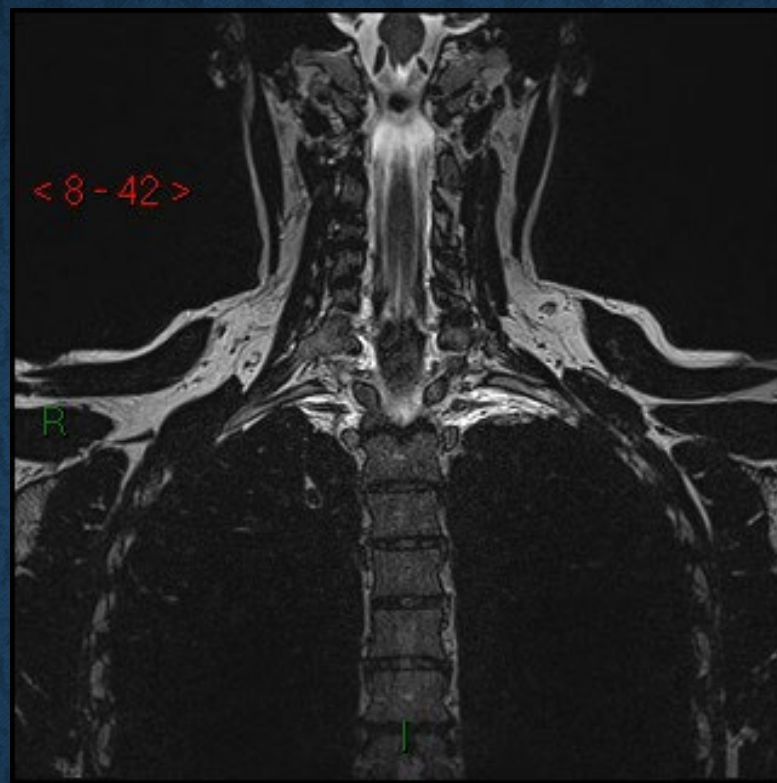
ANNI 51

COMMERCIANTE

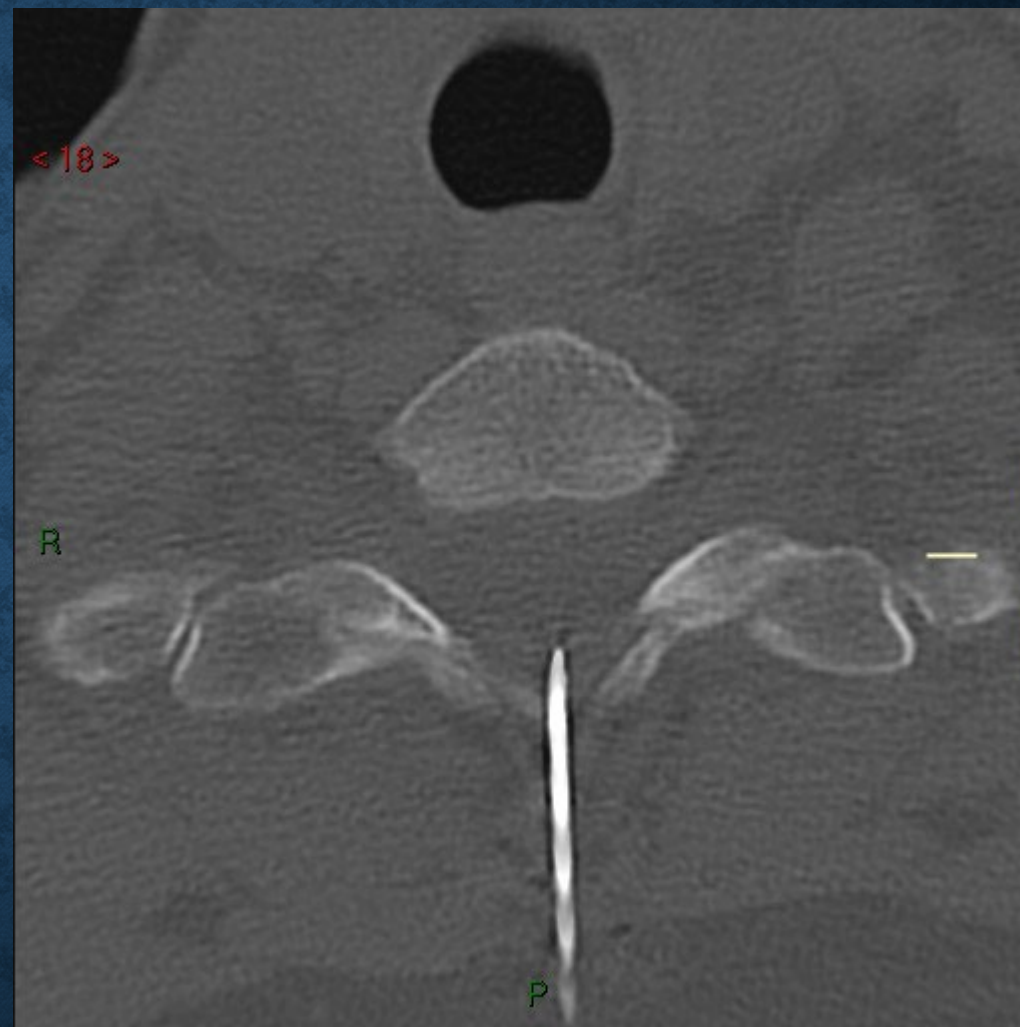
DANZATRICE PROFESSIONISTA

DA MESI CEFALEA ORTOSTATICA E VERTIGINE INVALIDANTI (COSTRETTA A LETTO NON RIESCE A SVOLGERE LA NORMALE ROUTINE QUOTDIANA)

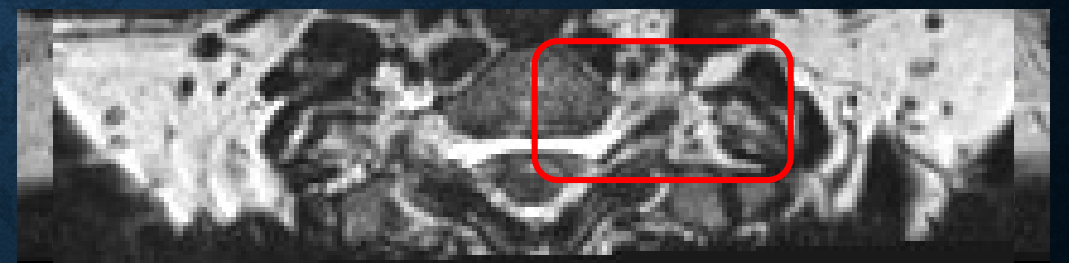
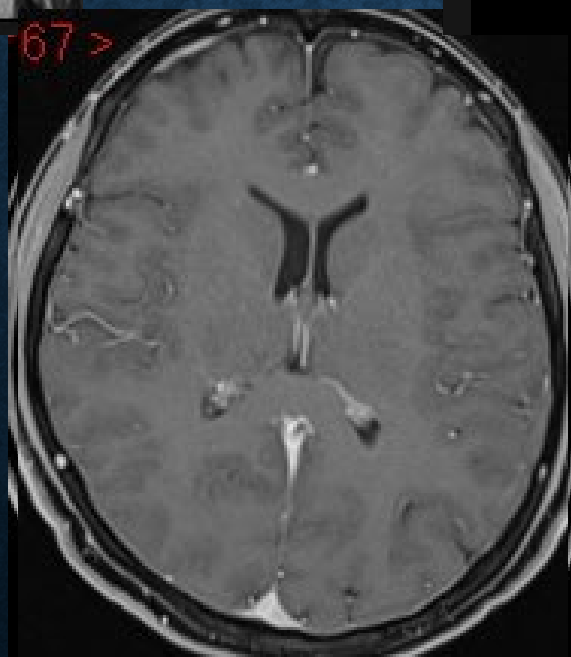
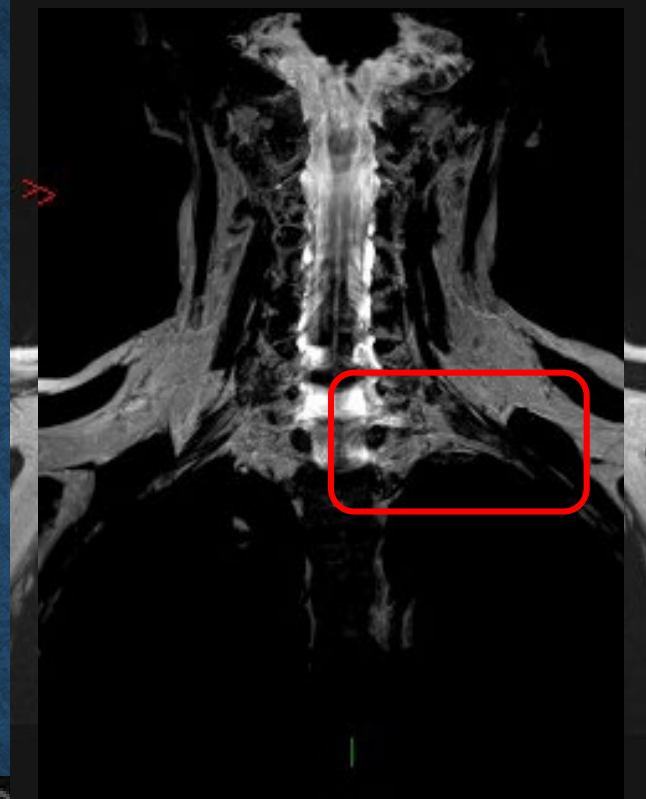
Non veri e propri traumi ma sicure brusche flessione-estensioni o rotazioni durante l'attività sportiva



livello D1-D2



blood patch TC guidato a livello D1-D2

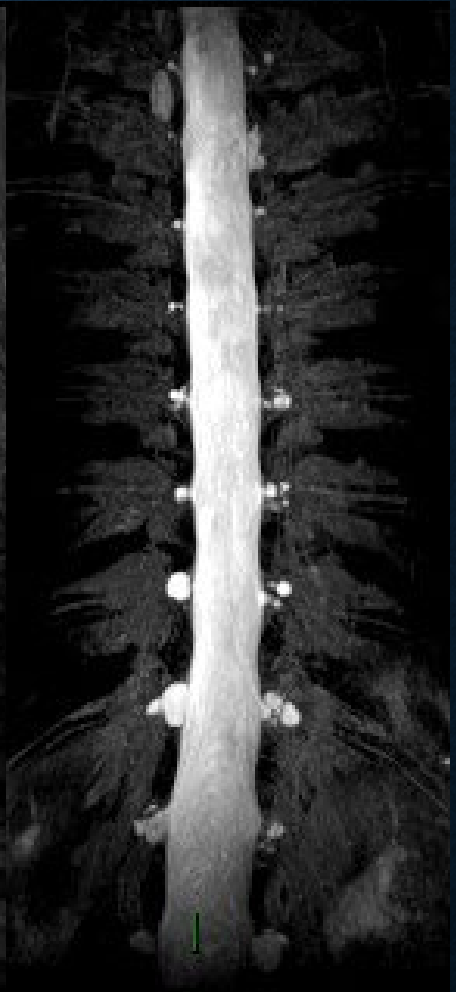
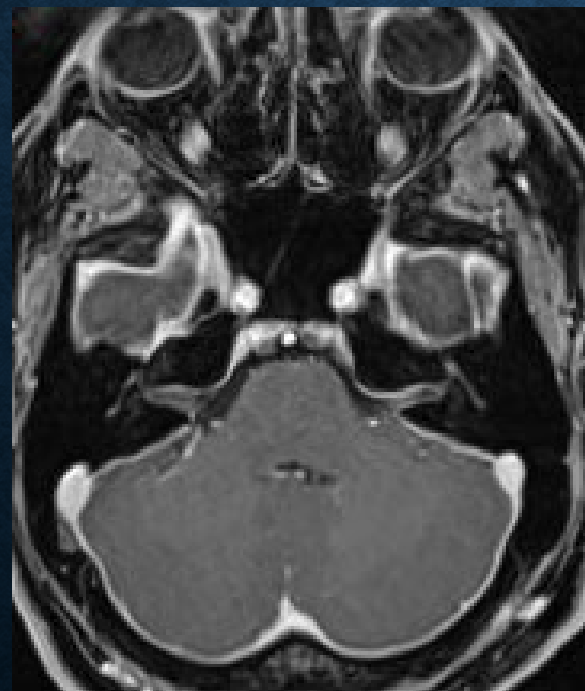
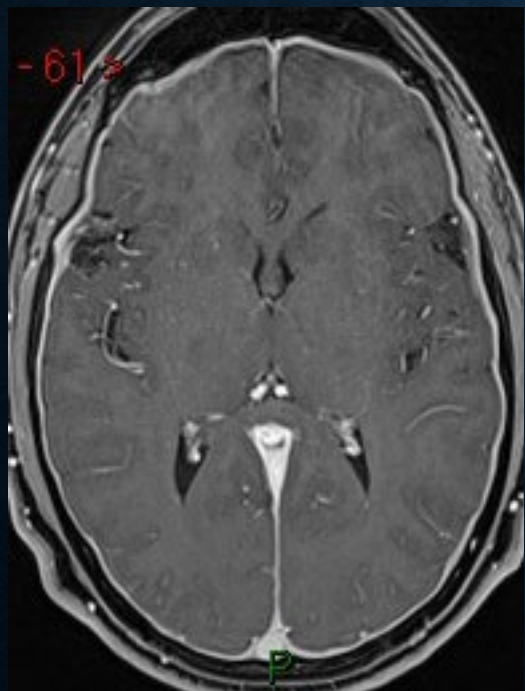
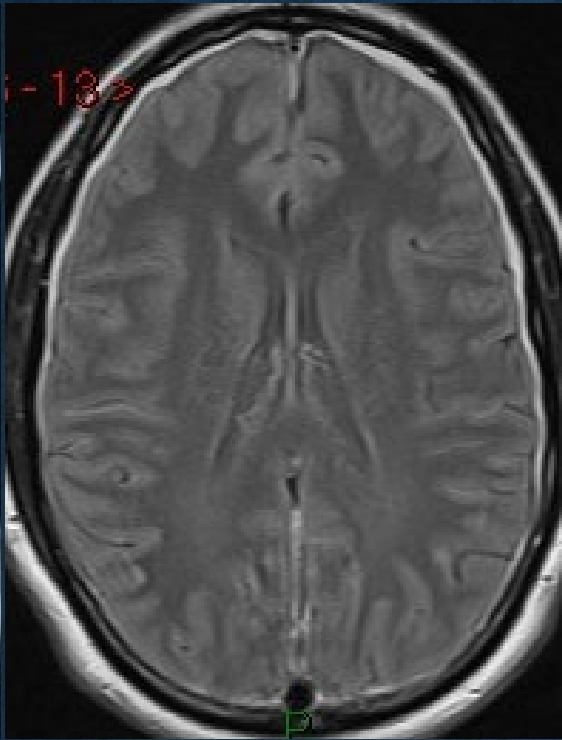
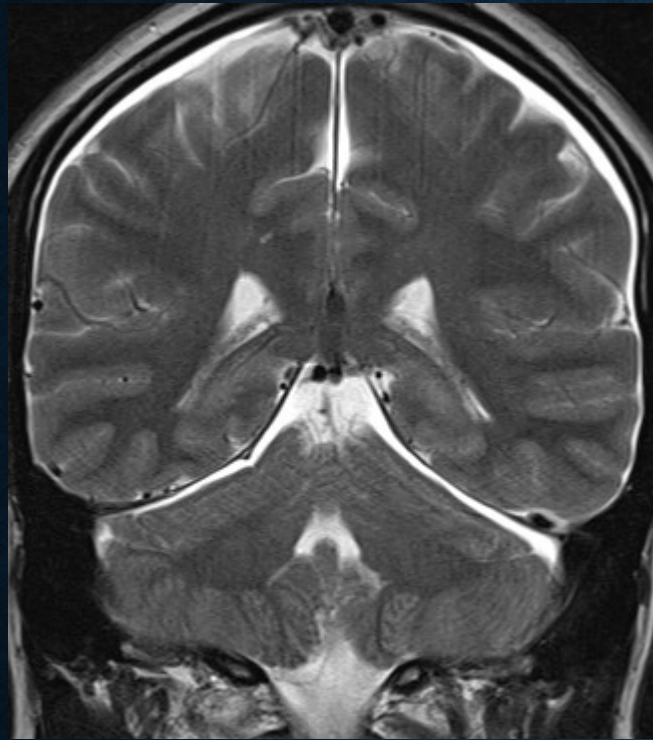


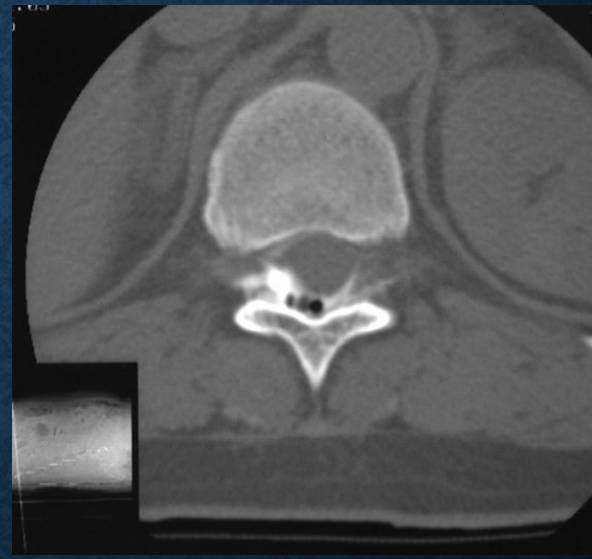
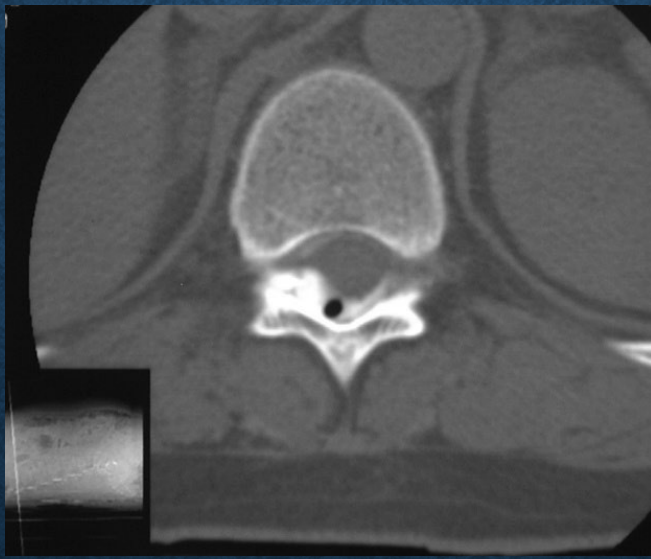
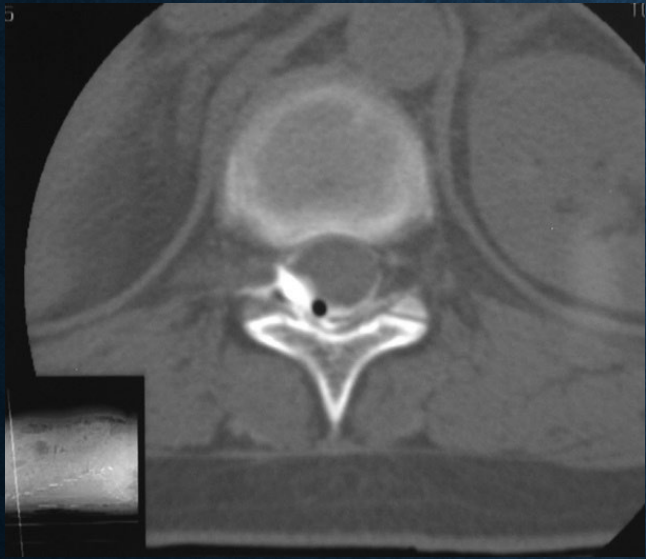
FEMMINA

