# Spontánní intrakraniální hypotenze

Svatopluk Ostrý

*Neurologické oddělení, Nemocnice České Budějovice, a.s.*
*Neurochirurgická a neuroonkologická klinika 1. lékařská fakulta Univerzita Karlova v Praze a Ústřední vojenská nemocnice - Vojenská fakultní nemocnice Praha*

Školení přimářů 2025/II - Bílovice 4.11.2025

NEMOCNICE ČESKÉ BUDĚJOVICE, a.s.

Comprehensive Stroke Centre České Budějovice

# Disclosures

nothing to disclose

- kazuistika
- review

# Kazuistika

# Klinické příznaky



♂ 32 let

OA: thyreotoxikoza, hypertenze

NO:

- před 6 dny: při prudké flexi pocit “lupnutí” v Th/L přechodu.

- postupně narůstají:
  - bolest zad
  - orthostaticky vázaná tupá bolest hlavy
  - závrať, nausea,
  - prekolaps
- vleže ústup příznaků do 15 min
- 2. polovina dne horší

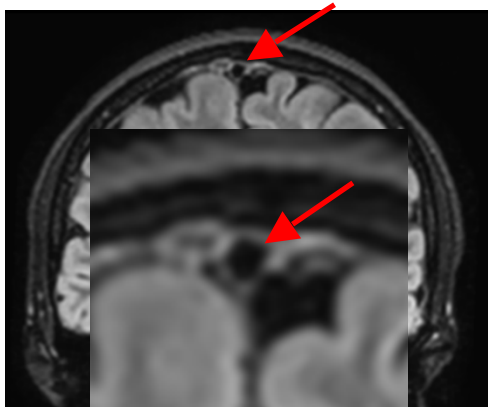
- 2 dny NSAID, bed rest - remise pouze v horizontále
  - po vertikalizaci relaps

SP: neurologicky norma

# Pomocná vyšetření - MRI

sycení mening
hyperemie hypofýzy





zduření splavů

ED CSF



# Terapie



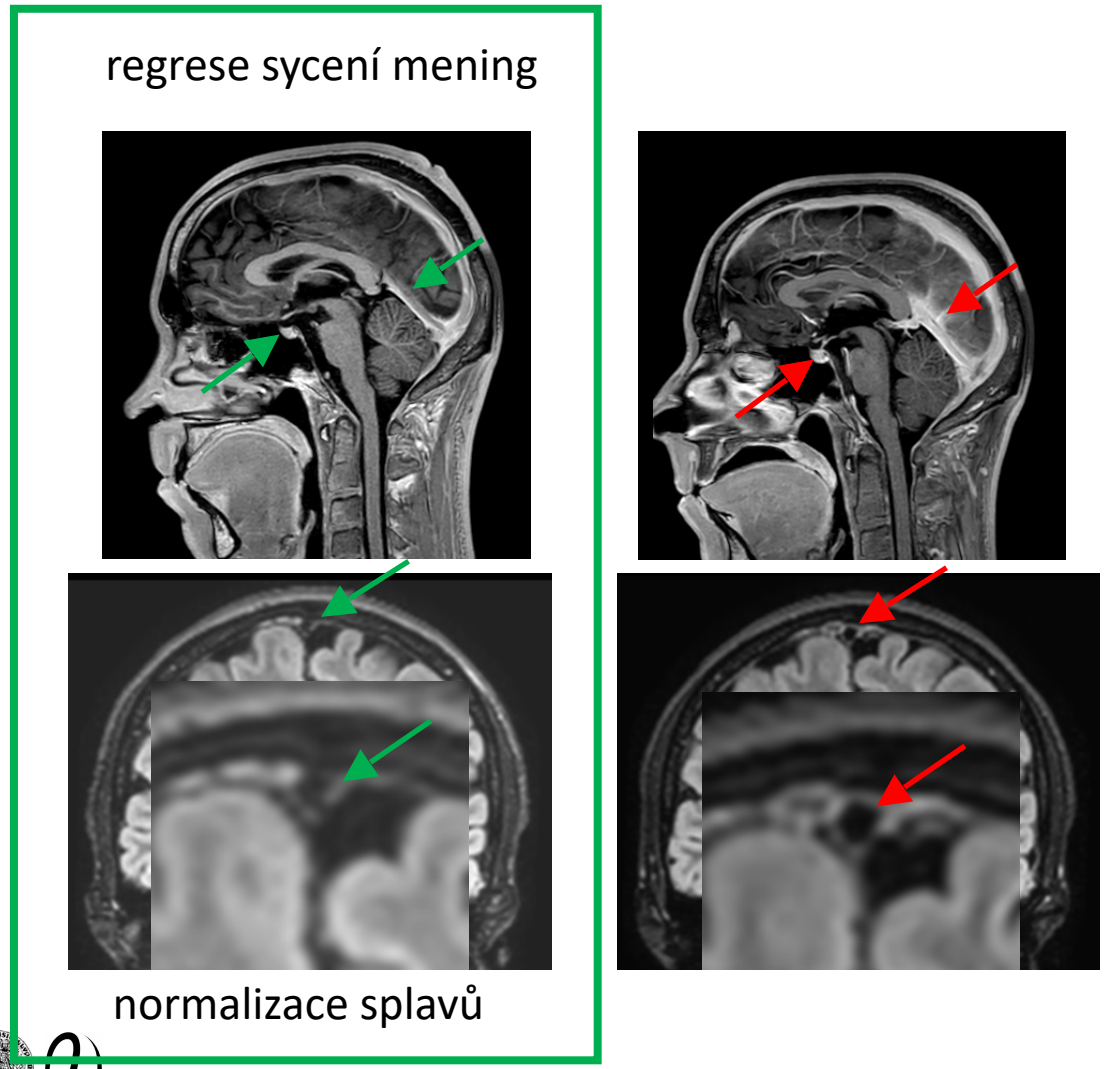
| | | | |
|---|---|---|---|
| Konzervativní | NSAID, hydratace, bedrest | | efekt < 10 %, relaps < 12h |
| EBP | L1-2 | | |
| | D7 20 ml | 24h bed rest Trendelenburg | efekt 50-75%, relaps: 26h |
| | D10 30 ml | 24h bed rest Trendelenburg +48h relativní bed rest | efekt 50-75%, relaps: 3D |
| | D19 40 ml lokální bolest, parestezie DKK | 24h bed rest Trendelenburg +48h relativní bed rest | efekt > 90% |