ANNI 45

IMPIEGATA

DA MESI CEFALEA ORTOSTATICA E DOPO MANOVRA DI VALSALVA





sindrome da ipotensione liquorale spontanea

- **ipovolemia liquorale da perdita liquorale spinale.** Le perdite liquorali che originano dal basicranio (rinorrea, otorrea) non causano tipicamente cefalea ortostatica né i tipici reperti di imaging
- con o senza bassa pressione liquorale (bassa in 1/3 dei casi)
- senza precedenti di puntura lombare, anestesia spinale o procedure chirurgiche sul SNC

→ spontanea

- **Incidenza di 5/100.000, V-VI decade, F:M 1.5:1**
- **Fattori di rischio:** traumi maggiori o minori, degenerazione osteo-discale, connettivopatie
- Condizione molto disabilitante con qualità della vita compromessa e con evidente distress psicologico

manifestazioni cliniche

- **Cefalea**, spesso **ortostatica**: si intensifica con la posizione eretta e diminuisce a posizione sdraiata (dolore da trazione delle fibre sensitive intradurali da aumentato efflusso di liquor in posizione eretta)
- In più di 1/3 dei casi non cefalea ortostatica, né cefalea. La forma non ortostatica è tipo thunderclap, esacerbata da tosse, dalla fatica
- Dolore cervicale, lateralizzato
- Nausea, vomito, disequilibrio
- Modesti deficit dei nervi cranici (senso di ovattamento o distorsione dei suoni, disgeusia, senso di instabilità, offuscamenti visivi, diplopia da VI n.c.) da brain sagging e trazione dei nervi cranici
- **Sonnolenza**, difficoltà di risveglio, faticabilità
- Presentazioni atipiche: disturbi cognitivi, difficoltà di concentrazione, disordini del movimento, radicolopatia
- La variabilità delle presentazioni cliniche rende la diagnosi difficoltosa con frequente MISDIAGNOSIS

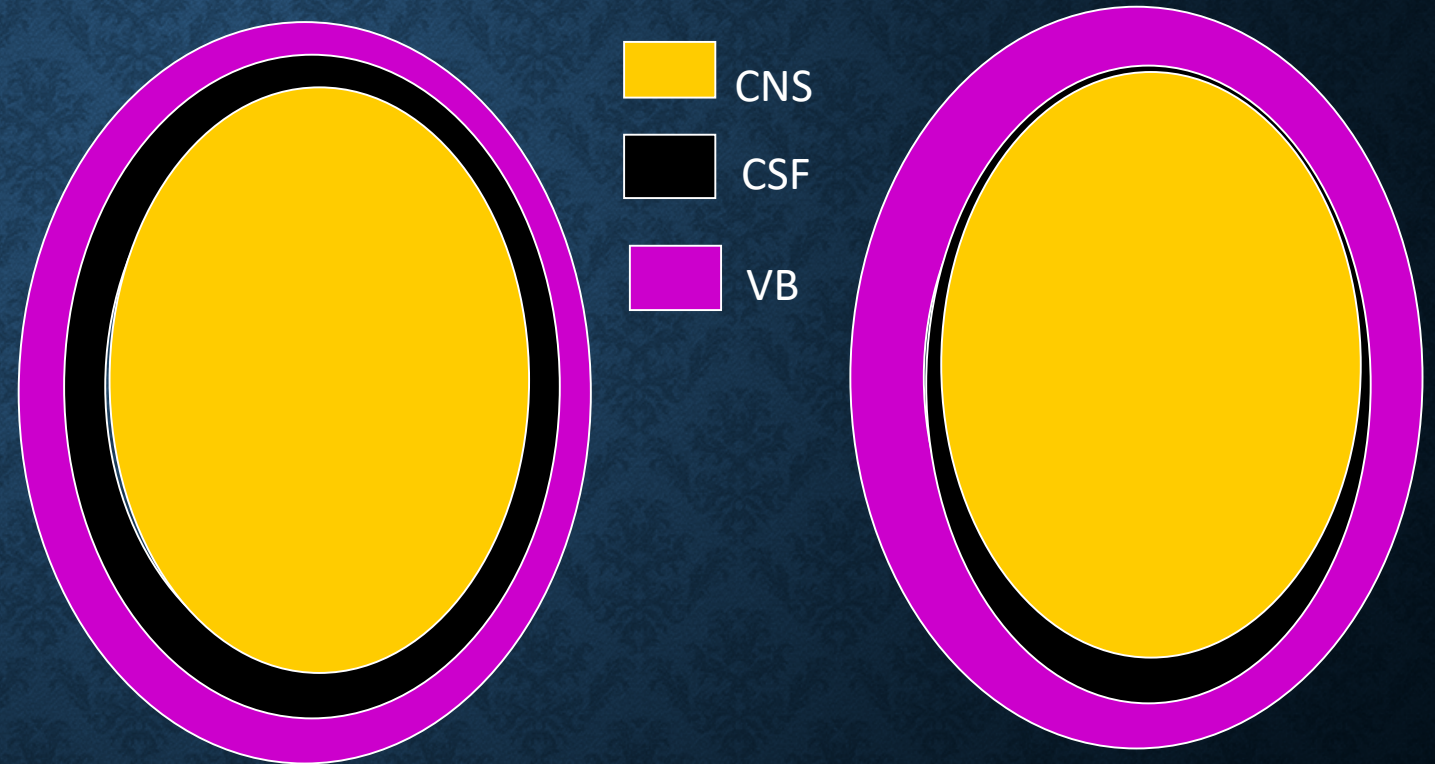
Meccanismo fisiopatogenetico

- **Perdita liquorale**

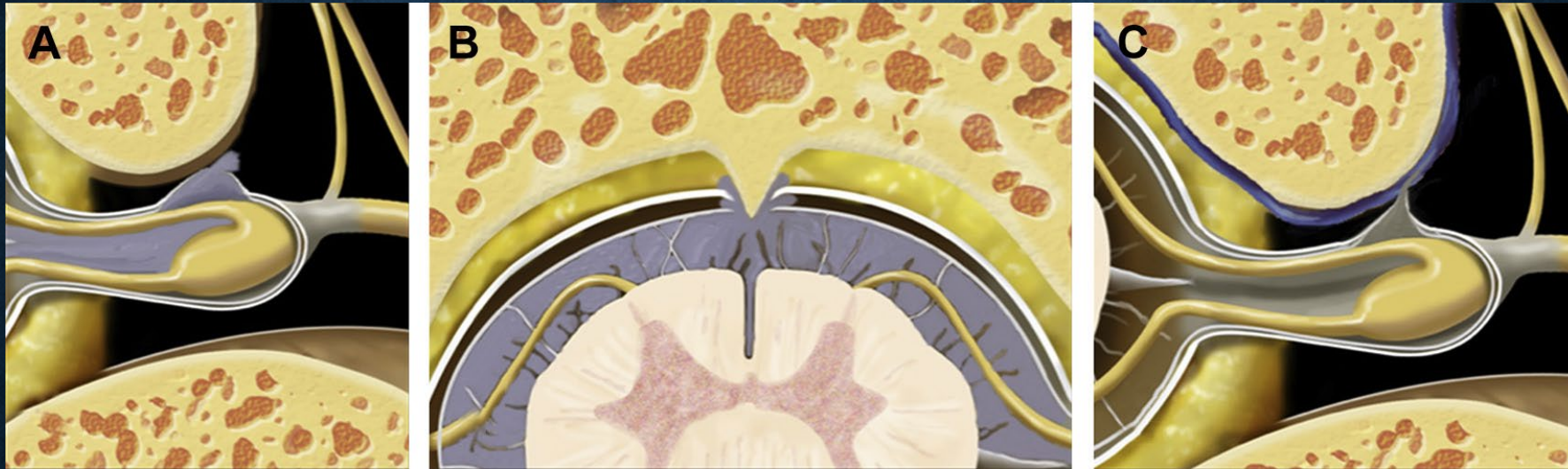
- Alexander **Monro** (1783) e George **Kellie** (1824): il cranio è un contenitore rigido che perciò contiene una quantità di sangue costante.

- Estensione della legge di Monro e Kellie a cranio e rachide (Fishman e Dillon, 1993; Mokri, 2001):

Considerato il SNC costante, una perdita di liquor deve essere compensata da un aumento del sangue circolante. Questo aumento avviene a carico del sistema venoso, più facilmente espandibile



meccanismi di perdita (indeterminati 28%)



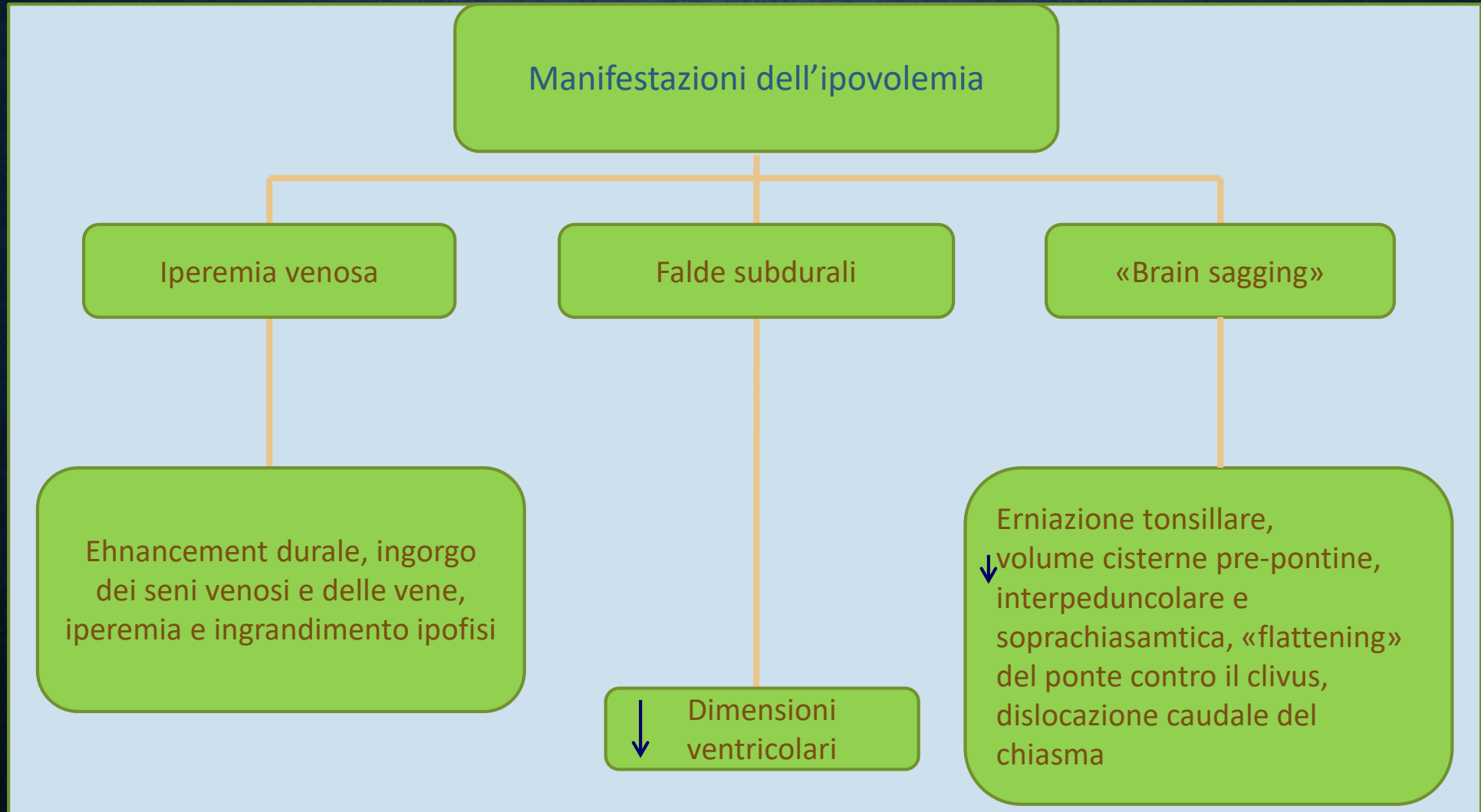
A. diverticolo della tasca radicolare (specialmente sede toracica)

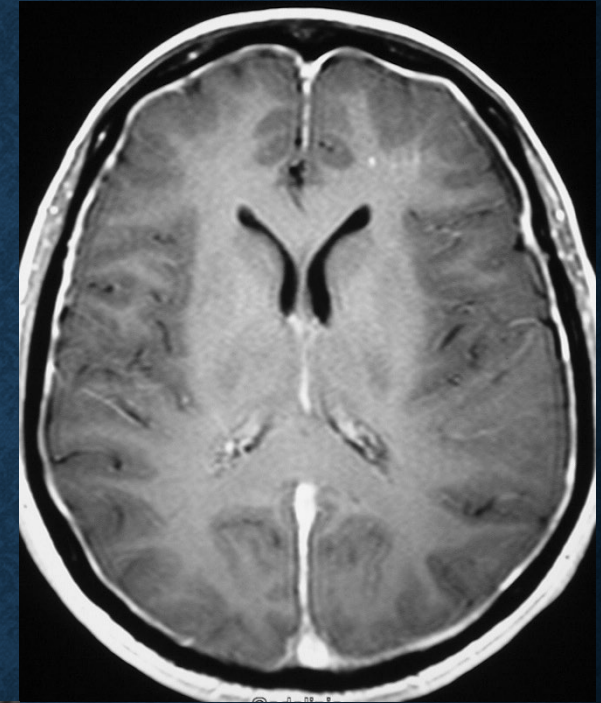
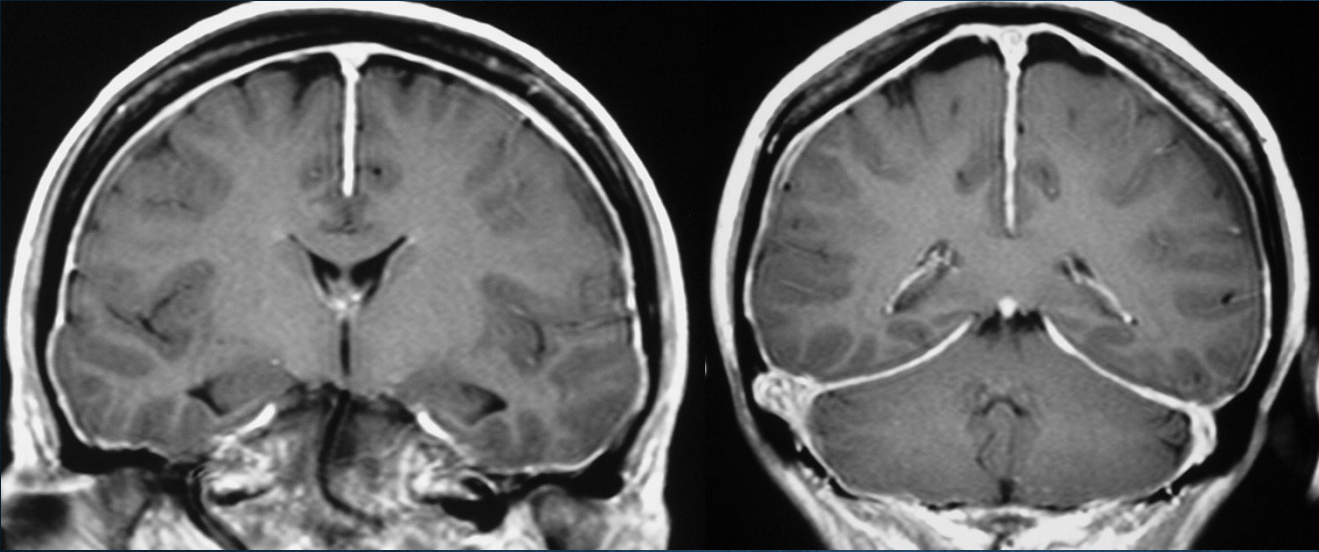
B. osteofita (osteofita che penetra la dura madre con soluzione di continuo di dura ed aracnoide Specialmente toracici o passaggio cervico-dorsale)

C. fistola liquorale-venosa (connessione patologica acquisita tra SS e vena epidurale. Specialmente sede toracica. Queste fistole sono associate con cisti radicolari nell'82% dei casi)

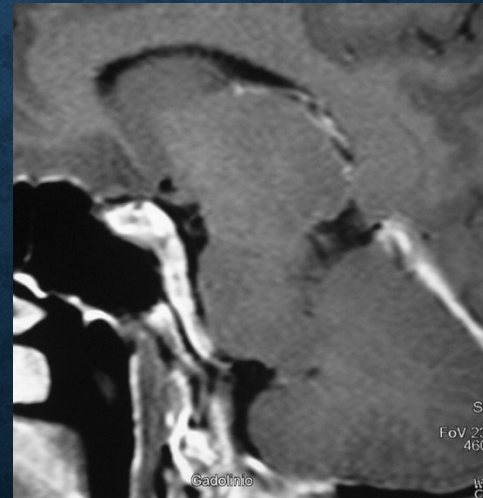
RM ENCEFALO

UNA RM ENCEFALO NEGATIVA (20%) NON ESCLUDE LA DIAGNOSI DI SIH

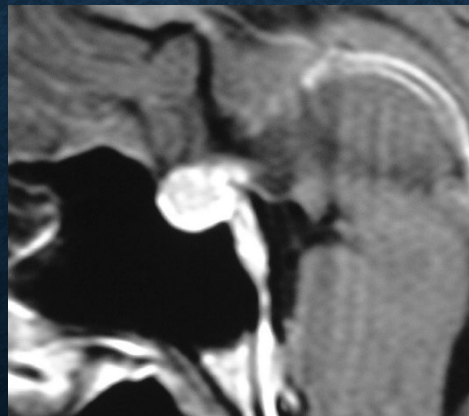




“Enhancement” durale 83%

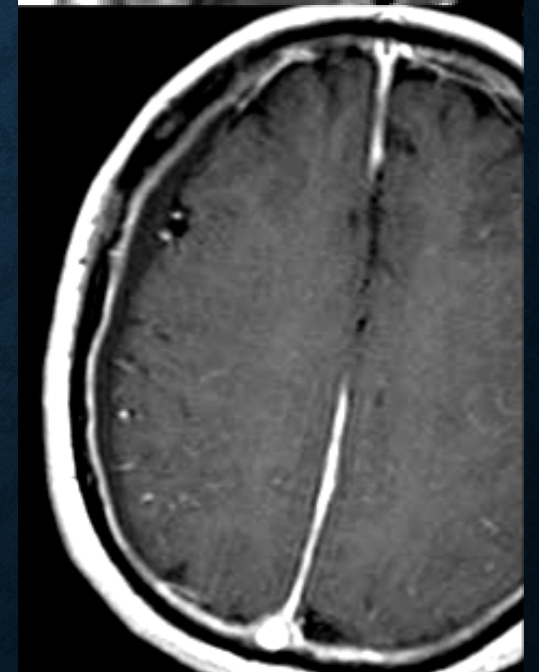
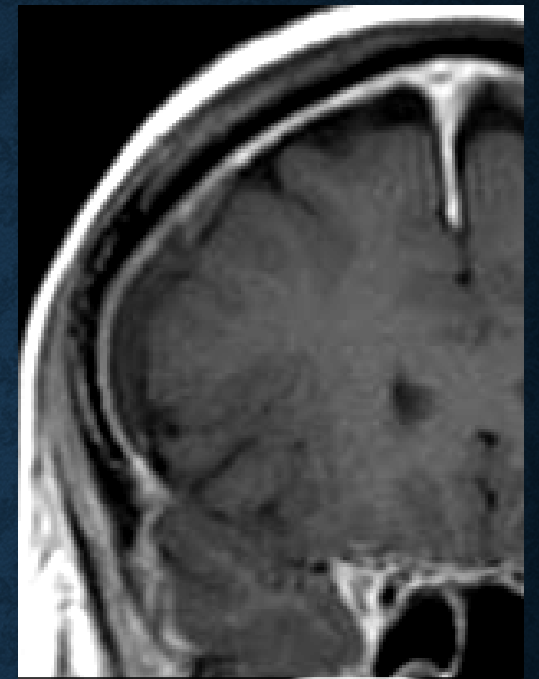
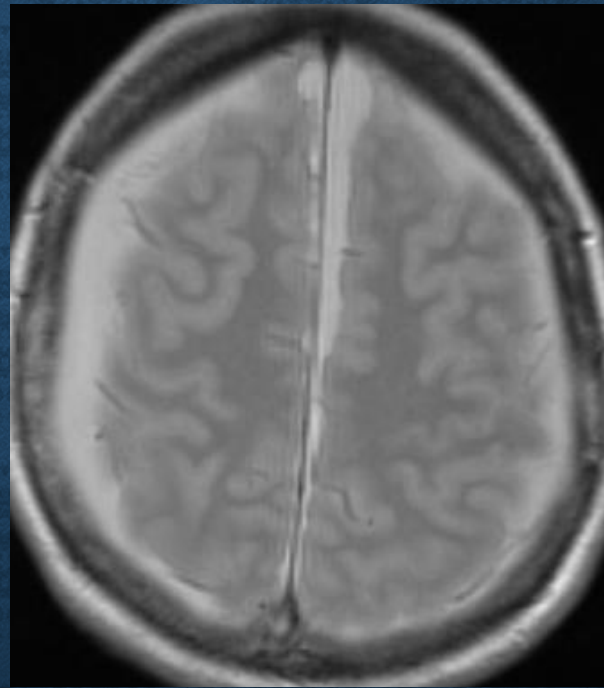
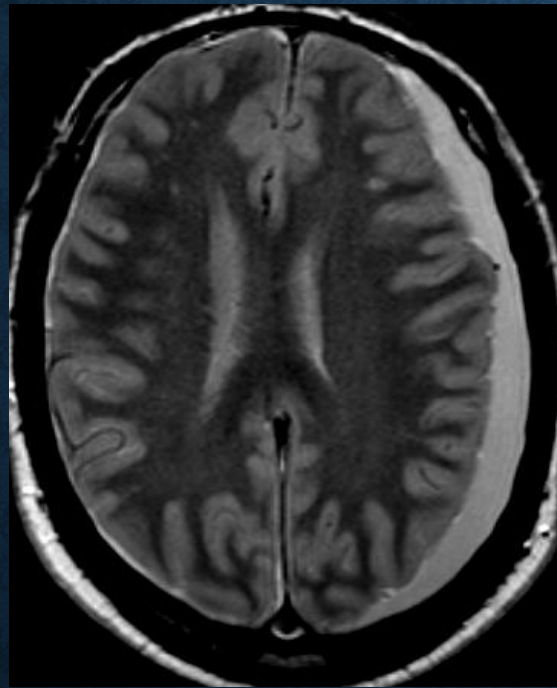
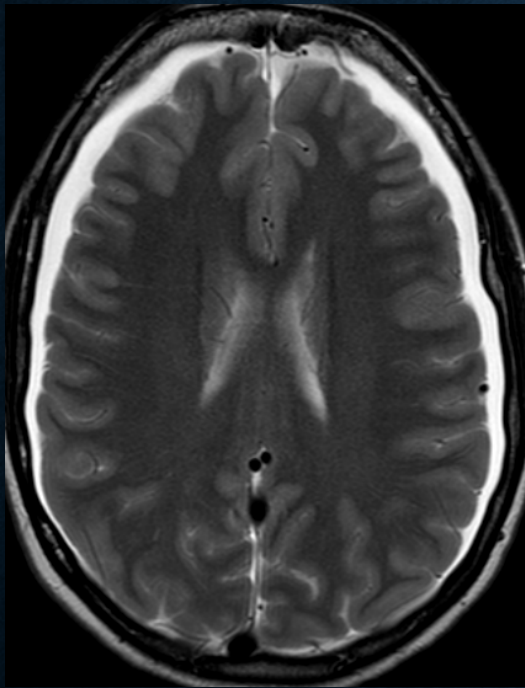


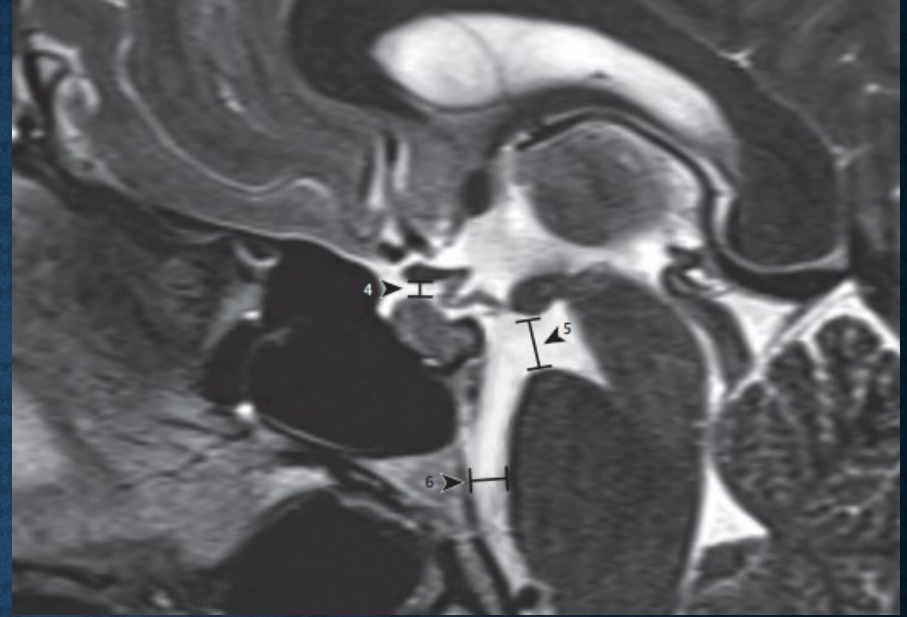
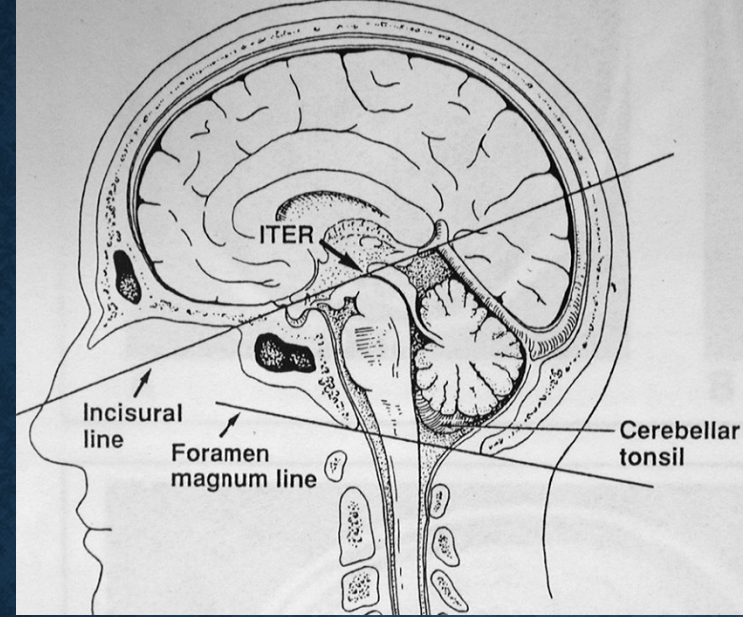
ingorgo del sistema venoso → dilatazione dei seni durali 75%



Ingrossamento dell'ipofisi

raccolte subdurali 23%





Pannullo SC et al. Neurology 1993;43:919-926

Cisterna soprasellare patologica ≤ 4 mm.
Cisterna pre-pontina patologica ≤ 5 mm.
Distanza mammillo-pontina patologica ≤ 6.5 mm.

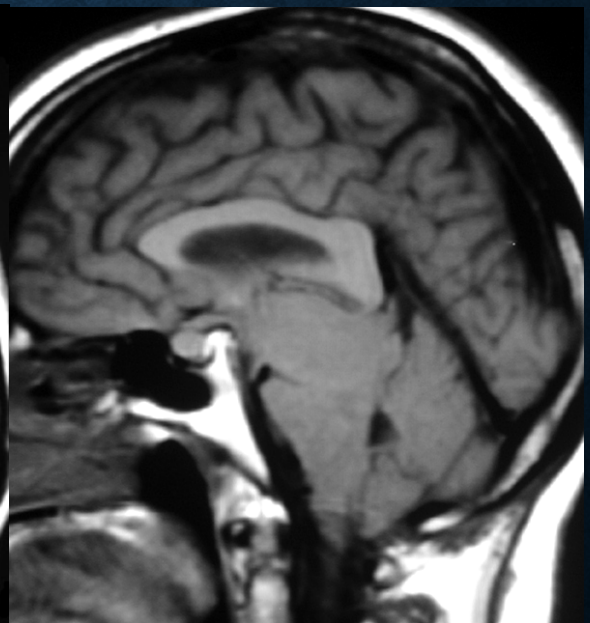
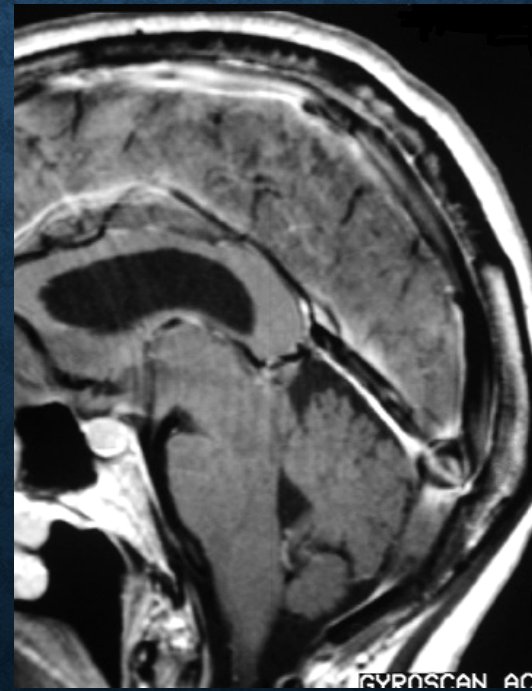
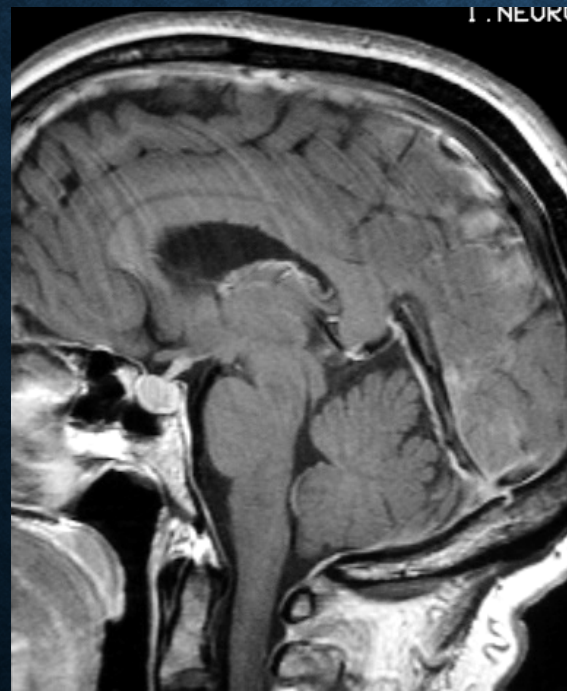
affondamento cerebrale 61% "brain sagging", "sinking of the brain"



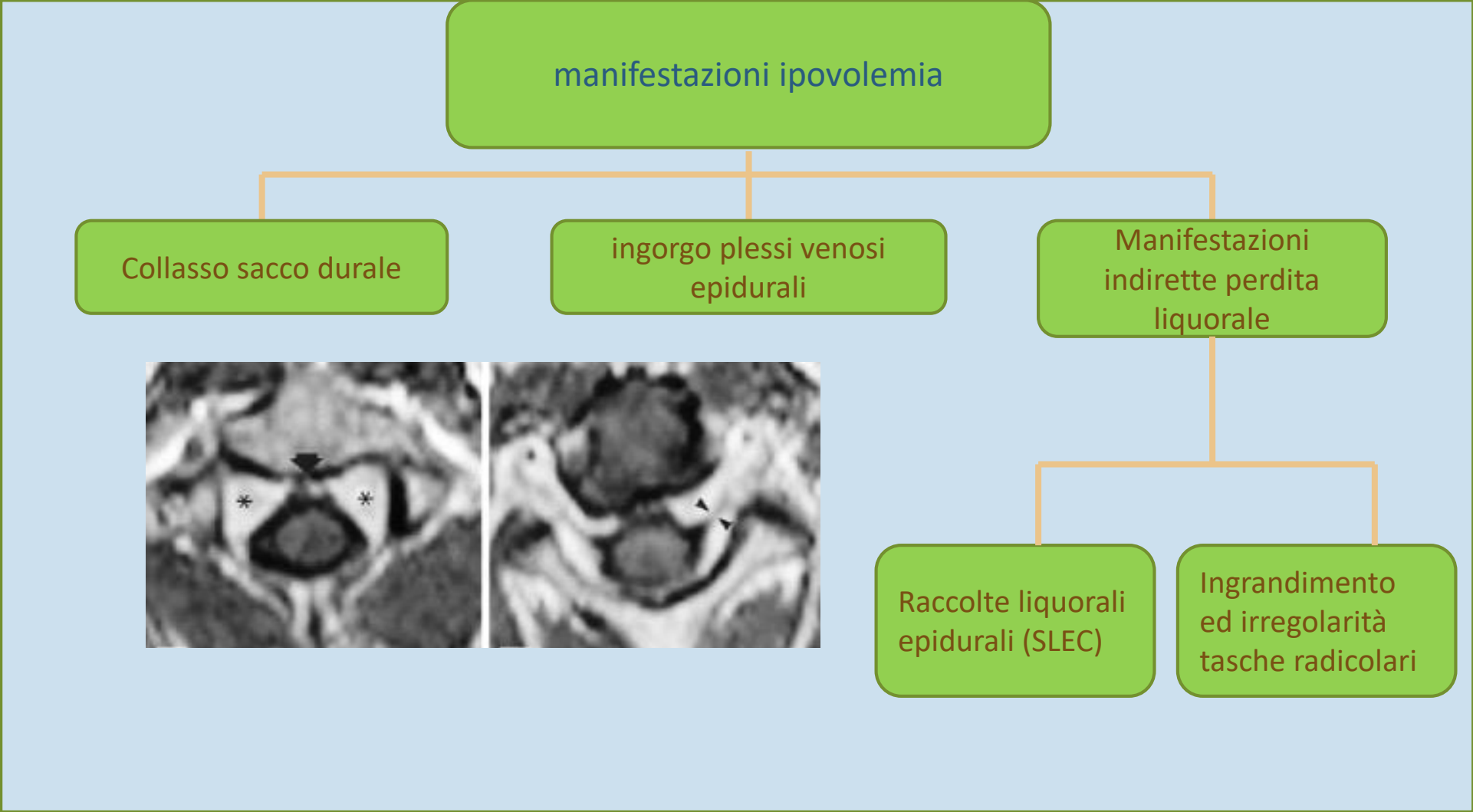
dislocazione caudale del tronco e del pavimento del III ventricolo