https://rk.md/2020/epidural-blood-patch-ebp/



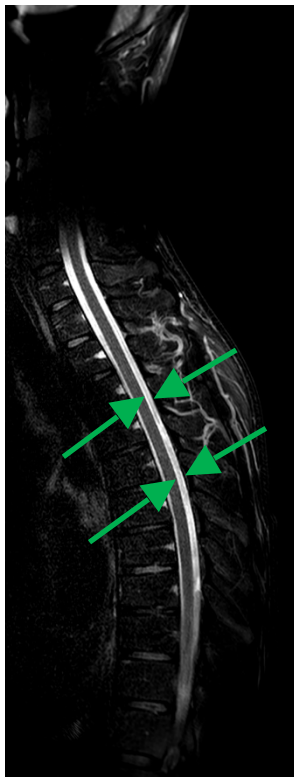
# Follow-up  MRI mozek



# Follow-up MRI - páteř

absence ED CSF







T7/8 vlevo

meningeální divertikl
kořenová cysta

# Spontánní intrakraniální hypotenze

# Epidemiologie

## SIH

3,8-5,0 / $10^5$ / rok

♀ : ♂ 2:1

Ø věk 46 let

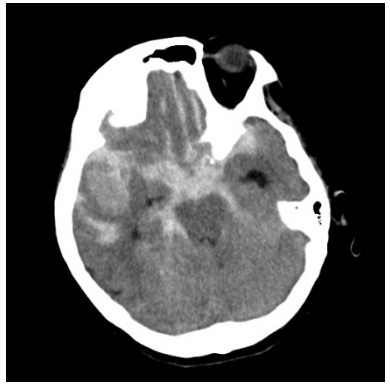


Schievink WI et al. Frequency of spontaneous intracranial hypotension in the emergency department. J Headache Pain. 2007 Dec;8(6):325-8.



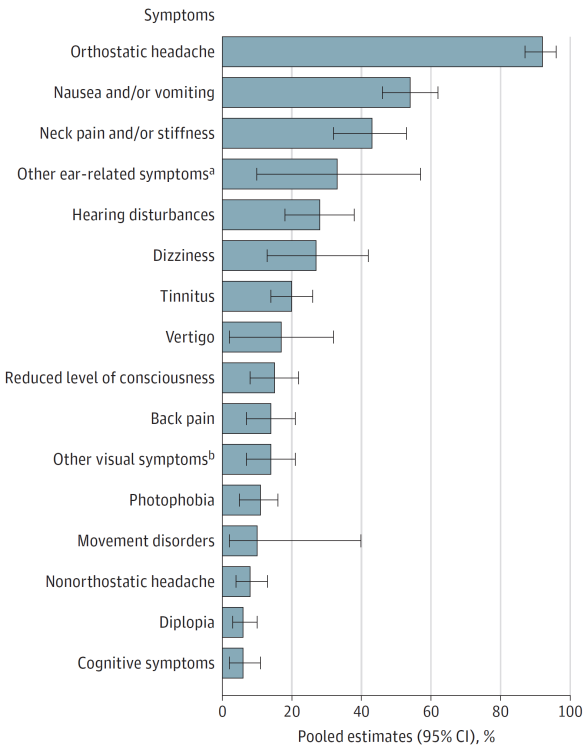
## SAH

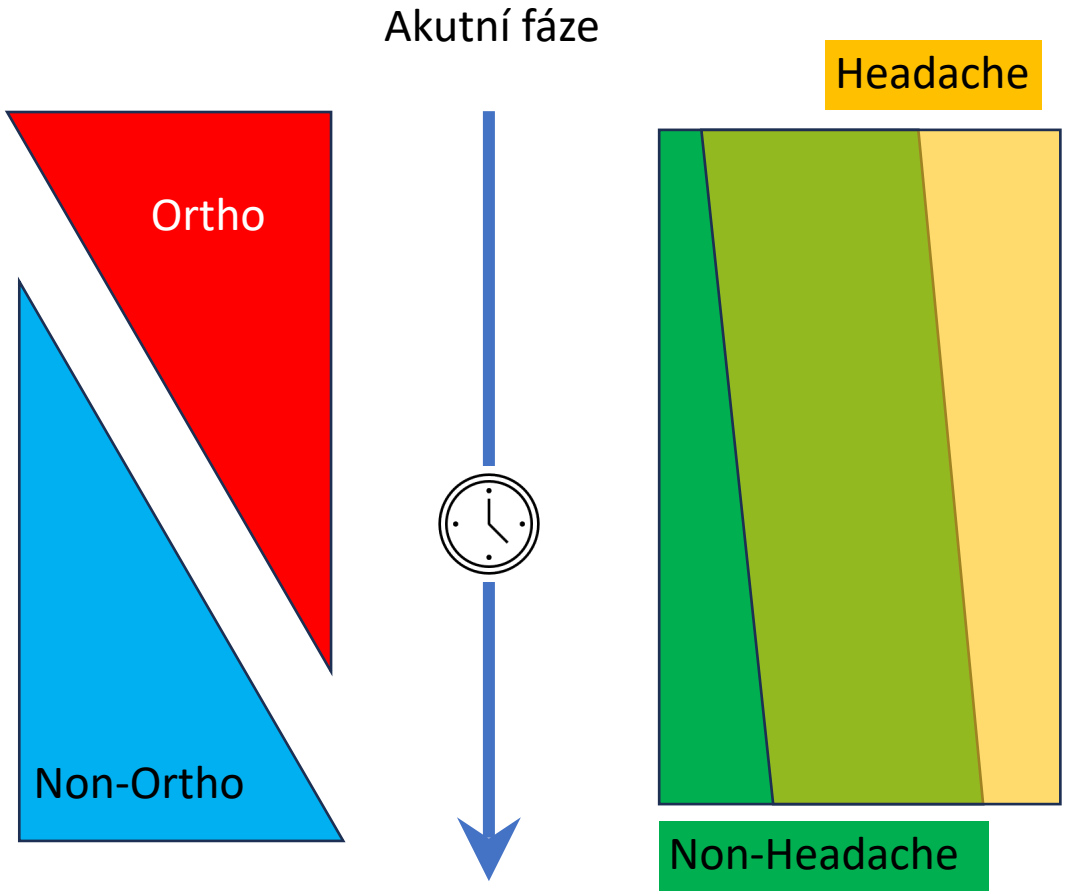
4,9-8,3 / $10^5$ / rok



Etminan N et al. Worldwide Incidence of Aneurysmal Subarachnoid Hemorrhage According to Region, Time Period, Blood Pressure, and Smoking Prevalence in the Population: A Systematic Review and Meta-analysis. JAMA Neurol. 2019 May 1;76(5):588-597.