dovuto a riduzione della «forza di galleggiamento» del liquor



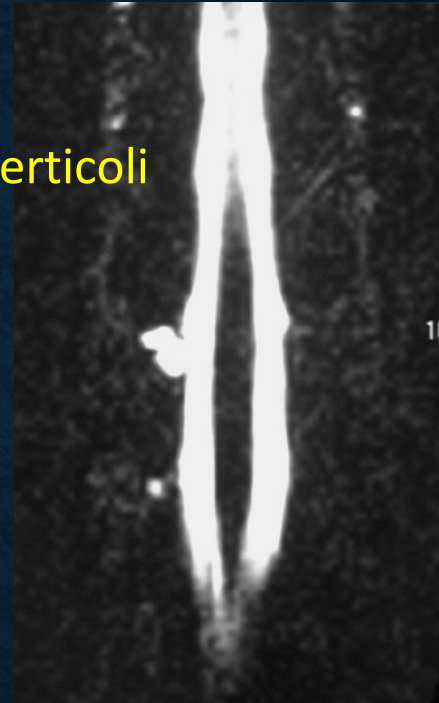
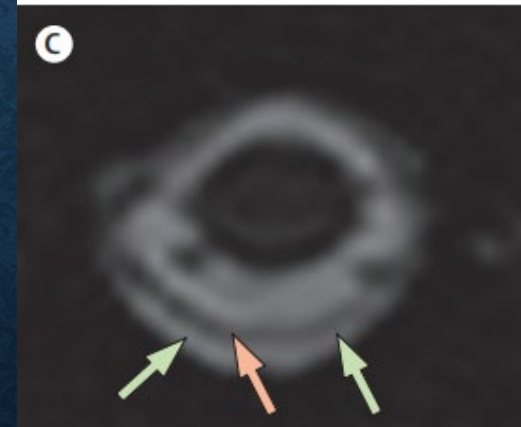
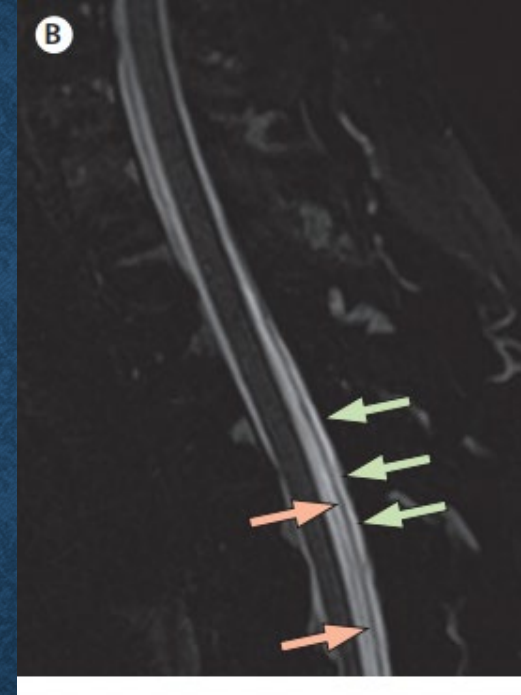
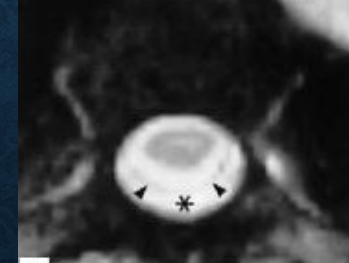
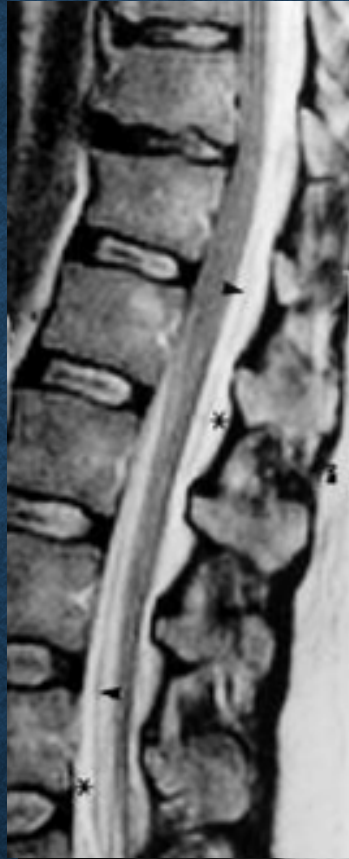
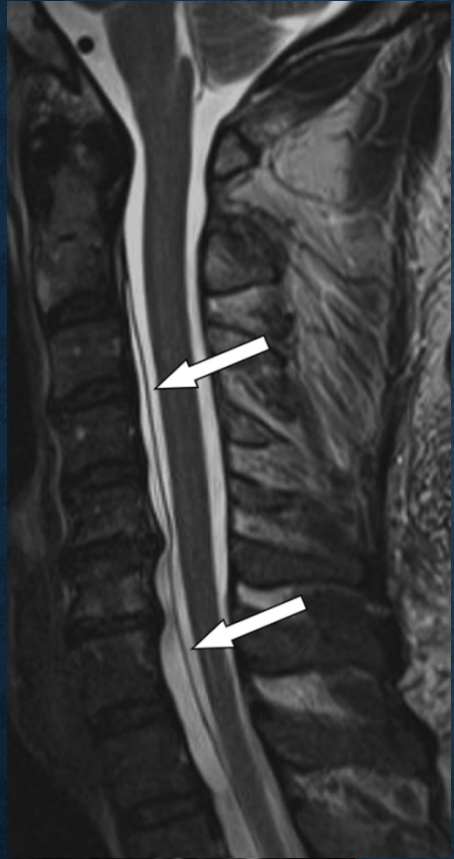
RM spinale



RM spinale

Raccolte liquorali epidurali

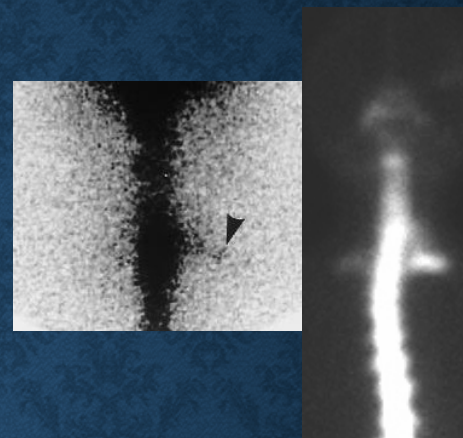
HR T2-wi con soppressione del grasso (STIR T2)



Modalità di imaging per identificare e localizzare la perdita spinale

1. ~~Cisternografia con radio-isotopo~~

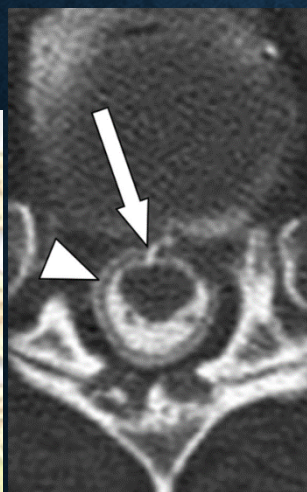
Tecnica con bassa risoluzione spaziale, bassa specificità e sensibilità



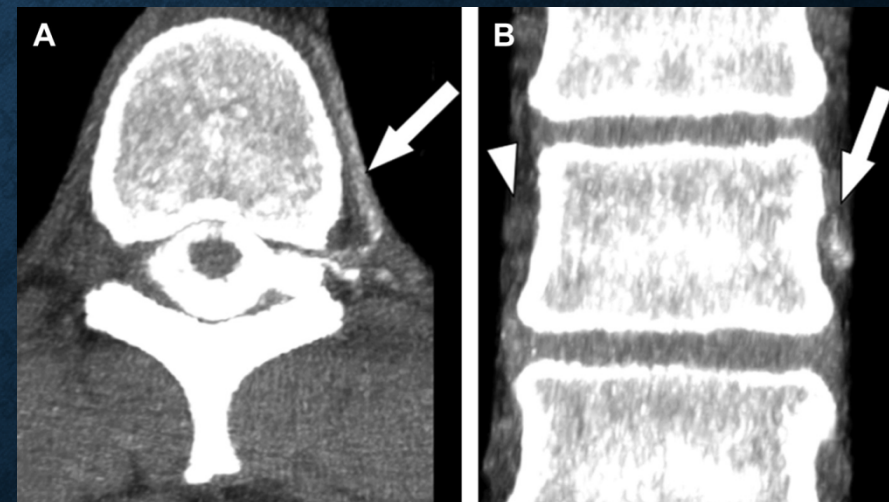
2. Mielo-TC, tecnica che esplora tutto il rachide, buona risoluzione spaziale e temporale



CSF leak da osteofita

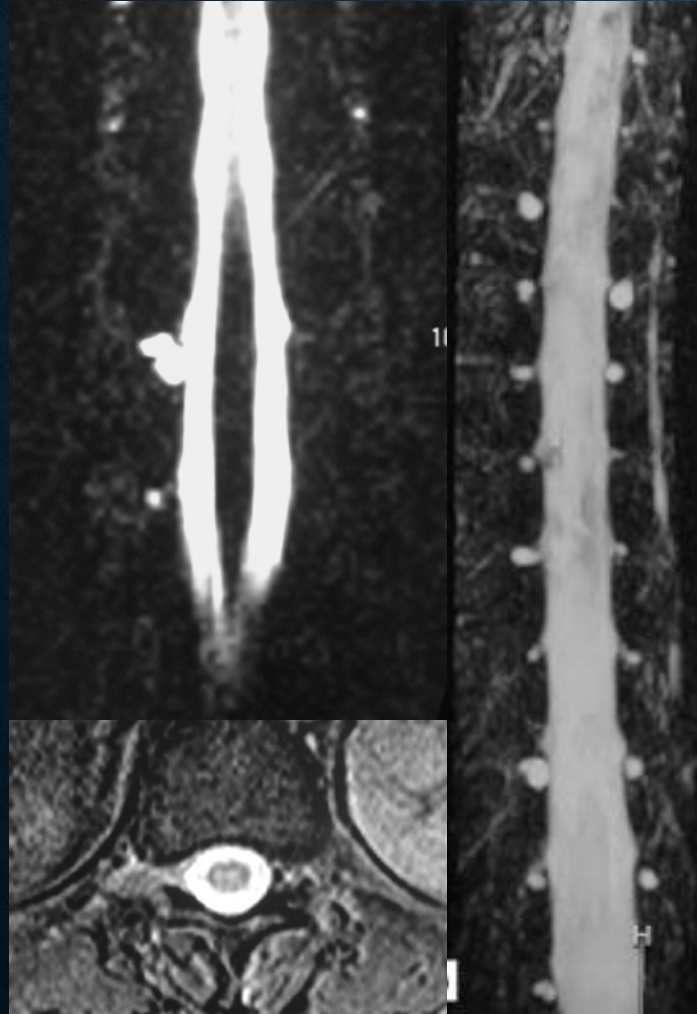


CSF leak da diverticolo



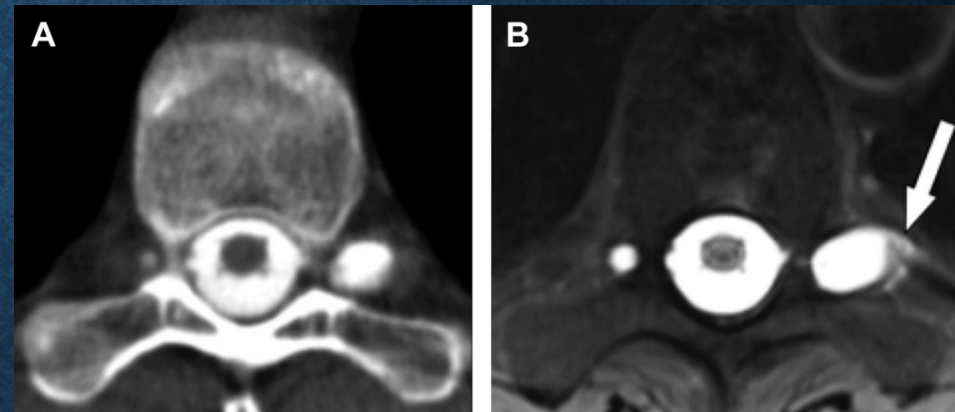
CSF leak da CVF (segno della vena paraspinale iperdensa)

3. Mielo-RM



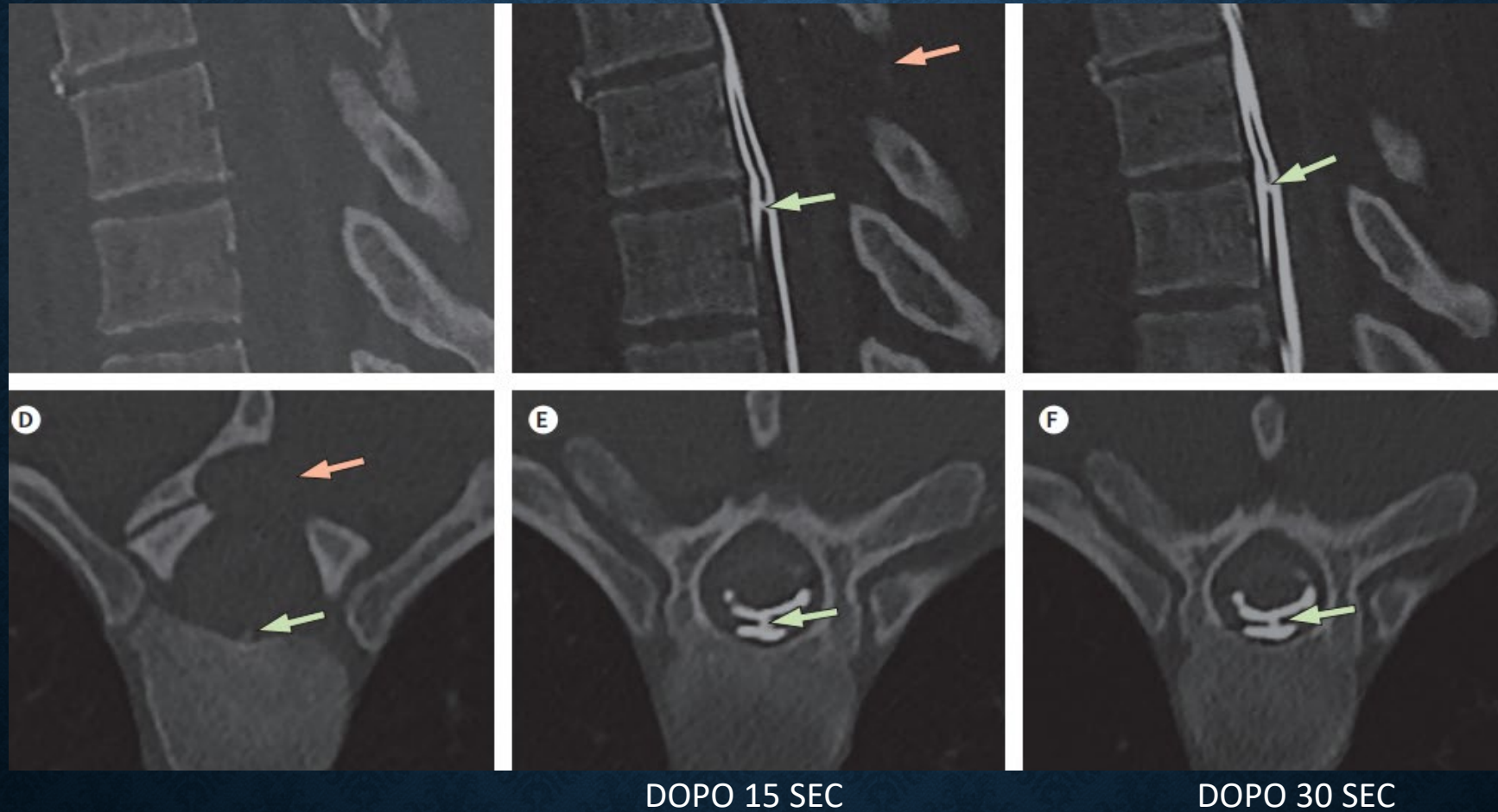
4. Gadolinio intratecale

Off-label, artefatti e bassa risoluzione spaziale e temporale non aumenta l'accuratezza diagnostica per localizzare la perdita



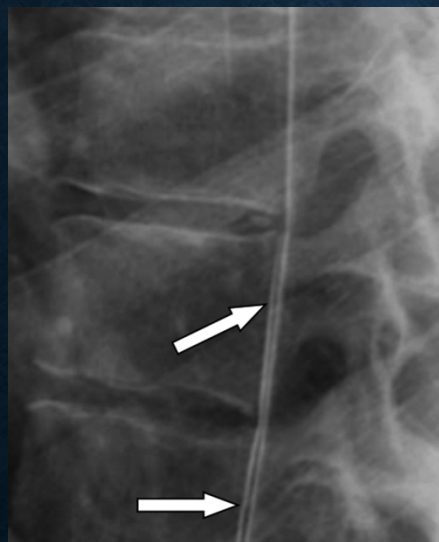
5. Mielo-TC dinamica

Le immagini vengono catturate molto precocemente, ottima risoluzione spaziale e temporale

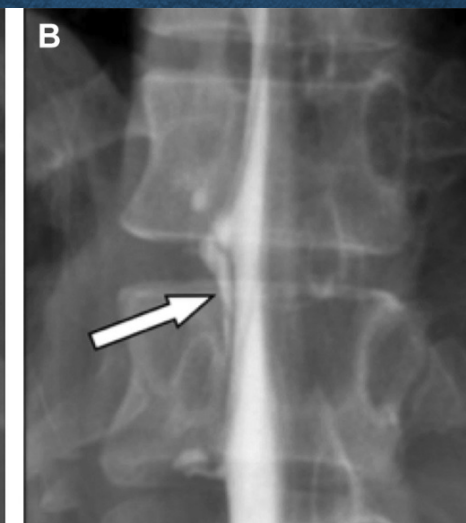
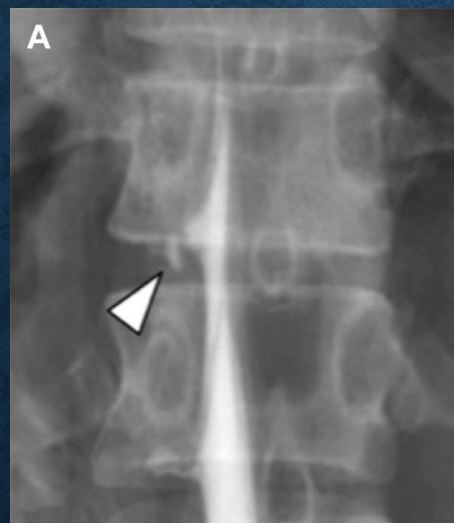


6. Mielografia dinamica in scopia (con o senza sottrazione)

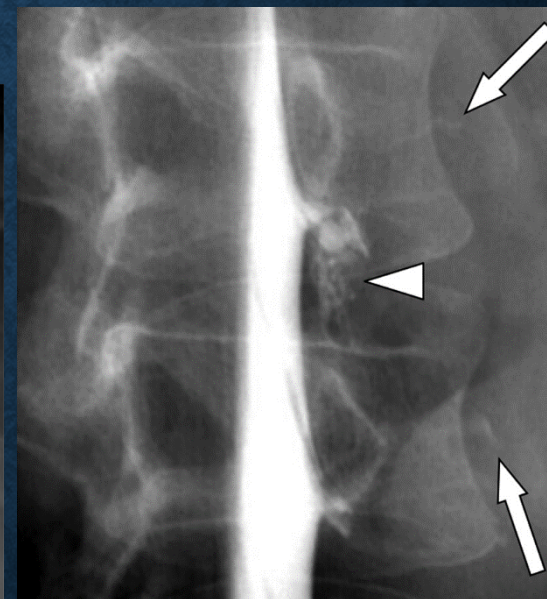
Le immagini vengono catturate molto rapidamente, l'esame si focalizza su un'area ben precisa. Necessita tilt-table, ottima risoluzione spaziale e temporale, non sezioni assiali. Ideale per visualizzare la fistola liquorale venosa



CSF leak ventrale
ad alto flusso split
A Y di mdc



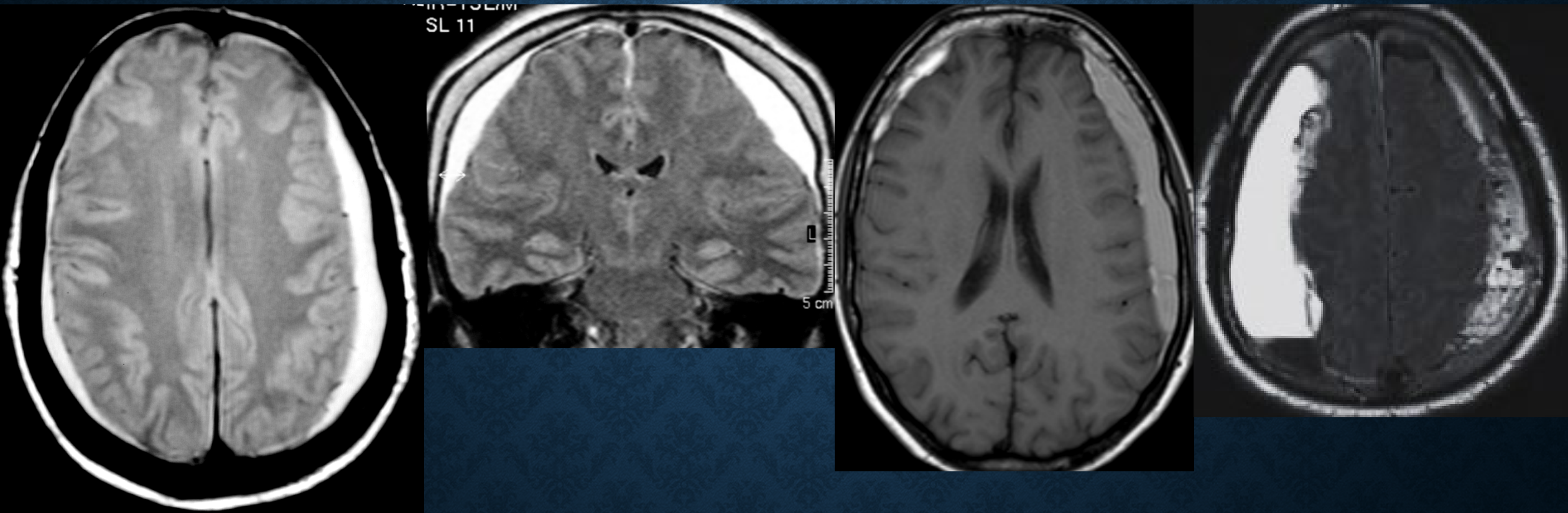
CSF leak da diverticolo con progressivo riempimento