# Klinická manifestace / příznaky




| | |
|---|---|
| Headache | 97% |
| ► Orthostatic | 92% |
| ► Non-orthostatic | 8% |
| ► Occipital | 33% |
| ► Diffuse/holocranial | 30% |
| ► Frontal | 21% |
| ► Frontal and occipital | 11% |
| ► Temporal | 8% |

neorthostatická
námahová
thunderclap
tussigenní
paradoxní


Cheema S et al. Spontaneous intracranial hypotension. Pract Neurol. 2024 Mar 19;24(2):98-105.
D'Antona L etl. Clinical Presentation, Investigation Findings, and Treatment Outcomes of Spontaneous Intracranial Hypotension Syndrome: A Systematic Review and Meta-analysis. JAMA Neurol. 2021 Mar 1;78(3):329-337.

# Klinický kontext

Provokující moment ≈ 30% SIH

| |
|---|
| Stretching |
| Yoga and Pilates |
| Valsalva maneuver associated with constipation |
| Weightlifting |
| Protracted coughing |
| Vomiting |
| Intercourse |
| Bending over to pick up something heavy |
| Chiropractic manipulation |
| Roller-coaster rides |
| Whiplash |

**SIH**

| podporuje | vylučuje |
|---|---|
| CHSDH < 60 yrs | insult, invaze |
| chronická cefalea resistentní na th | |
| hereditární poruchy pojiva<br>spinální patologie<br>bariatrická operace | |

sestup tonsil – Chairi I

# Diferenciální diagnostika

- traumatický leak (PDPH, pooperační)
- POTS *(postural orthostatic tachycardia sy)*
- migréna
- jiná primární bolest hlavy (ponámahová)
- Chiari malformace
- CC sy
- okcipitální neuralgie
- sinusitida
- intrakraniální expanze
- CVT
- IIH

# QoL

≈ 50% ⛔ zaměstnání
sociální interakce

| | |
|---|---|
| 49% | ≥ střední deprese |
| 25% | ≥ střední anxieta |
| 75% | těžká disabilita asociovaná s cefaleou |
| 66% | myšlenky na smrt |
| 22% | suicidální chování |

p< 0.0005
- SF-36 (všechny domény)
- PHQ-9
- FACIT-Sp-12
- HIT-6

Liaw V et al. Quality of Life in Patients With Confirmed and Suspected Spinal CSF Leaks. Neurology. 2023 Dec 4;101(23):e2411-e2422.

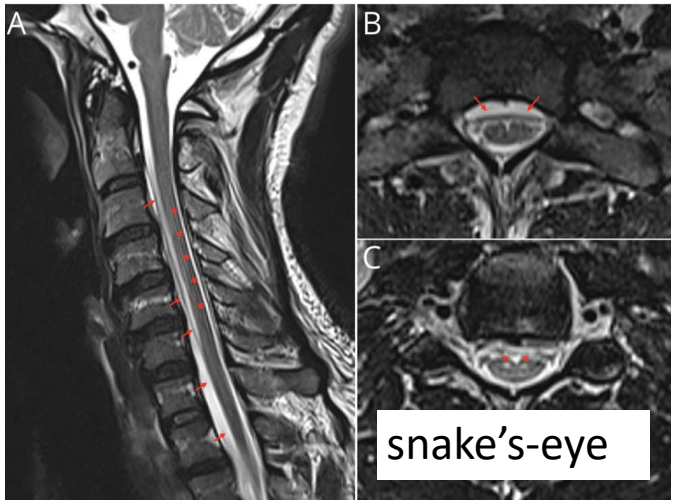
# Komplikace a chronické následky

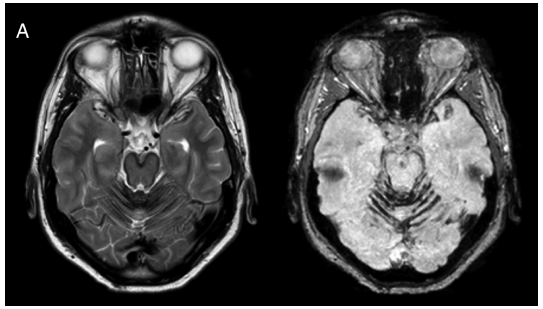


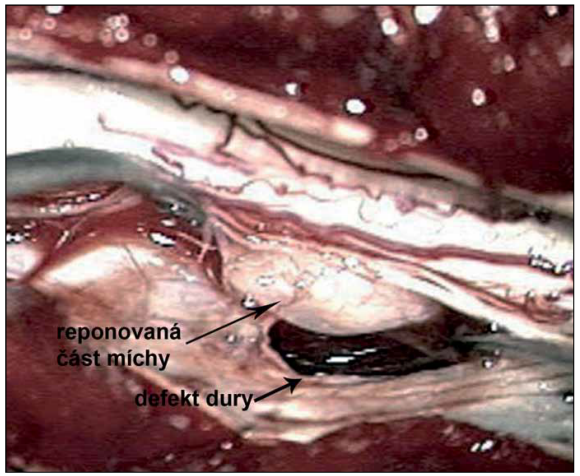
primo misdiagnosa 94%



- persistentní cefalea
- CSS ≈ 20 let
- CVT
- bibrachiální amyotrofie
- ASCH
- NCSE
- FTLD-like brain sagging sy




Schmahmann JD, Schievink WI. Compulsive Repetitive Flexion With Breath-Holding in Sagging Brain Syndrome. Neurol Clin Pract. 2024 Apr;14(2):e200261.
Katz JS et al. Brachial amyotrophic diplegia: a slowly progressive motor neuron disorder. Neurology. 1999 Sep 22;53(5):1071-6.
Webb AJ et al. Superficial siderosis following spontaneous intracranial hypotension. Pract Neurol. 2015 Oct;15(5):382-4.
Sun Y et al. Pearls & Oy-sters: Bibrachial Amyotrophy From a Dural Tear. Neurology. 2024 Apr 9;102(7):e209256.
Saur K et al. Idiopatická herniace míchy – kazuistika. Cesk Slov Neurol N 2013; 76/109(6): 740-744.

# diagnostická kriteria ICHD-3

*Diagnostic criteria:*

A. Any headache[1] fulfilling criterion C
B. Either or both of the following:
   1. low cerebrospinal fluid (CSF) pressure (<60 mm CSF)
   2. evidence of CSF leakage on imaging[2]
C. Headache has developed in temporal relation to the low CSF pressure or CSF leakage, or led to its discovery[3]
D. Not better accounted for by another ICHD-3 diagnosis.

*Notes:*

1. 7.2 *Headache attributed to low cerebrospinal fluid (CSF) pressure* is usually but not invariably orthostatic. Headache that significantly worsens soon after sitting upright or standing and/or improves after lying horizontally is likely to be caused by low CSF pressure, but this cannot be relied upon as a diagnostic criterion.
2. Brain imaging showing brain sagging or pachymeningeal enhancement, or spine imaging (spine MRI, or MRI, CT or digital subtraction myelography) showing extradural CSF.
3. Evidence of causation may depend upon onset in temporal relation to the presumed cause, together with exclusion of other diagnoses.

invazivní měření OP

leak na zobrazovací vyšetření

Cephalalgia 2018, Vol. 38(1) 1–211

# Patofyziologie

vzpřímená pozice →zvýšený efflux CSF

# Pomocná vyšetření

Lokalizační potenciál leaku

1st line

2nd line

# 1st Line Diagnostika

# Základní diagnostika

## LP-otvírací tlak

| [mm $H_2O$] | |
|---|---|
| < 60 | 67% |
| 60-200 | 32% |
| > 200 | 3% |

## Zobrazovací vyšetření

| | |
|---|---|
| ≥ 1 MRI abnormita | 81% |
| radionuklidová cisternografie | 74 % |

# MRI mozku + KL

**S** **S**ubdurální kolekce

**E** **E**nhancement pachymening

**E** zduření splavů (**E**ngorgement)

**P** **P**ituitární hyperemie

**S** **S**esednutí mozku (**S**agging)

SEEPS

Schievink WI. JAMA 2006; 295: 2286–96.

# MRI mozku + KL

**S** **S**ubdurální kolekce

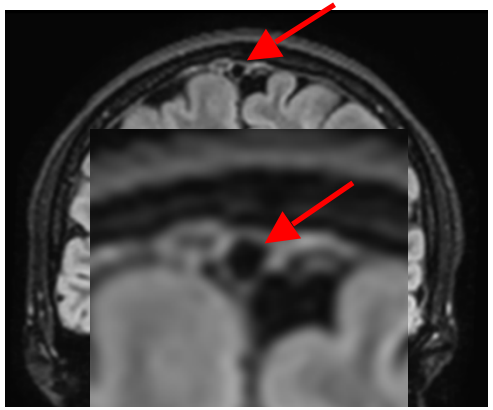
**E** **E**nhancement pachymening

**E** zduření splavů (**E**ngorgement)

**P** **P**ituitární hyperemie

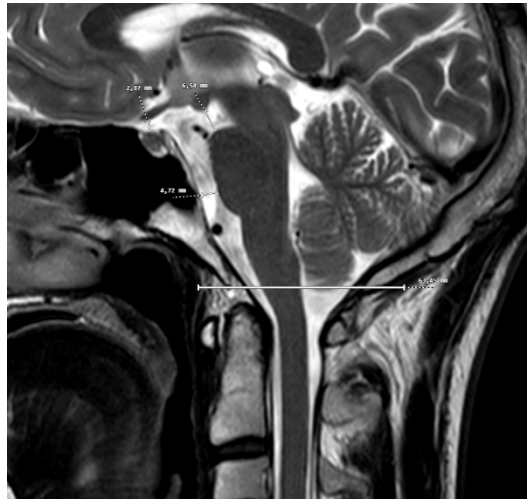
**S** **S**esednutí mozku (**S**agging)







opatrnost: pohlaví
hypofyzitida
AHY
Chiari

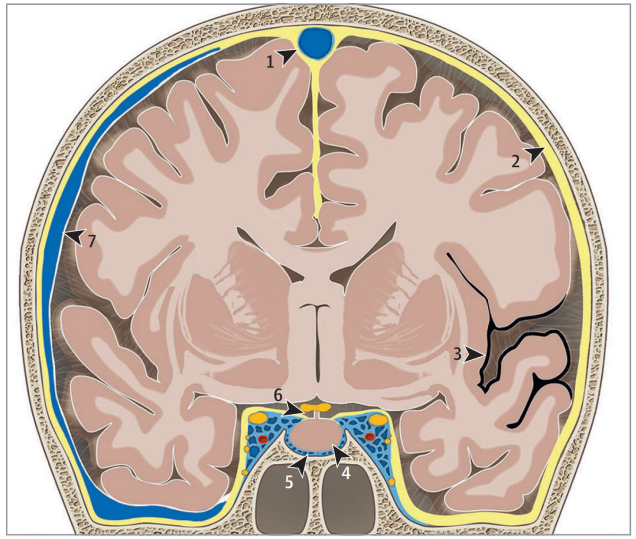


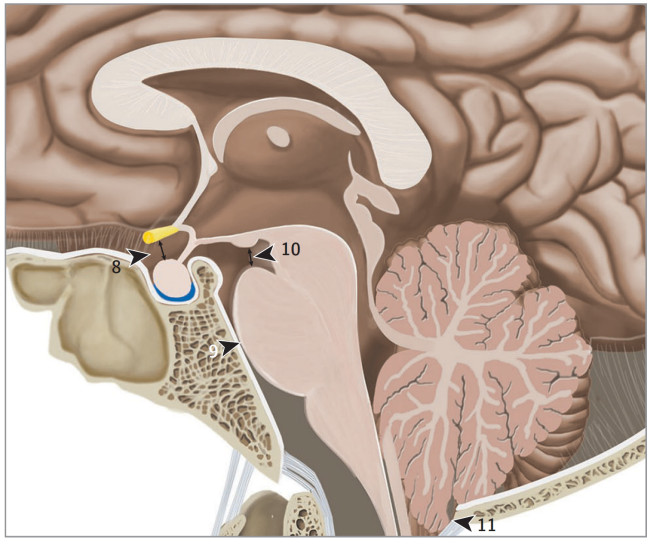
sestup tonsil: nespolehlivé

# SIH- score (Bern score)

**Major** criteria

| | |
|---|---|
| enhancement pachymening | **2** |
| zduření splavů (engorgement) | **2** |
| zploštění suprasellární cisterny ≤ 4,0 mm | **2** |




**Minor** criteria

| | |
|---|---|
| **1** | subdurální kolekce |
| **1** | zploštění prepontinní cisterny ≤ 5,0 mm |
| **1** | mamilo pontinní distance ≤ 6,5 mm |

SIH ≥ 5: spec > 80%, sens ≈ 90%

Spolehlivé pro kvantitaivní hodnocení efektu terapie

Dobrocky T 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 May 1;76(5):580-587.