CSF leak da CVF

Morbidity associate

Ematomi subdurali

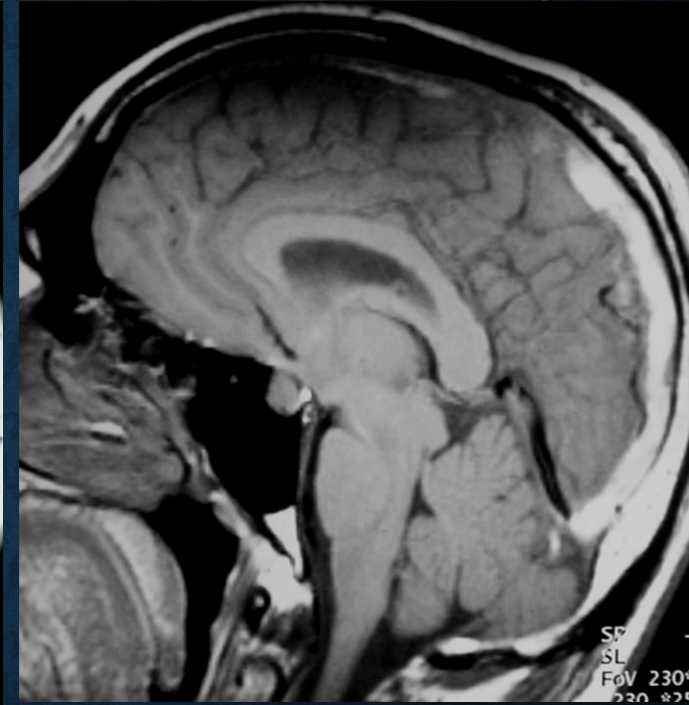
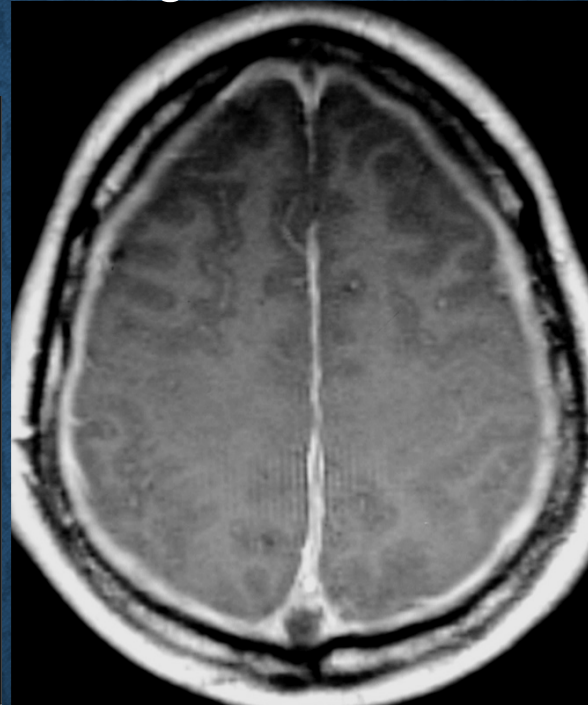
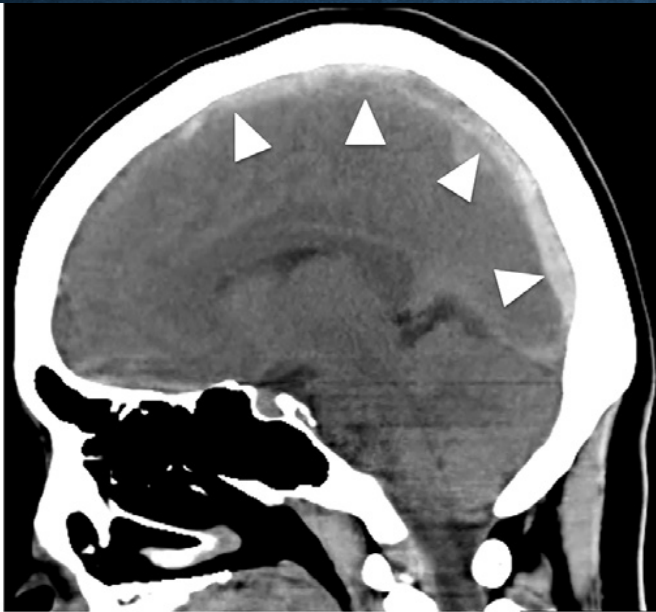


Trazione e rottura delle vene a ponte da brain sagging

Trombosi dei seni durali

segno "delta"

trombo con metaemoglobina



Trattamento

Non ci sono TRIALS RANDOMIZZATI utili per il management della sindrome da ipotensione liquorale

APPROCCIO PRATICO

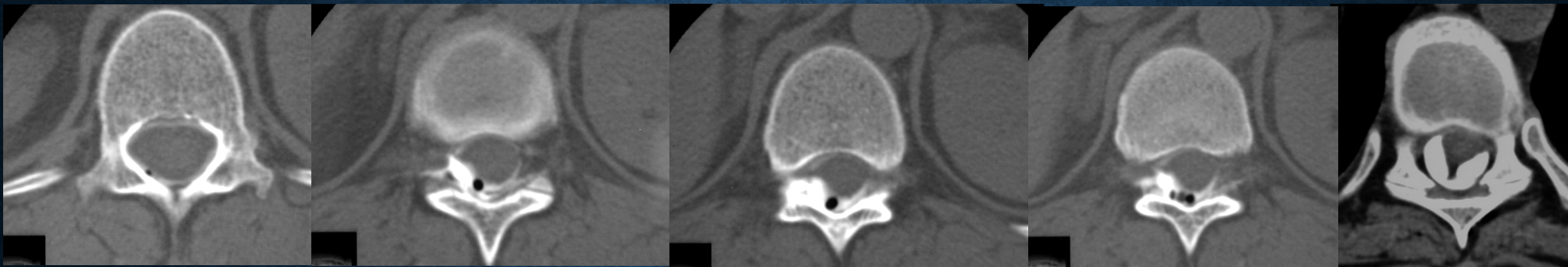
Trattamento conservativo: a letto, terapia idratante, teofillina o caffeina (giorni-settimane)

Trattamento percutaneo: con blood-patch mirato o non mirato (ripetibile, se il paziente non migliora si approfondisce con tecniche di mielografia avanzate alla ricerca del punto di perdita)

Chiusura endovascolare o chirurgica della fistola o perdita liquorale

Trattamento percutaneo

blood-patch epidurale (sangue autologo, 20-30cc, mdc, colla di fibrina) → standard of care



Mirato, non mirato, con colla di fibrina

Efficacia legata ad effetto patch (coagulo e chiude buco) e pressorio (aumento pressione nello spazio epidurale e intradurale)

Completa remissione dei sintomi (60%) entro 48 ore
(Metanalisi di Signorelli et al. 2021)

EBP poco efficace nelle fistole liquorali-venose

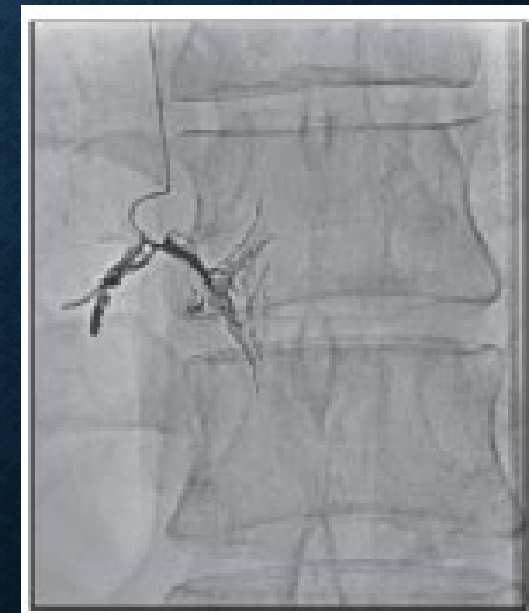
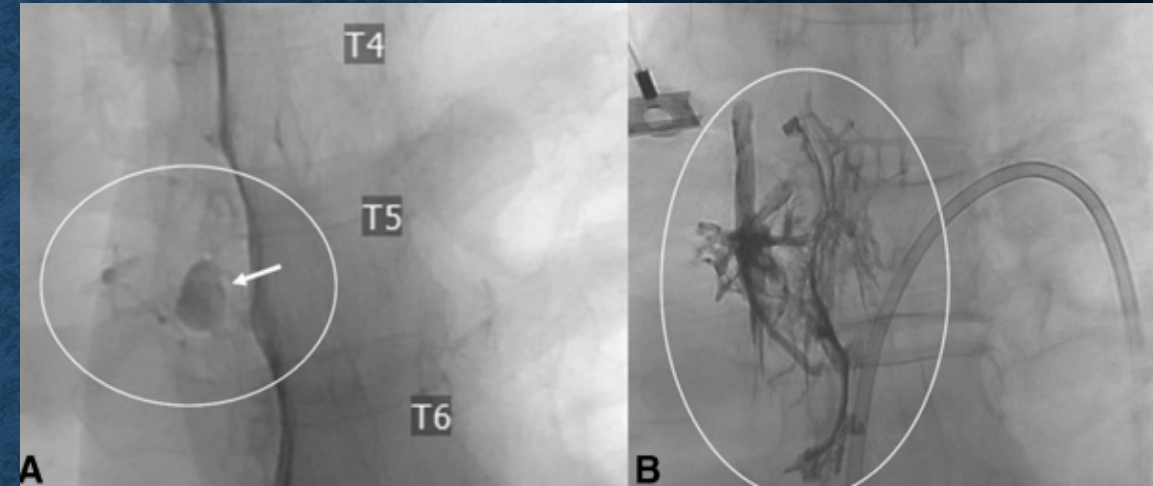
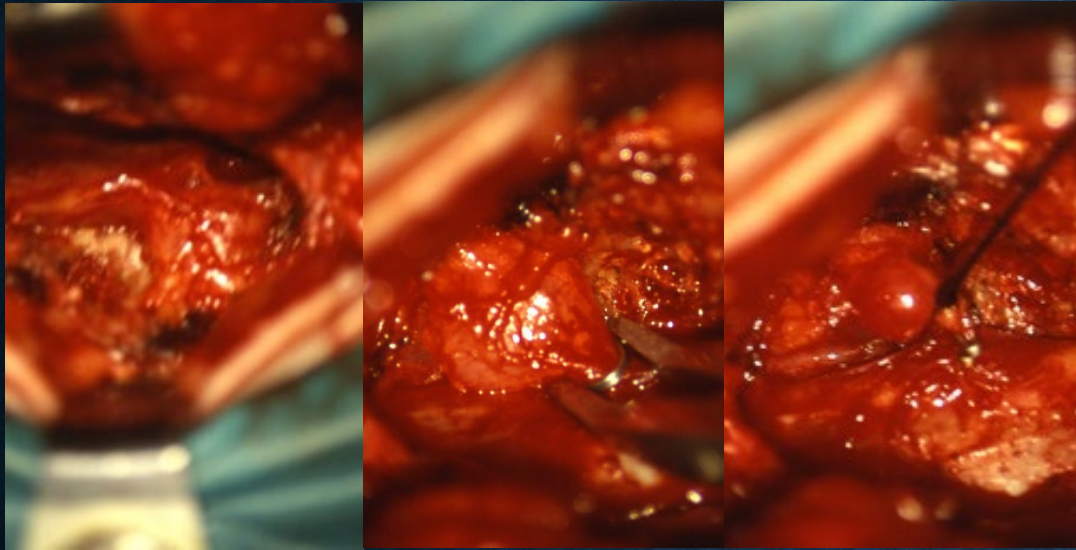
fattori predittivi di risposta a blood-patch mirato:

- alto volume iniettato > 22.5ml
- SLEC corta < 8 segmenti
- angolo ponte-mesencefalo > 40°



Embolizzazione per via venosa

Intervento chirurgico diretto





Grazie per l'attenzione



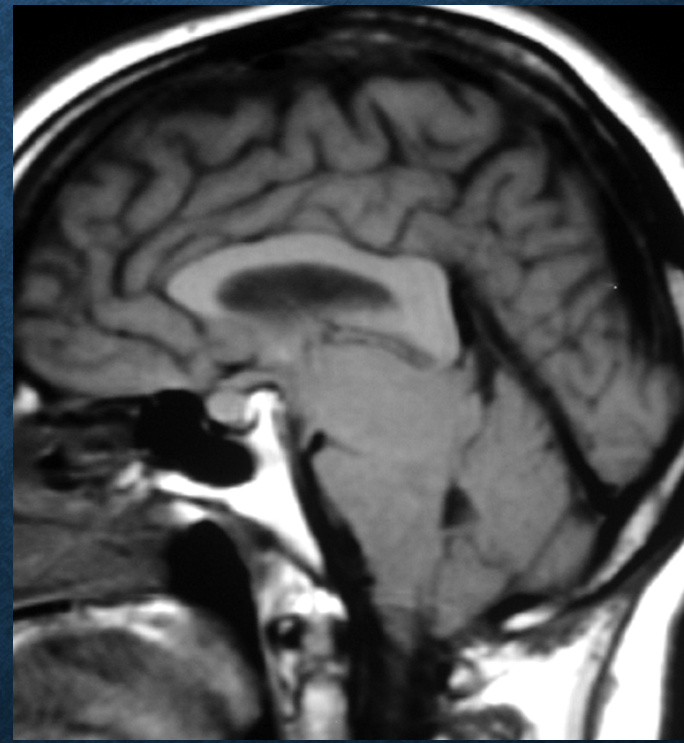
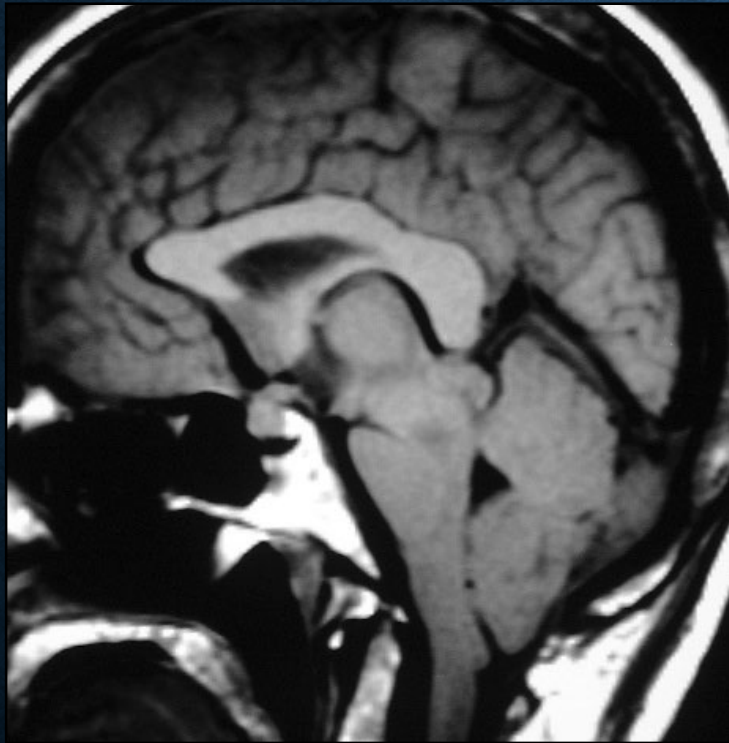
Grazie per l'attenzione!