# Pomocná vyšetření - MRI

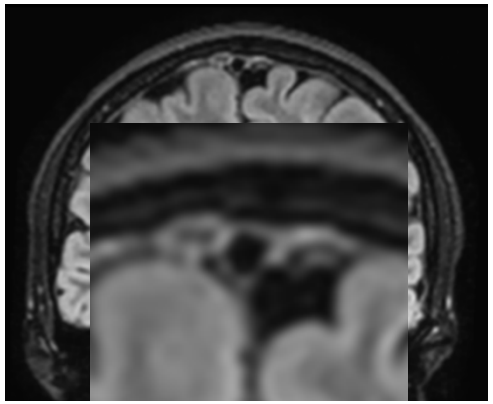


**Major** criteria

| | |
|---|---|
| enhancement pachymening | **2** |
| zduření splavů (engorgement) | **2** |
| zploštění suprasellární cisterny ≤ 4,0 mm | **2** |

sycení mening
hyperemie hypofýzy





zduření splavů

ED CSF



**Minor** criteria

| | |
|---|---|
| **1** | subdurální kolekce |
| **1** | zploštění prepontinní cisterny ≤ 5,0 mm |
| **1** | mamilo pontinní distance ≤ 6,5 mm |

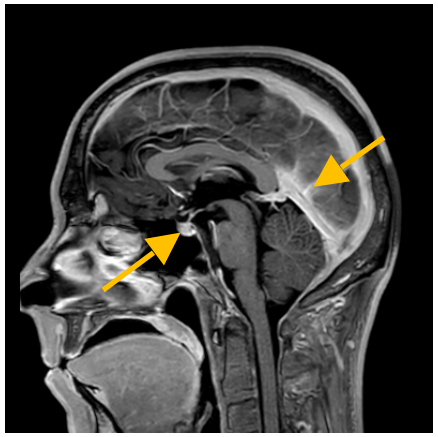
NEMOCNICE ČESKÉ BUDĚJOVICE, a.s.

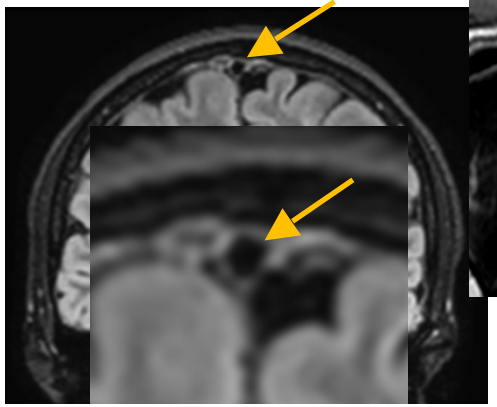
# Bern score

**Major** criteria

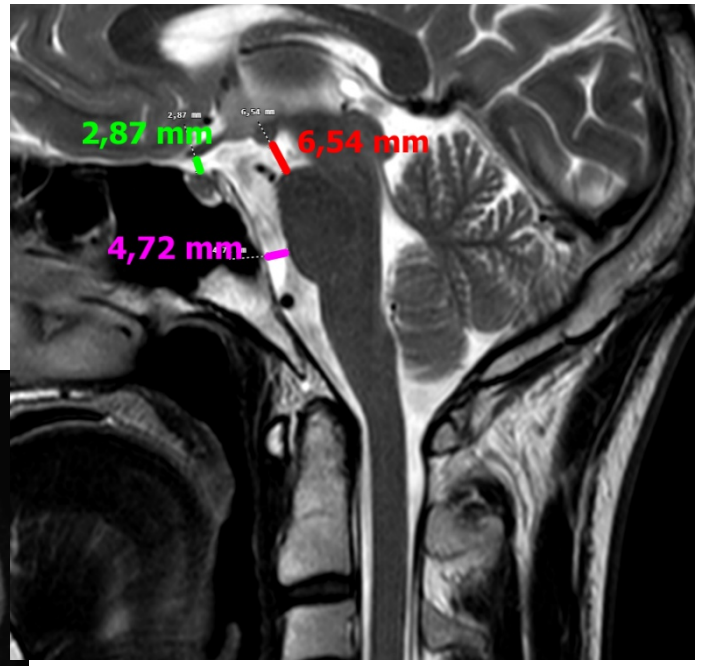
| | |
|---|---|
| enhancement pachymening | **2** |
| zduření splavů (engorgement) | **2** |
| zploštění suprasellární cisterny ≤ 4,0 mm | **2** |

sycení mening
hyperemie hypofýzy





zduření splavů




**Minor** criteria

| | |
|---|---|
| **1** | subdurální kolekce |
| **1** | zploštění prepontinní cisterny ≤ 5,0 mm |
| **1** | mamilo pontinní distance ≤ 6,5 mm |

Bern score 7/9 → 3/9

# MRI páteře / míchy

**T2WI s potlačením tuku**

*"Fat-Sat" (CHEF, SPAIR, DIXON)*

STIR (Short Tau Inversion Recovery)

**SLEC**

(spinal longitudinal extradural CSF)

48-76%





≈20% normální MRI nález

**MR + i.th. Gd:**

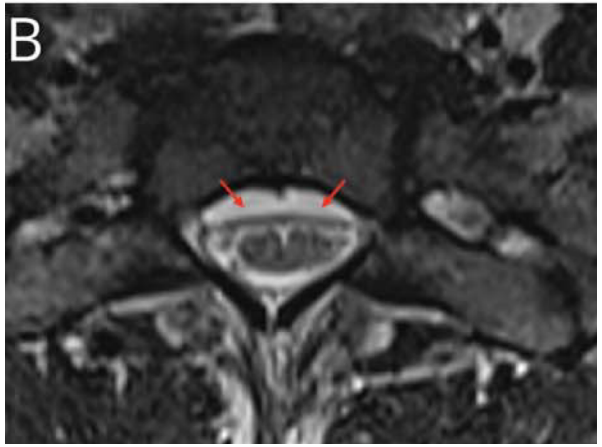
off-label
není přínos proti jiným modalitám
neuro toxicita Gd

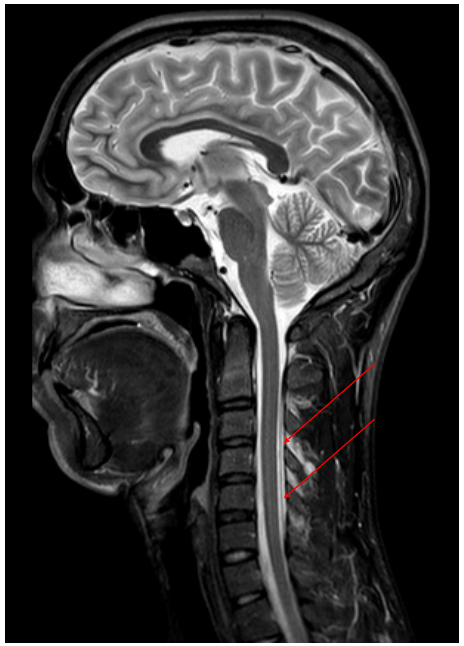
# SLEC

**ED kolekce CSF:** - high-flow CSF leak:

48-76%

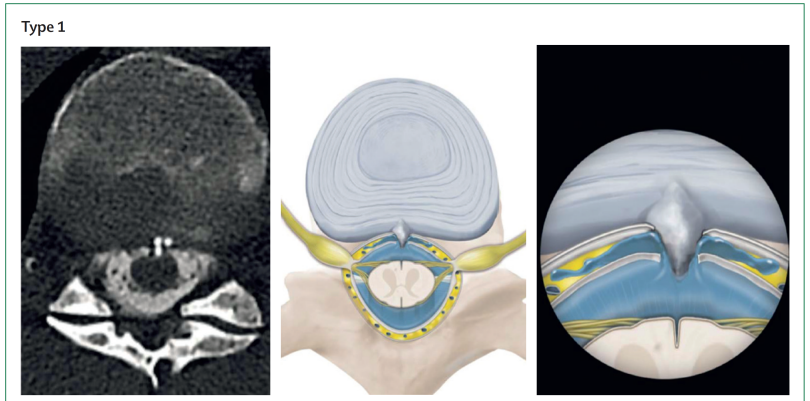
| | |
|---|---|
| Typ 1 | ventrálně |
| Typ 2 | laterálně, dorzálně |
| Typ 3 (CVF) | absence ED kolekce |



- nemá lokalizační význam (vertikálně)
  - rozsah kolekce
  - ↑ protruzí, cyst

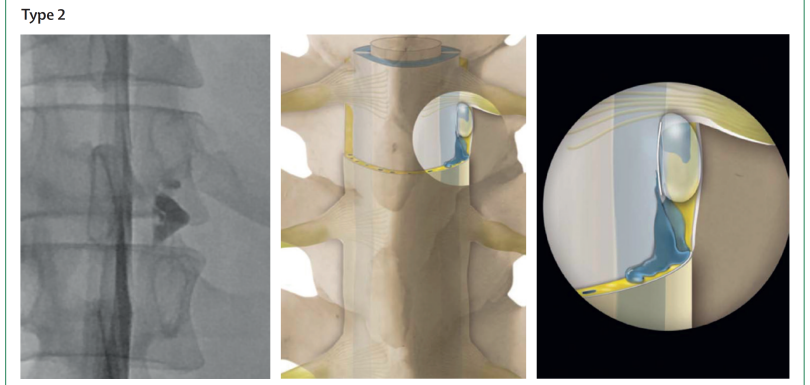
**1**




osteochondrogenní defekt

26,6 %

**2**

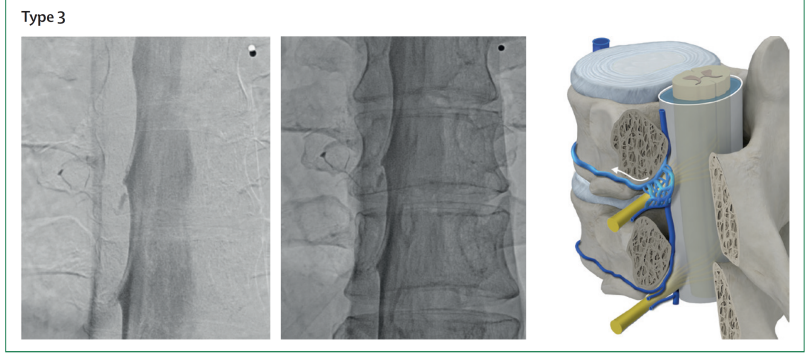



meningeální divertikl, cysta

42,3 %

→ 20 % prokázán leak

**3**




CSF – venozní fistule (CVF)

2,5 % (až 50 %)

# Terapie – 1. linie

# Konzervativní

| | | |
|---|---|---|
| bed rest<br>normohydratace | vyplnění intervalu pro zajištění dg / EBP | |
| kofein p.o. (300-900 mg/d)<br>(< 200 mg/d) | efekt sporný | ústup příznaků až 28% |
| analgetika (paracetamol, NSAID) | není podpora účinnosti | |

Nesmí zdržet provedení specifické terapie leaku

# Necílený patching - EBP

Necílená epidurální
- krevní záplata (EBP)
- fibrinové lepidlo *(alergie)*

- aplikace v L oblasti
- 20-40 ml
- do lokální bolesti, parestezie do DKK
- Trendelenburg 2h
- bed rest 2-3D
- opakovat za 2-4 wks
- 4-6wks eliminace Valsalva



https://rk.md/2020/epidural-blood-patch-ebp/

Mechanismus účinku
- nejasný
- tlakový (zvýšení ED tlaku, zastavení úniku CSF)
- zátkový (koagulum, překrytí defektu)

Efekt EBP 60% *(29-90%)*

závislý na:
- typu substance
- objemu (> 20 ml)
- cílený/necílený

Cílení EBP na etáž leaku
- ne vždy spolehlivá
- vícečetné defekty 24%

# Rizika EBP

AEs - málo časté

- lokální bolest zad
- radikulární bolest
- rebound cefalea (RIH)

SAEs - vzácné

- infekce
- sy kaudy
- arachnoiditida, neuropatické bolesti
  (intradurální punkce)

subarachnoidální únik autologní krve 8,5%
- palpitace, nauzea, cefalea
- žádné trvalé následky

D'Antona L et al. JAMA Neurol. 2021 Mar 1;78(3):329-337.