SIH con «brain swelling»

Casi atipici con sagging molto marcato a livello del notch tentoriale

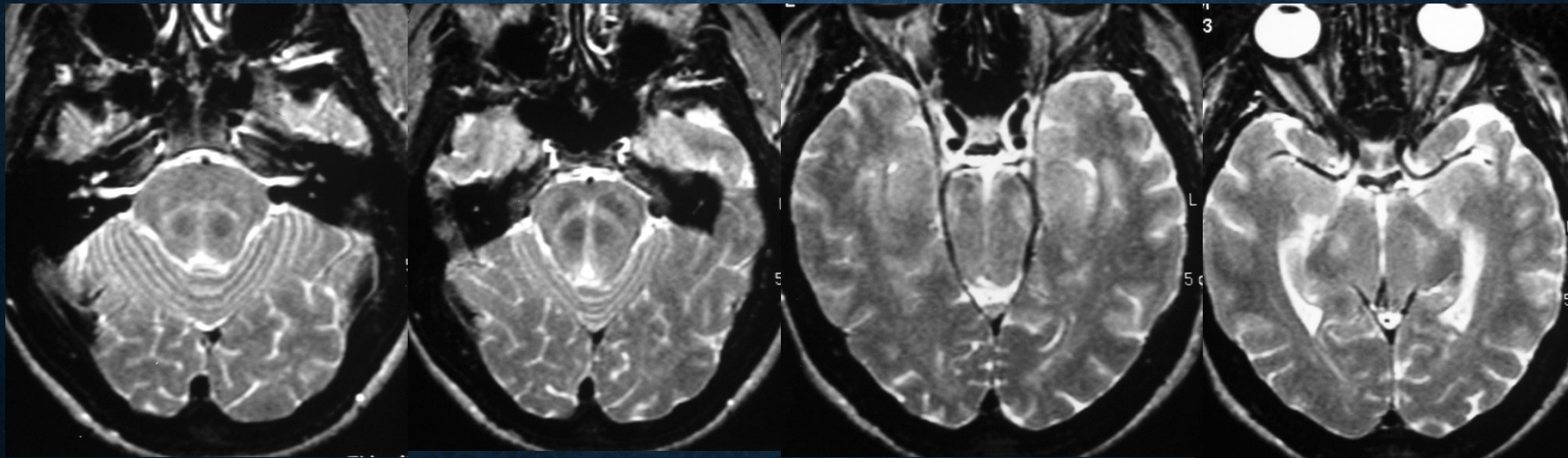
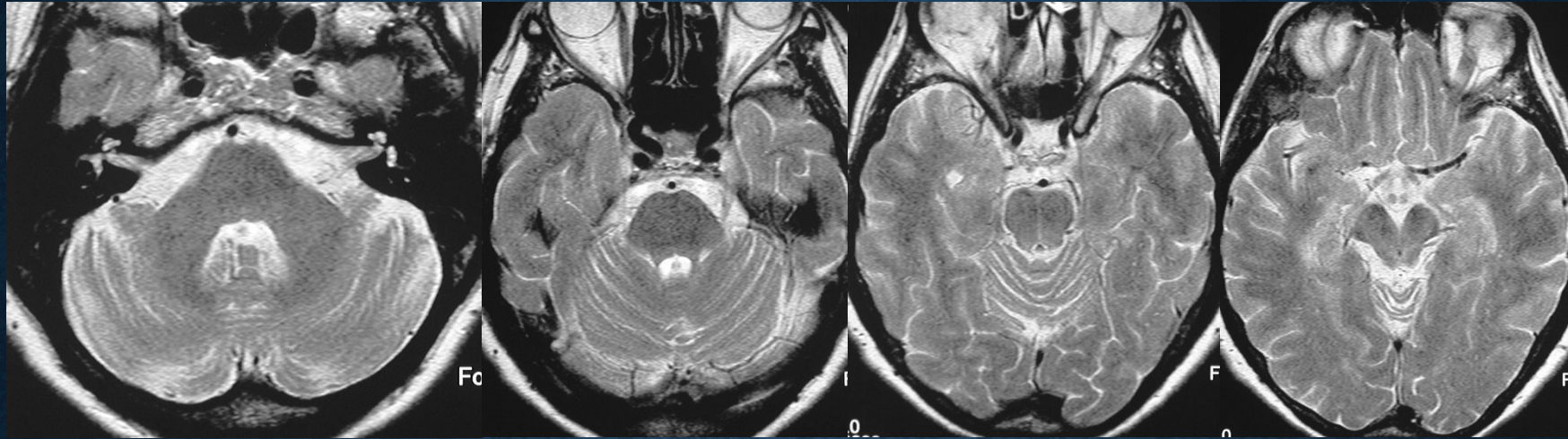
Caratteristica principale: grave erniazione transtentoriale con rigonfiamento diencefalo-mesencefalico completa obliterazione delle cisterne, compressione diencefalica dislocazione del tetto mes, dislocazione del culmen

Nulla o scarso enhancement durale, scarse raccolte subdurali, pochi segni neurologici o sintomi gravi come obnubilamento e coma (da erniazione centrale)



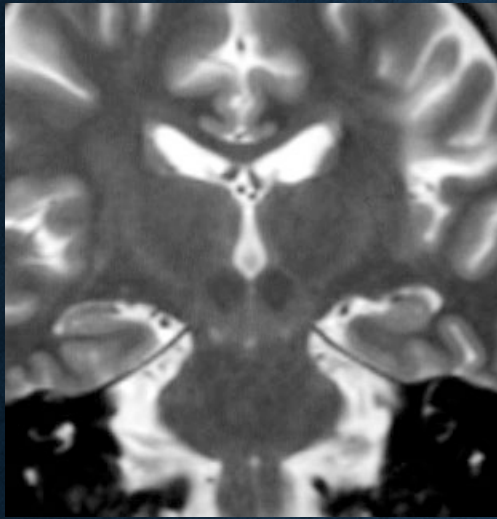
Vedere analogie con “PHBS” o “Pseudohypoxic brain swelling”, a newly defined complication after uneventful brain surgery, probably related to suction drainage. The clinical presentation and imaging features mimic those of global cerebral hypoxia.

normale

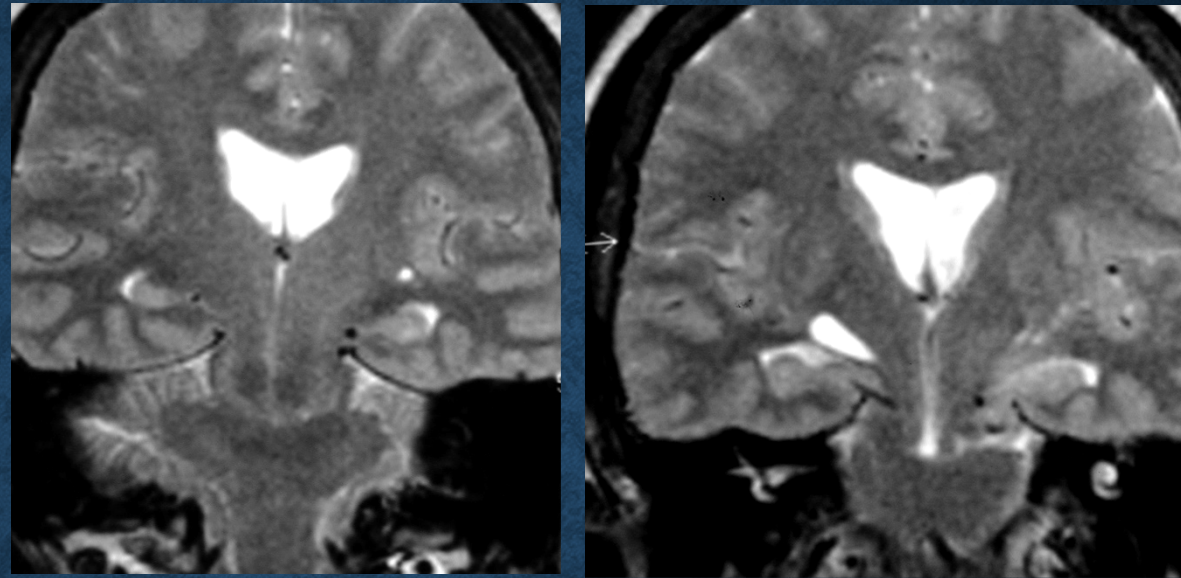


“brain sagging” (affondamento del tronco)

normale



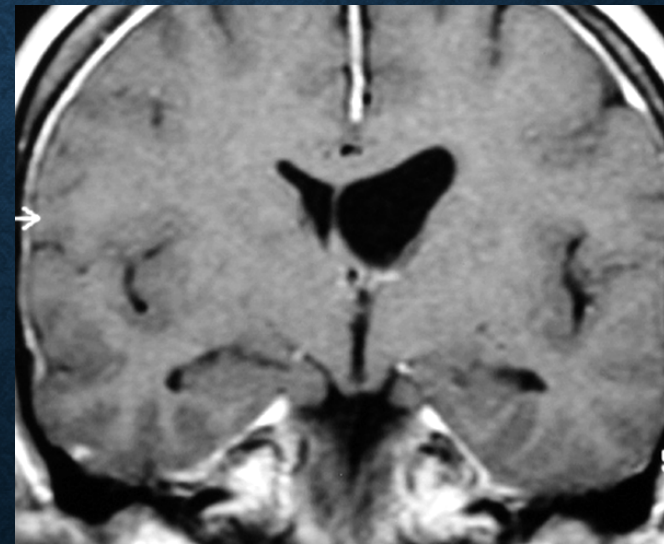
discesa mesencefalo



stenosi funzionale GV-SS



erniazione ippocampale

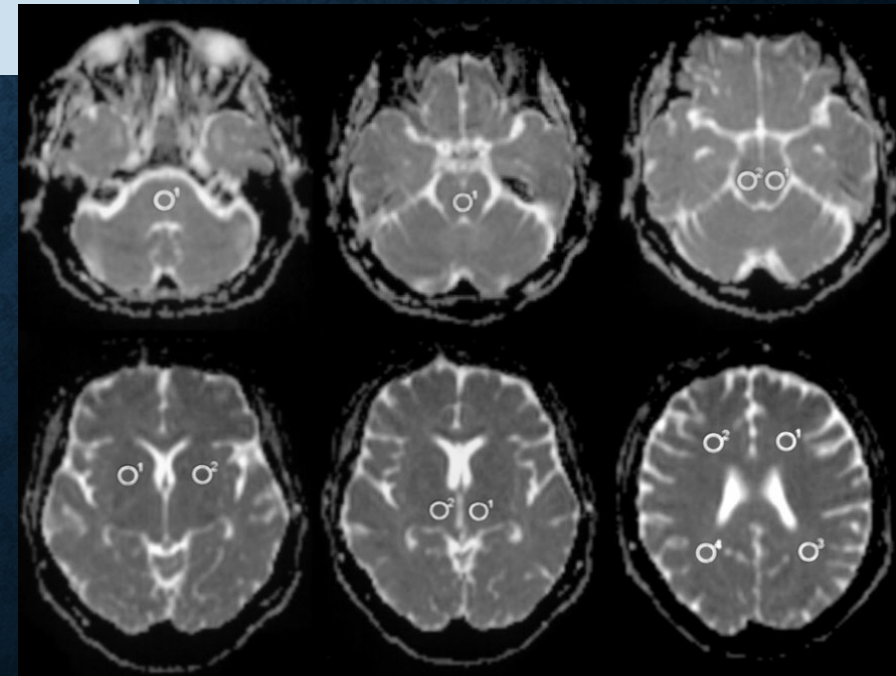


Angolo vG/SS

SIH con BS	(11)	$41^\circ \pm 12^\circ$
senza ematomi subd	(8)	$41^\circ \pm 15^\circ$
con ematomi subdurali	(3)	$40^\circ \pm 3^\circ$
SIH senza BS	(12)	$68^\circ \pm 10^\circ$
Controlli	(12)	$71^\circ \pm 12^\circ$

+

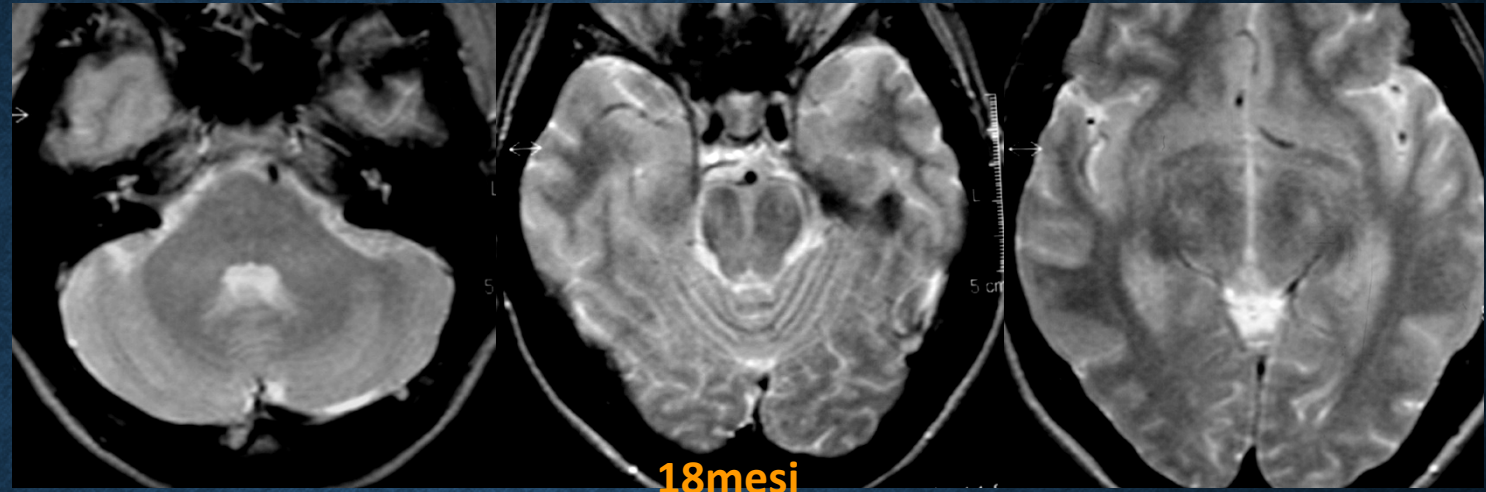
Misura dell'ADC in varie regioni
sopra e sottotentoriali



CONCLUSIONI

- l'ADC è lievemente elevato nei pazienti con SIH
- nei pazienti con più grave “brain sagging” transtentoriale, il mesencefalo ed il diencefalo sono particolarmente rigonfi e l'ADC è più elevato, reperto compatibile con lieve edema vasogenico nelle regioni che drenano nel sistema venoso profondo
- l'edema vasogenico è probabilmente dovuto a ristagno venoso per difficoltà di drenaggio della vena di Galeno nel seno retto

follow-up



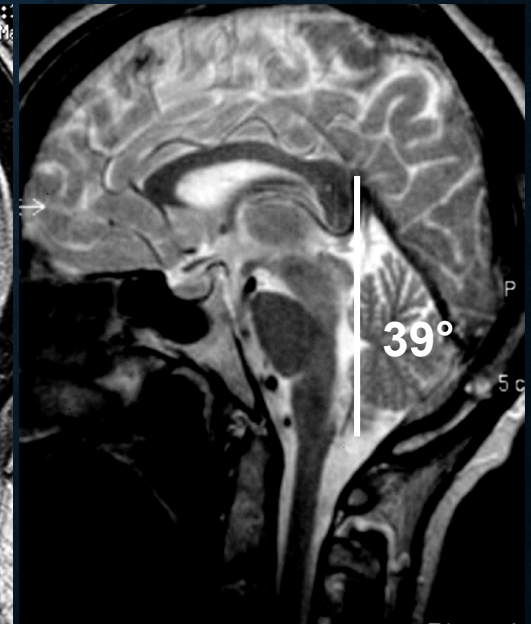
18mesi



12mesi

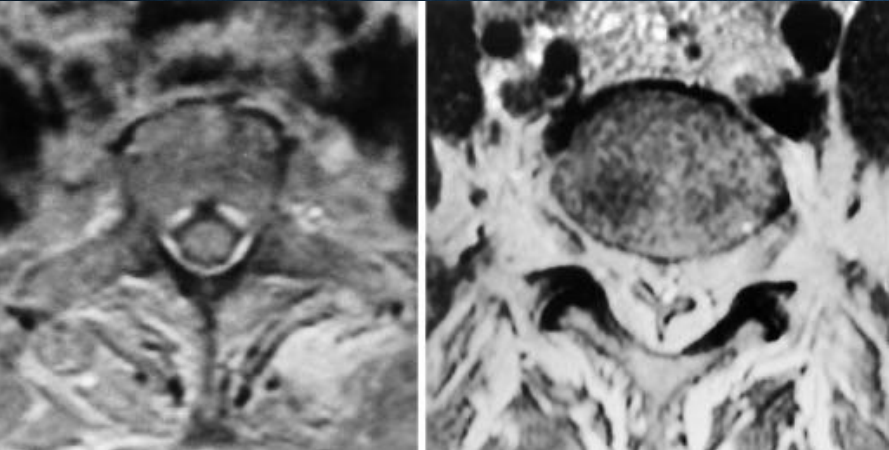
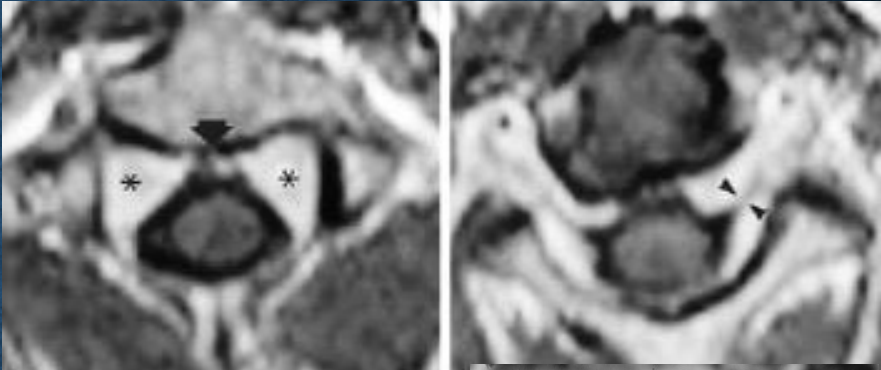
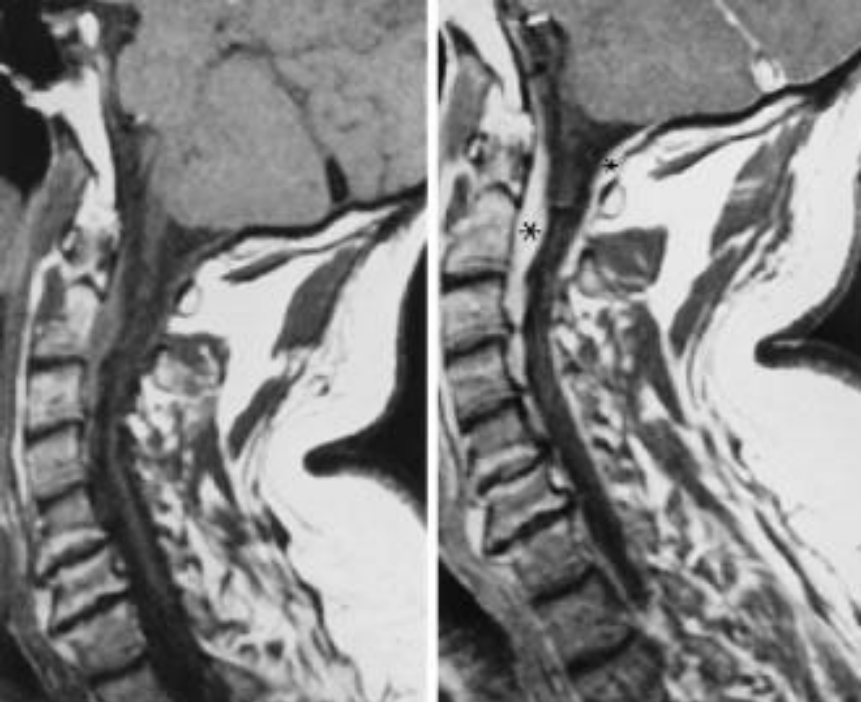


18mesi



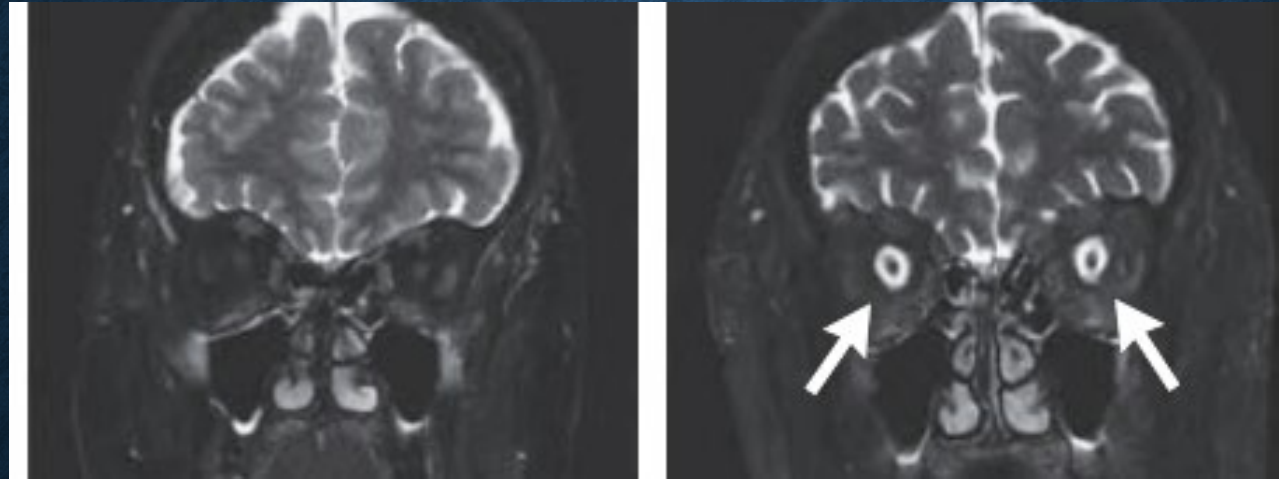
RM spinale

collasso del sacco durale
ingorgo plessi venosi epidurali



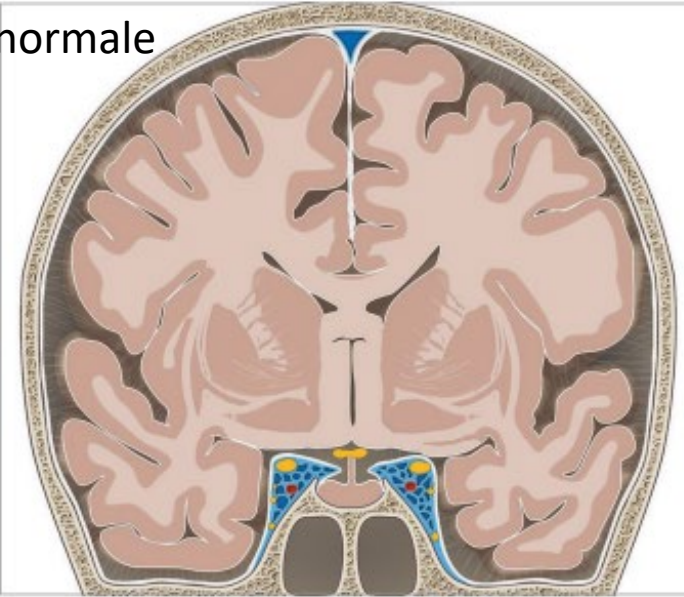
Misura diametro delle guaine dei nervi ottici