# RIH – Rebound Intracranial Hypertension

## Doklad dokonalého uzávěru leaku

| | | |
|---|---|---|
| incidence | dospělí | 7-27% |
| | děti | < 20% |
| predispozice | žena, mladší věk | |
| manifestace | <72 h (< 3 mth) | |
| klinický obraz | cefalea (akcentace vleže, F > O) | |

Diagnostika
- ověřit ostatní příznaky IIH
- CTV / MRV *(85 % abnormal)*

Management
- ACZ, diuretika, TPM (většina self-limiting)

# Follow-up po EBP

| | | |
|---|---|---|
| 48hrs | rebound cefalea (RIH)<br>lokalizovaný diskomfort - LBP | deconditioning<br>orthostatická intolerance |
| 10-14D | nedostatečný efekt | |
| 3-6 wks | kvantifikace efektu | - čas do bolesti hlavy ve stoje<br>- intenzita bolesti hlavy<br>- příznaky non-headache, intenzita<br>- čas ve vertikále<br>- celková strávená doba ve vertikále / den |

# Co když necílený EBP nefunguje

# 2nd line dg workup

# Cílené (dynamické) zobrazení

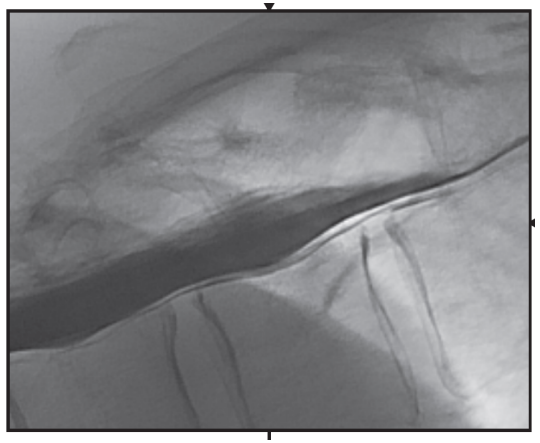
konvenční dynamická myelografie - CDM
digitální subtrakční myelografie - DSM
dynamická CT myleografie - DCTM

1) CDM / DSM - určení etáže leaku
- poloha - pronační Typ 1
- lateral decubitus Typ 2 (R, L)

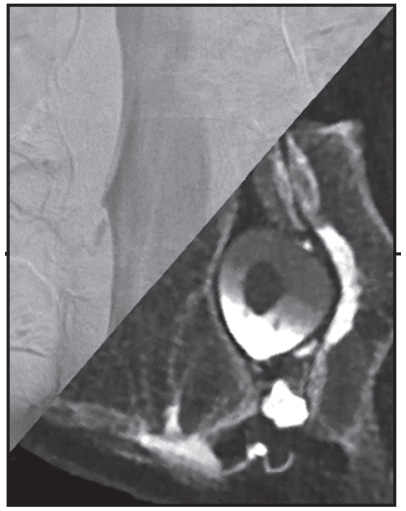
2) DCTM - postmyelograficky
- cíleně na etáž leaku