UltraSound: riduzione significativa del diametro delle guaine (collasso) nei pazienti SIH passando da posizione supina a posizione eretta

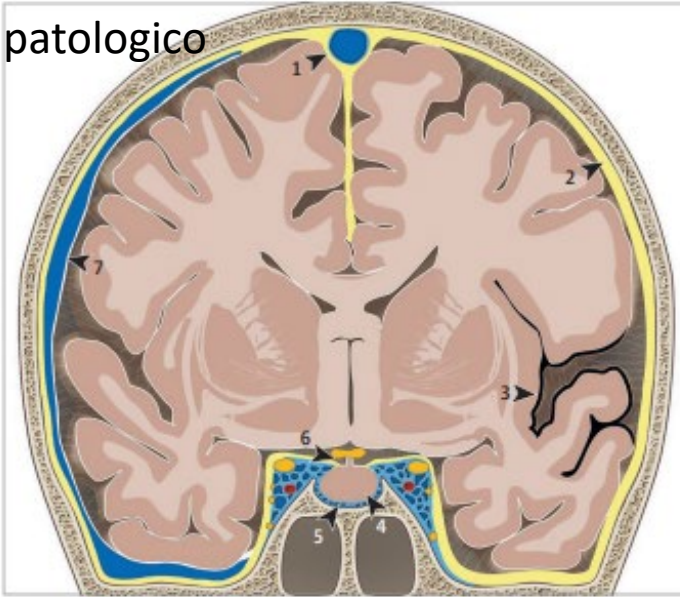


Caratteristiche tipiche

normale

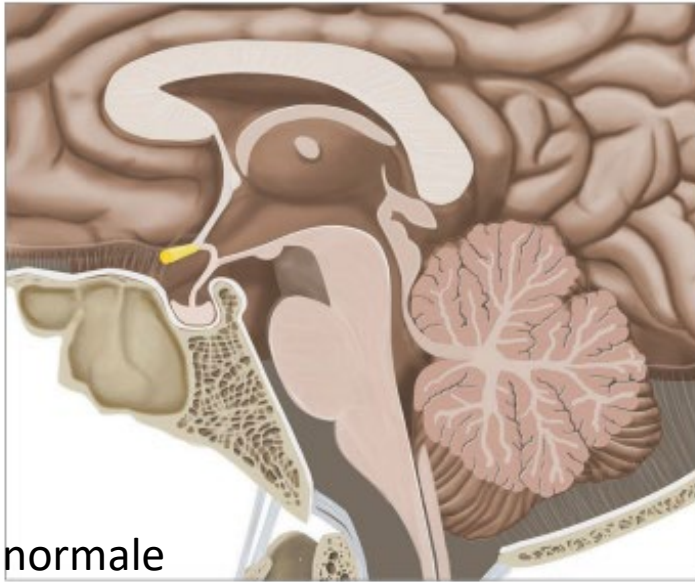


patologico

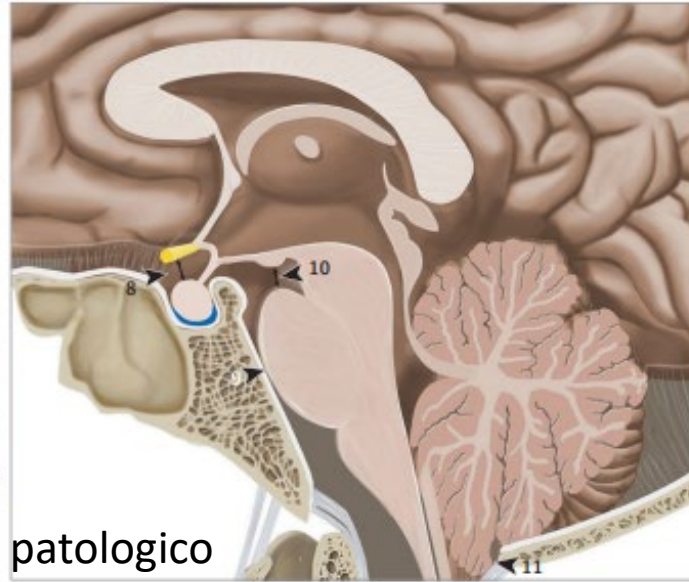


- Ingorgo venoso SSS
- Enhancement pachimeningeo
- Ipofisi ingrandita
- Dura madre sellare ispessita
- Raccolta subdurale
- Assottigliamento cisterna soprasellare
- Assottigliamento cisterna prepontina
- Assottigliamento cisterna interpeduncolare

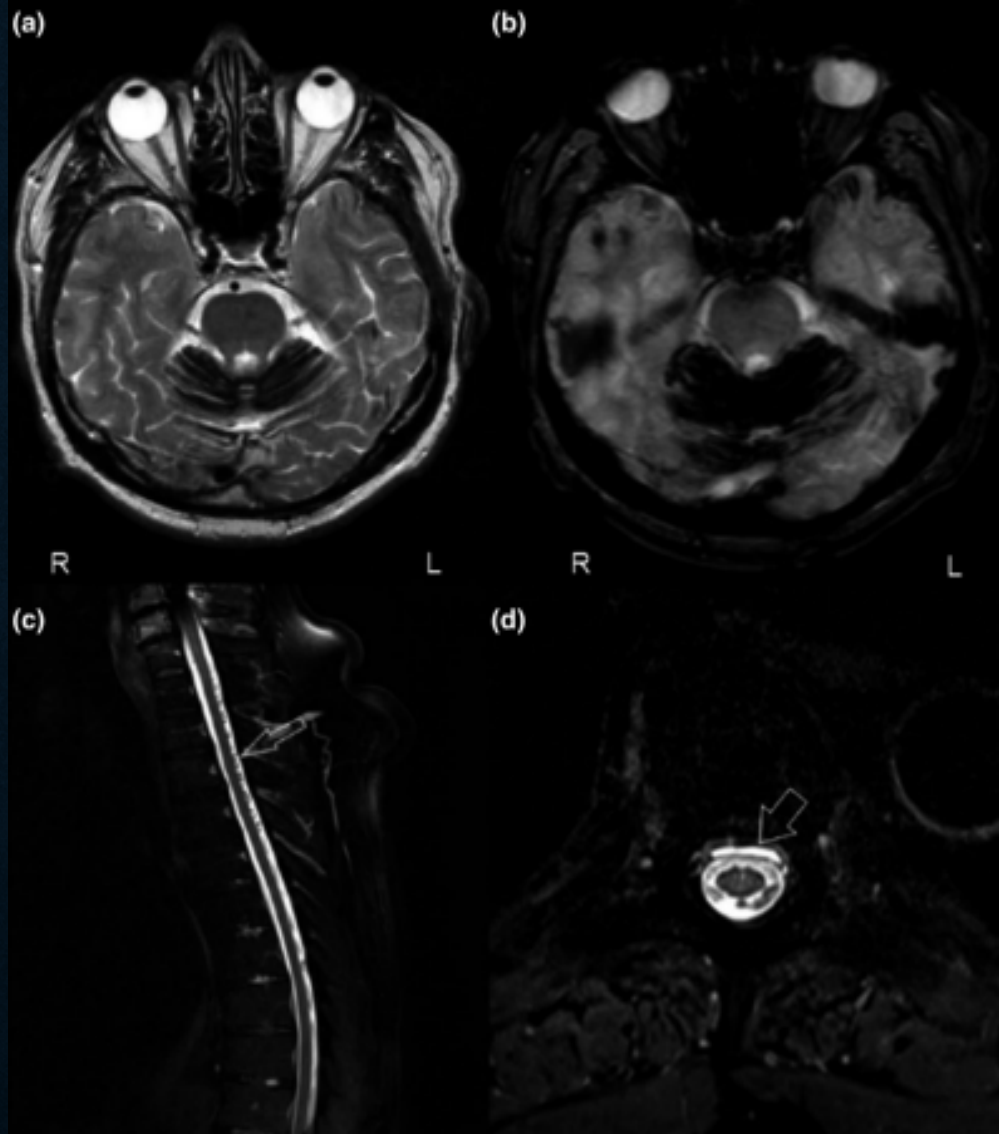
normale



patologico



Siderosi superficiale



La SS è caratterizzata da depositi di emosiderina sulla superficie dei folia emisferici cerebellari e vermiani da stilloidio emorragico ripetuto a livello della dura lacerata

Sanguinamento



emolisi con ferro libero



legato a ferritina



convertito in emosiderina

Le emorragie ripetute possono esaurire la sintesi di ferritina lasciando il ferro libero di depositarsi nello strato subpiale che determina danno cellulare

La SS si osserva in pazienti con lunga storia di SIH non trattata e può comparire molti anni dopo l'esordio dei sintomi

Ernia midollare



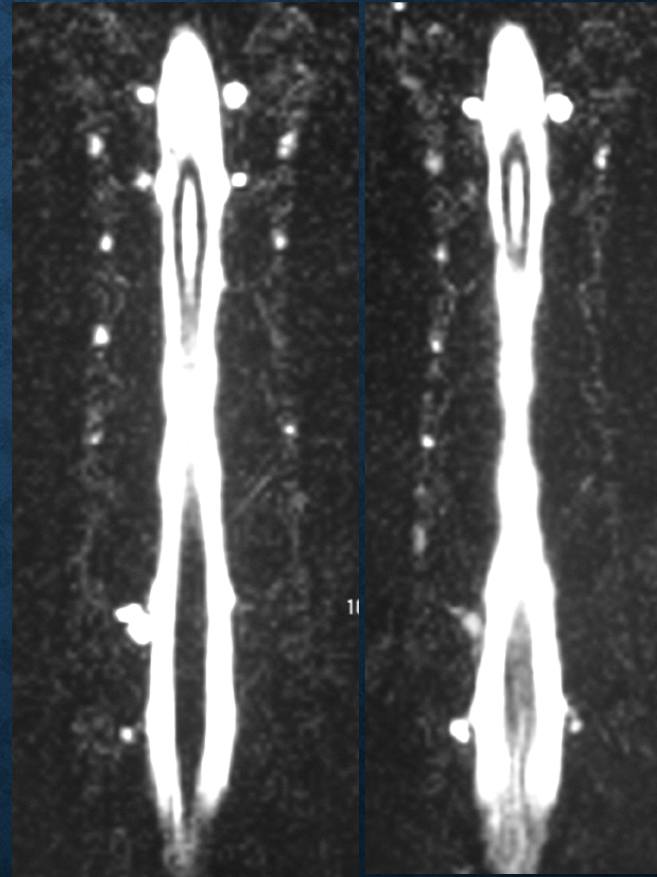
Il difetto durale ventrale può portare alla protrusione trans-durale del midollo spinale

Stato epilettico non convulsivo

Radiculopatia, amiotrofia bibrachiale, mielopatia

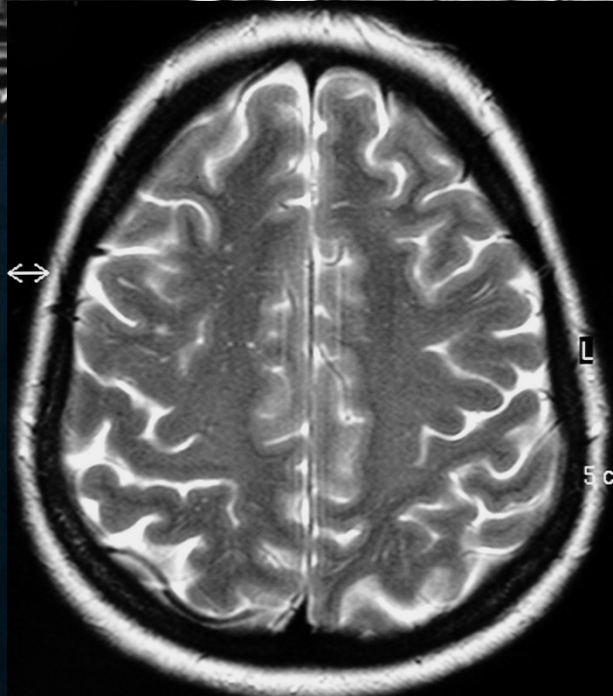
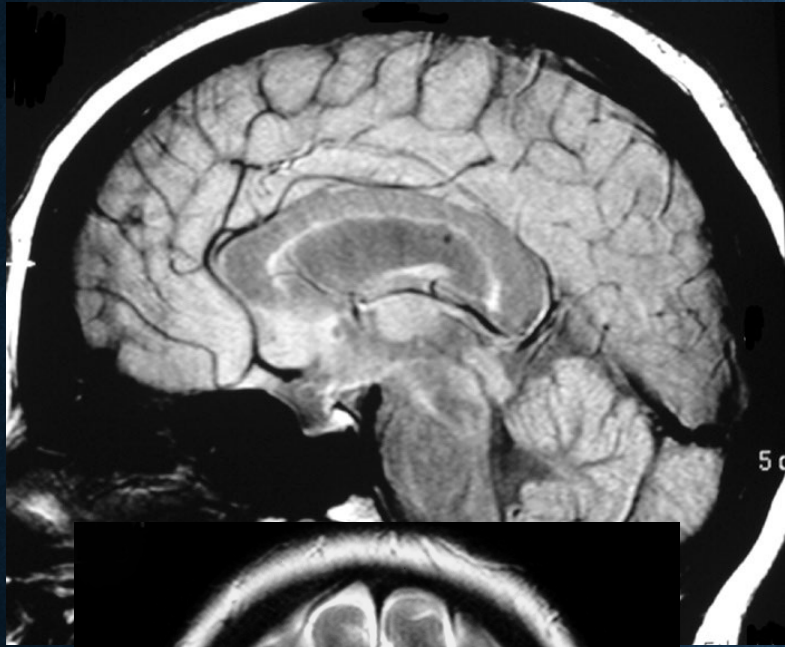
Declino cognitivo (frontotemporal brain sagging syndrome)

Idro-siringomielia asintomatica

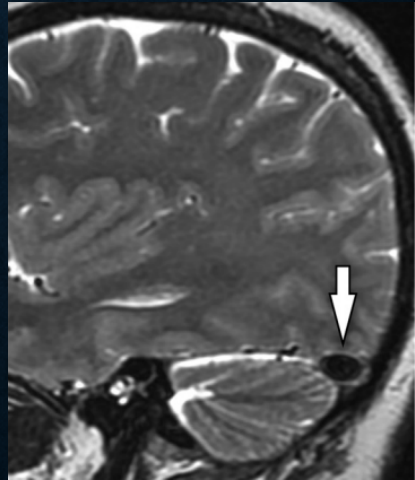
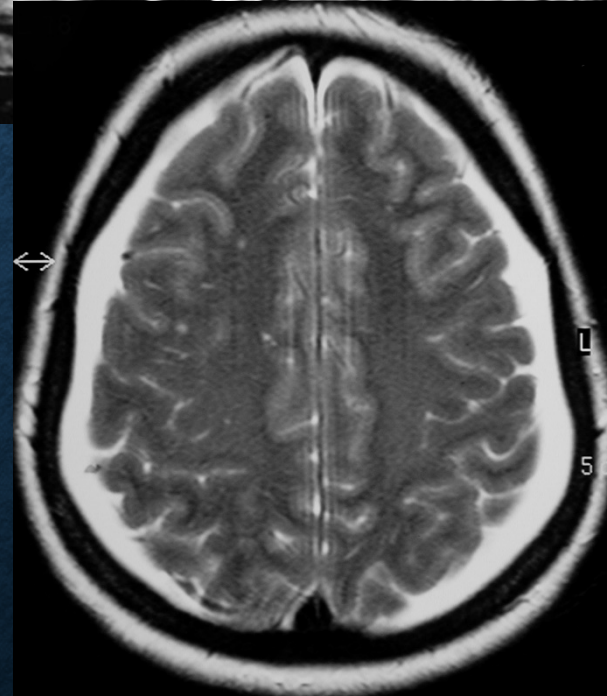
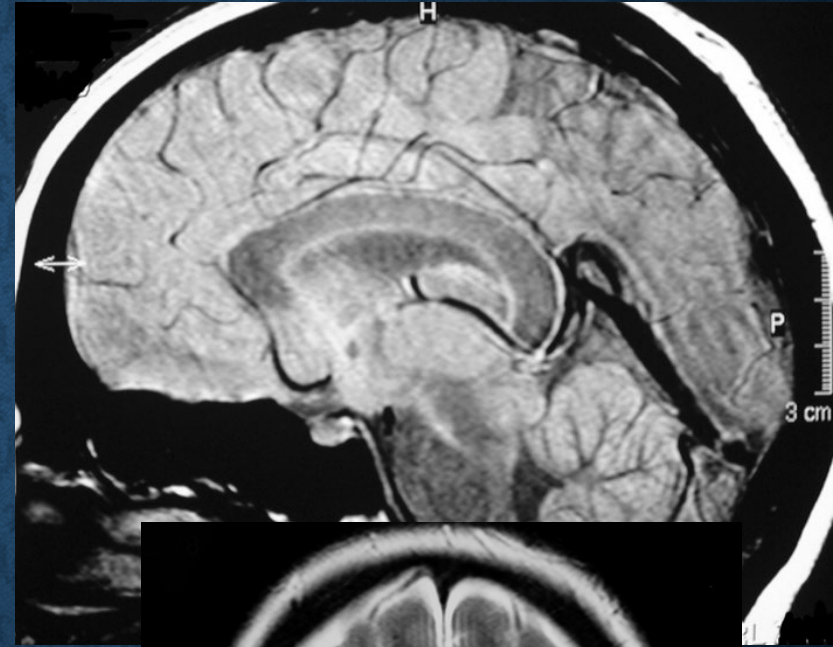


→ ingorgo del sistema venoso con dilatazione dei seni durali 75%

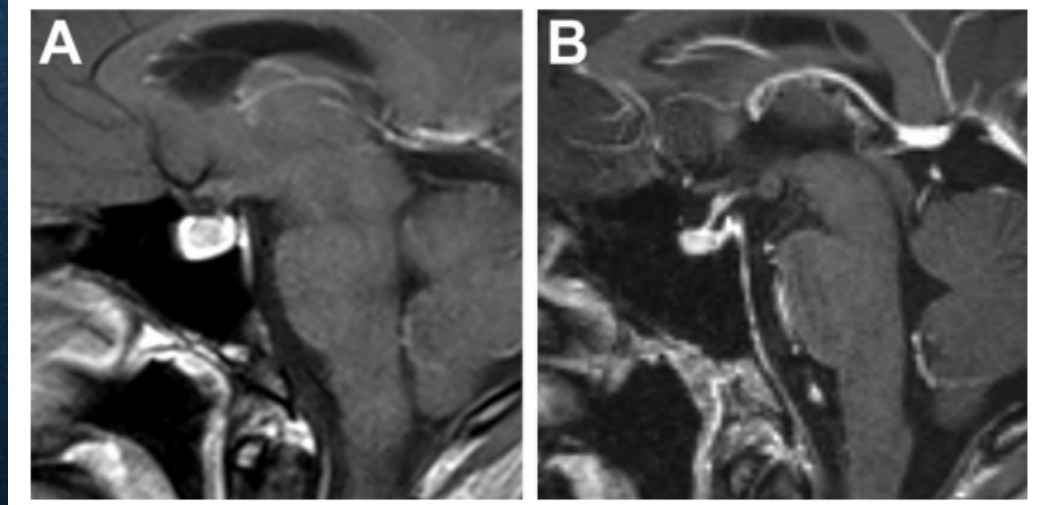
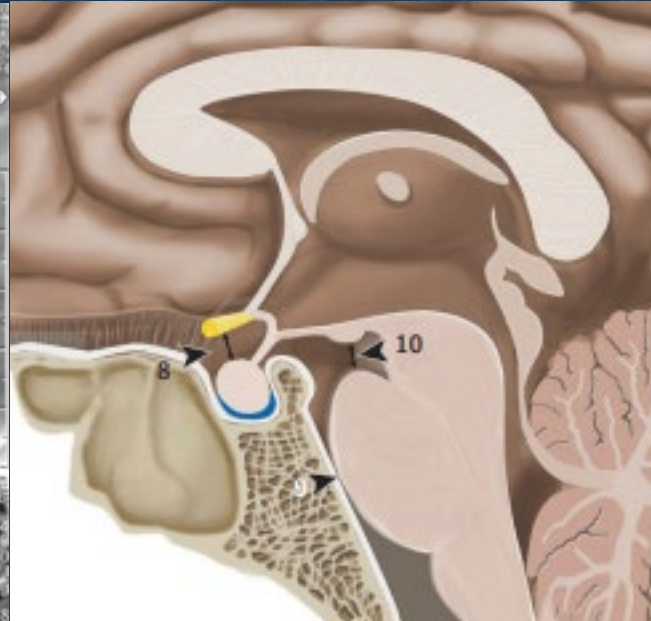
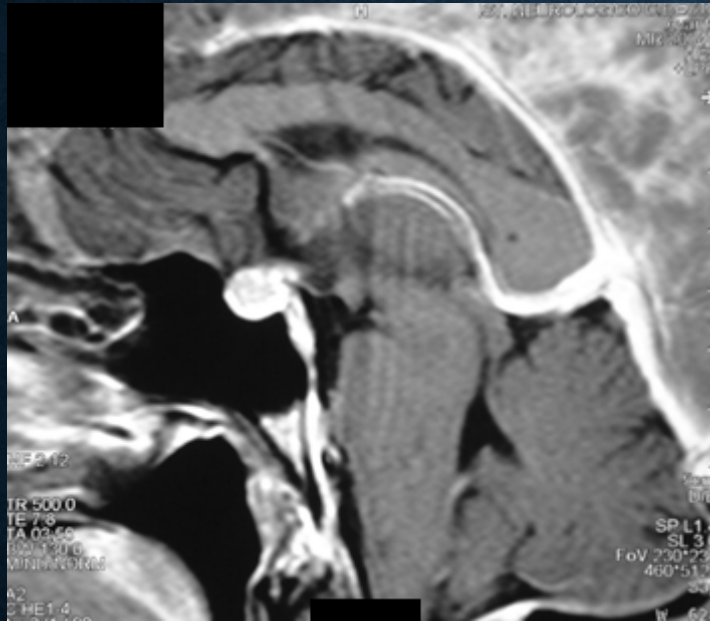
SIH-



SIH+



Ingrossamento dell'ipofisi

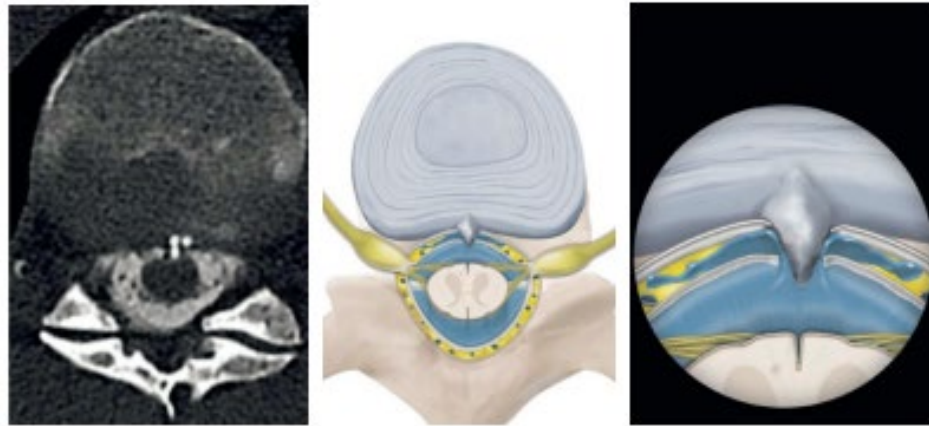


normale

patologico

meccanismi di perdita (indeterminati 28%)

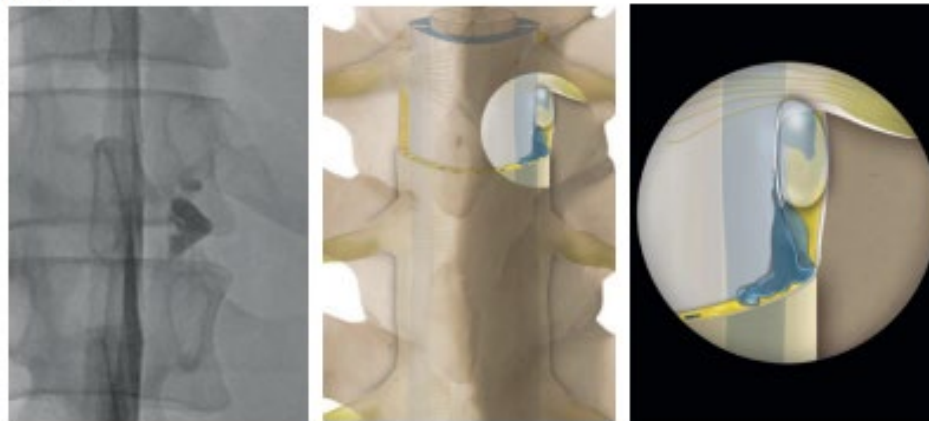
Type 1



TIPO 1 (27%):

osteofita che penetra la dura madre con soluzione di continuo di dura ed aracnoide. Specialmente toracici o passaggio cervico-dorsale

Type 2



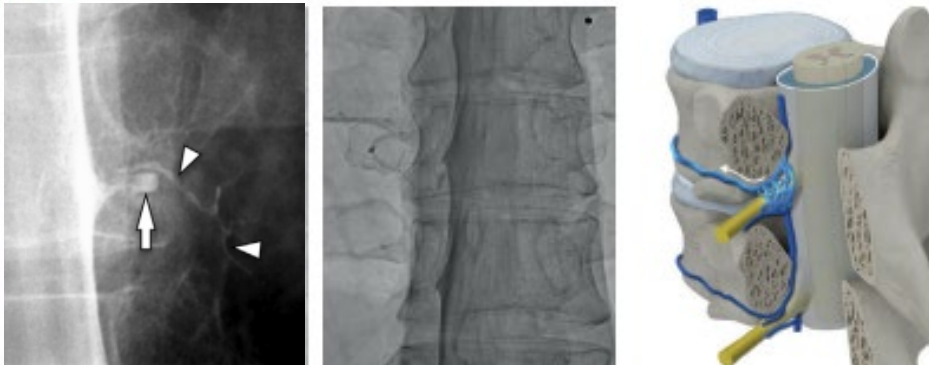
TIPO 2 (42%):

diverticolo della tasca radicolare specialmente sede toracica.

Le cisti di Tarlov sacrali non sono solitamente associate a SIH

SLEC= Spontaneous longitudinal extradural collection

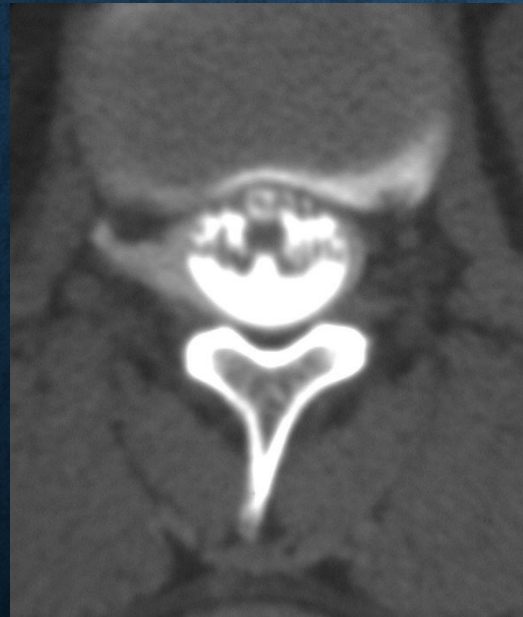
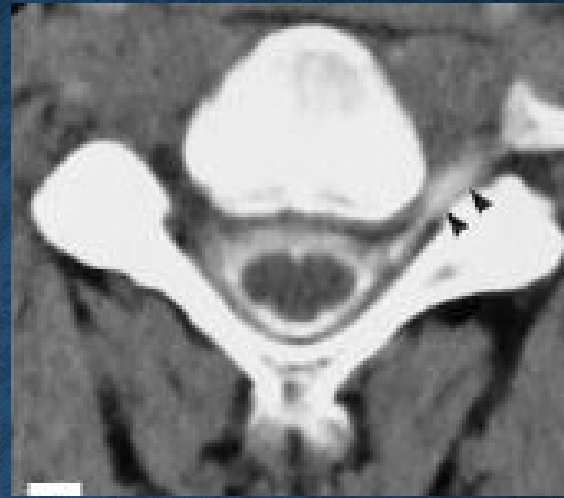
Type 3



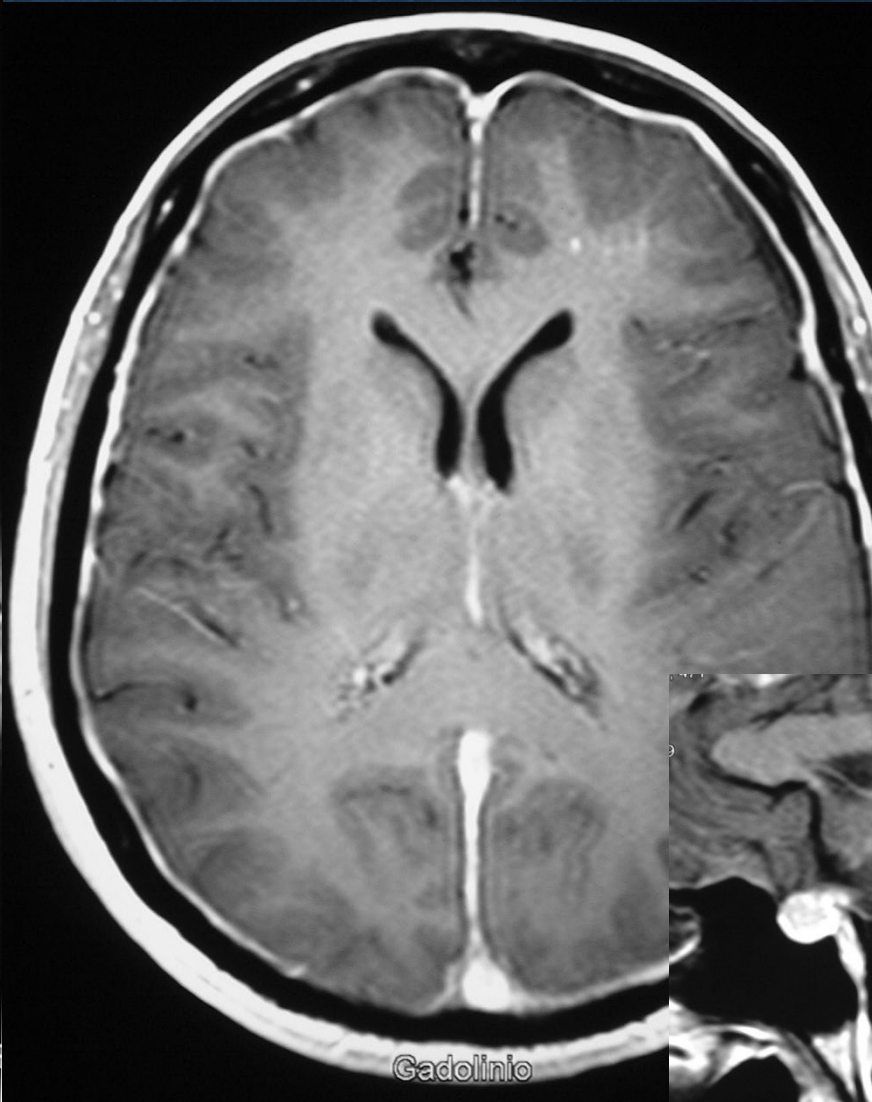
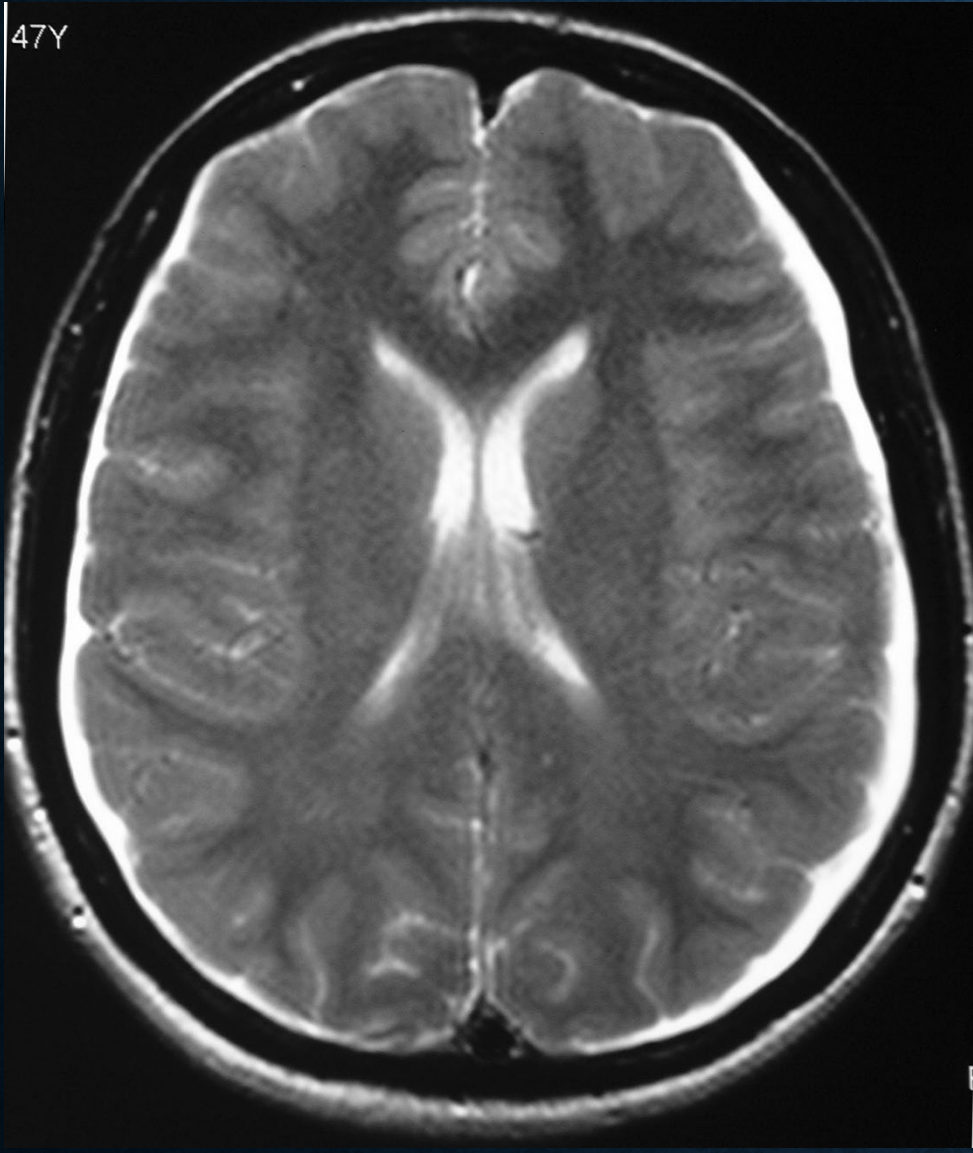
TIPO 3 (3%):

Fistola liquorale venosa diretta
connessione patologica acquisita tra SS e vena epidurale, specialmente sede toracica. Queste fistole sono associate con cisti radicolari nell'82% dei casi.

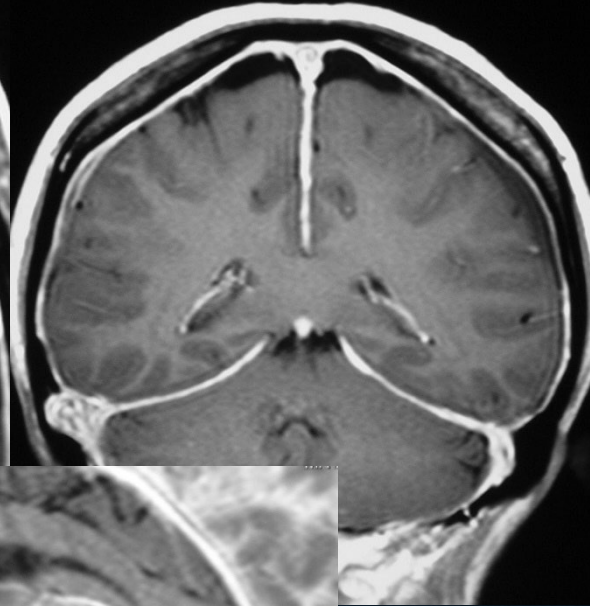
no SLEC



47Y



Gadolinio



Gadolinio

Sr
FoV 23
460