KL – intrathekálně
polohování pacienta
kaudoklaniální posun KL
kritický čas

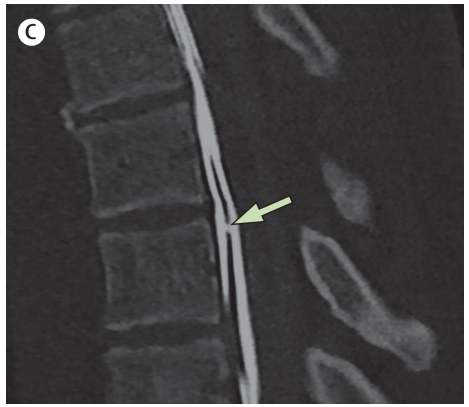
CDM

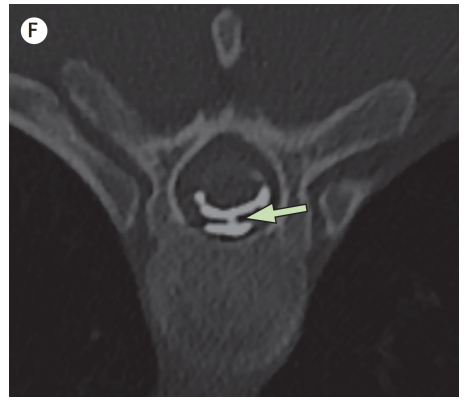


DSM



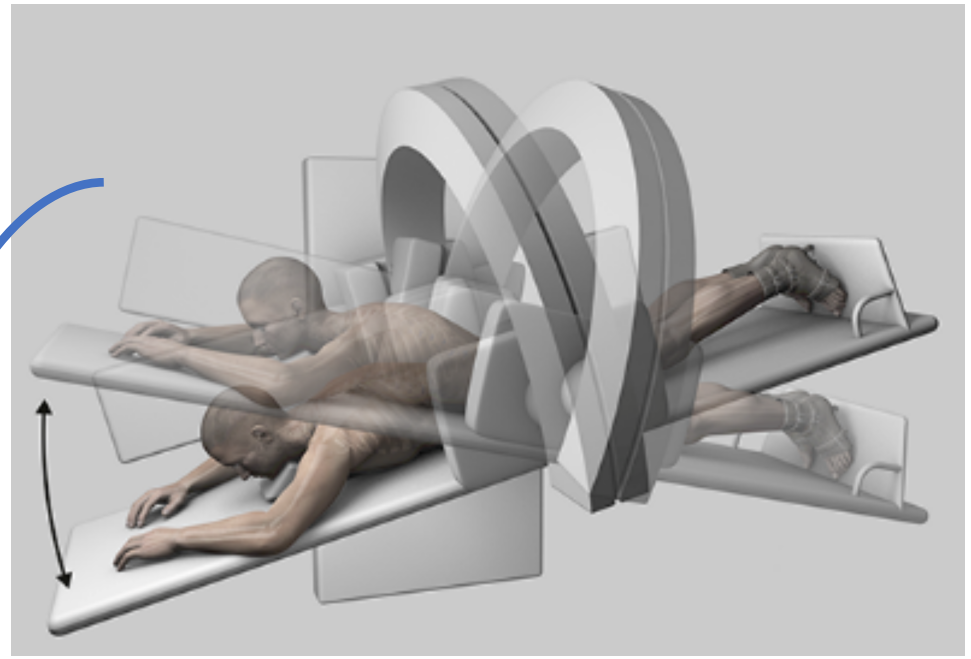
DCTM

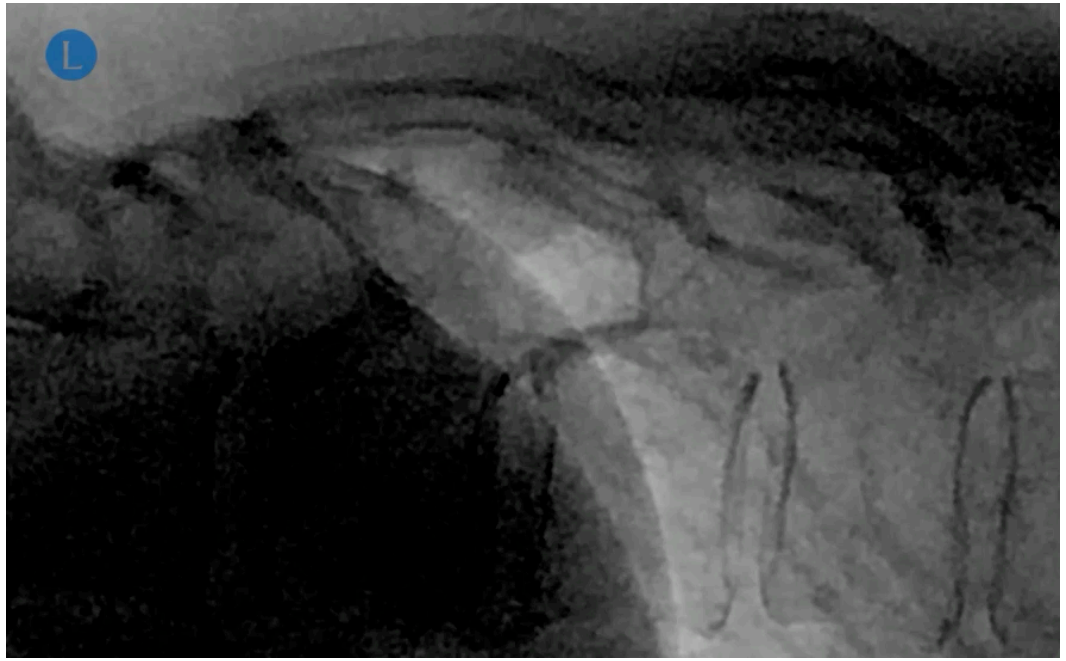



Dobrocky T et al. Spontaneous intracranial hypotension: searching for the CSF leak. Lancet Neurol. 2022 Apr;21(4):369-380.

# Konvenční dynamická myelografie






- aplikace KL intrathekálně
- pronační poloha
- pomalé sklopení do Trendelenburgu
- skiaskopická kontrola
- KL kaudo-kraniálně
- leak: dvojí kontura kontrastu

- postmyleo CT staticky obraz
- nefrogram opacifikace pánvičky (Typ 3)

Piechowiak EI et al. Role of conventional dynamic myelography for detection of high-flow cerebrospinal fluid leaks. *Clin Neuroradiol* 2021; **31:** 633–641.
Dobrocky T et al. Spontaneous intracranial hypotension: searching for the CSF leak. Lancet Neurol 2022, Suppl material.

# 2nd line treatment

cílený EBP

embolizace CVF

NCH - patching

# Flowchart – dg, ther

# References


Dobrocky T, Nicholson P, Häni L, Mordasini P, Krings T, Brinjikji W, Cutsforth-Gregory JK, Schär R, Schankin C, Gralla J, Pereira VM, Raabe A, Farb R, Beck J, Piechowiak EI. Spontaneous intracranial hypotension: searching for the CSF leak. Lancet Neurol. 2022 Apr;21(4):369-380. doi: 10.1016/S1474-4422(21)00423-3. Epub 2022 Feb 25. PMID: 35227413.

Dobrocky T, Grunder L, Breiding PS, Branca M, Limacher A, Mosimann PJ, Mordasini P, Zibold F, Haeni L, Jesse CM, Fung C, Raabe A, Ulrich CT, Gralla J, Beck J, Piechowiak EI. Assessing Spinal Cerebrospinal Fluid Leaks in Spontaneous Intracranial Hypotension With a Scoring System Based on Brain Magnetic Resonance Imaging Findings. JAMA Neurol. 2019 May 1;76(5):580-587. doi: 10.1001/jamaneurol.2018.4921. PMID: 30776059; PMCID: PMC6515981.

Callen AL, Friedman DI, Parikh S, Rau JC, Schievink WI, Cutsforth-Gregory JK, Amrhein TJ, Haight E, Cowan RP, Barad MJ, Hah JM, Jackson T, Deline C, Buchanan AJ, Carroll I. Diagnosis and Treatment of Spontaneous Intracranial Hypotension: Role of Epidural Blood Patching. Neurol Clin Pract. 2024 Jun;14(3):e200290. doi: 10.1212/CPJ.0000000000200290. Epub 2024 Apr 30. PMID: 38699599; PMCID: PMC11065326.

D'Antona L, Jaime Merchan MA, Vassiliou A, Watkins LD, Davagnanam I, Toma AK, Matharu MS. Clinical Presentation, Investigation Findings, and Treatment Outcomes of Spontaneous Intracranial Hypotension Syndrome: A Systematic Review and Meta-analysis. JAMA Neurol. 2021 Mar 1;78(3):329-337. doi: 10.1001/jamaneurol.2020.4799. PMID: 33393980; PMCID: PMC7783594.

Cheema S, Anderson J, Angus-Leppan H, Armstrong P, Butteriss D, Carlton Jones L, Choi D, Chotai A, D'Antona L, Davagnanam I, Davies B, Dorman PJ, Duncan C, Ellis S, Iodice V, Joy C, Lagrata S, Mead S, Morland D, Nissen J, Pople J, Redfern N, Sayal PP, Scoffings D, Secker R, Toma AK, Trevarthen T, Walkden J, Beck J, Kranz PG, Schievink W, Wang SJ, Matharu MS. Multidisciplinary consensus guideline for the diagnosis and management of spontaneous intracranial hypotension. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2023 Oct;94(10):835-843. doi: 10.1136/jnnp-2023-331166. Epub 2023 May 5. PMID: 37147116; PMCID: PMC10511987.

Cheema S, Mehta D, Qureshi A, Sayal P, Kamourieh S, Davagnanam I, Matharu M. Spontaneous intracranial hypotension. Pract Neurol. 2024 Mar 19;24(2):98-105. doi: 10.1136/pn-2023-003986. PMID: 38135500; PMCID: PMC10958270.

Rajpal S, Nambiar M, Castanelli D, Khabaza A, Asadi H, Jhamb A, Mark Brooks D, Maingard J. Spontaneous Intracranial Hypotension and Spinal Epidural CSF Leaks: Diagnosis and Management. J Clin Neurosci. 2023 May;111:46-56. doi: 10.1016/j.jocn.2023.03.005. Epub 2023 Mar 20. PMID: 36948109.

Mehta D, Cheema S, Davagnanam I, Matharu M. Diagnosis and treatment evaluation in patients with spontaneous intracranial hypotension. Front Neurol. 2023 Mar 10;14:1145949. doi: 10.3389/fneur.2023.1145949. PMID: 36970531; PMCID: PMC10036855.

# Q & A