

SÍNDROME DE HIPOTENSÃO ESPONTÂNEA DO LÍQUOR

RITA SOUSA, RAQUEL GOUVEIA, LEONOR LOPES, NUNO RUIVO, NUNO HENRIQUES, GRAÇA SÁ,
DAVID COUTINHO, JORGE CAMPOS

Serviços de Neurorradiologia e Neurologia. Hospital Unversitário de Santa Maria. Lisboa

RESUMO/SUMMARY

A hipotensão espontânea do líquido cefaloraquidiano (SHEL) é uma síndrome rara, que se caracteriza por cefaleias ortostáticas, pressão baixa do LCR e aspectos característicos em RMN. É descrito um caso clínico de SHEL, em que a RMN com contraste revelou uma posição baixa das amígdalas cerebelosas, impregnação paquimeníngea simétrica e difusa e exuberância dos plexos venosos epidurais a nível cervical. São revistos os aspectos fisiopatológicos, clínicos e imagiológicos desta síndrome.

Palavras-chave: cefaleias posturais, hipotensão, LCR, SNC, impregnação dural, RMN

SPONTANEOUS INTRACRANIAL HYPOTENSION SYNDROME

Spontaneous Intracranial Hypotension is a rare syndrome, characterized by orthostatic headaches, low CSF pressure and characteristic aspects on MRI. The authors describe a clinical case of Spontaneous Intracranial Hypotension, in which the MRI investigation revealed a low position of the cerebellar tonsils, a diffuse and symmetric dural enhancement and an engorgement of the cervical epidural venous plexus. The authors make a review of the physiopathology, clinical and radiological aspects related to this syndrome.

Key words: orthostatic headache, hypotension, CSF, CNS, dural enhancement, MRI

INTRODUÇÃO

O SHEL foi descrito pela primeira vez em 1938 por Schantenbrand¹⁻³ como causa de cefaleias posturais, tendo sido denominada *aliquorraea espontânea* e propostos três mecanismos fisiopatológicos: 1. diminuição da produção de LCR; 2. aumento da absorção de LCR; 3. perda de LCR através de pequenos defeitos meníngeos. Mais tarde, Bell³ classificou as síndromes de hipotensão do LCR em 5 categorias, consoante o mecanismo ou insulto inicial: 1. primário ou espontâneo; 2. pós-punção lombar; 3. pós-traumatismo cranioencefálico; 4. pós-craniotomia; 5. pós-

hipovolémia. Posteriormente foram descritas formas espontâneas do síndrome¹⁻¹³, com referência a perdas de LCR através de fistulas meníngeas na coluna^{1,2,4,5,7,9,10}.

Classicamente, o diagnóstico de SHEL baseia-se na sintomatologia e na baixa pressão do LCR^{3,5,7,9,13,14}. No entanto, teorias recentes referem que é possível o diagnóstico seguro com base na história clínica, no exame objectivo e na RMN com contraste, sendo a punção lombar um método invasivo de confirmação desnecessário e muitas vezes inconclusivo^{1,15}.

O SHEL tem apresentações clínicas muito variadas^{1,4}

8,10,13,16, sendo as cefaleias ortostáticas o sintoma mais frequente. Nestes doentes estão descritos aspectos típicos em RM CE e da coluna com contraste^{1-2,4-14,17}: impregnação com contraste e espessamento linear e difuso paquimeningeo, coleções subdurais, posição baixa de estruturas encefálicas, exuberância dos plexos venosos epidurais e coleções de LCR epidurais ao nível do local de perda de LCR.

O caso clínico refere-se a uma doente do sexo feminino, de 42 anos, com cefaleias holocranianas posturais intensas de início súbito. Realizou RM CE com contraste e RMN da coluna, tendo-se observado alguns aspectos característicos do SHEL e confirmado o diagnóstico. A doente melhorou após um mês de repouso em decúbito. Não foi realizada a cisternografia com radioisótopos por se tratar de um meio invasivo de diagnóstico, sem influência no prognóstico e tratamento deste caso auto-limitado.

CASO CLÍNICO

A doente, de 42 anos, do sexo feminino, caucasiana, previamente saudável, com antecedentes de esclerose de varizes dos membros inferiores sob anestesia epidural dois anos antes, iniciou em Dezembro de 2001 um quadro de início súbito de cefaleias holocranianas em posição ortostática, que aliviavam em decúbito e que eram refractárias à medicação com analgésicos, não se identificando factores desencadeantes. Realizou TC CE com e sem contraste em Janeiro de 2002, que não revelou alterações. Em Consulta de Neurologia (HSM), o exame objectivo revelou-se normal. Perante os dados da anamnese e do exame físico, sugestivos de hipotensão do líquido, realizou uma RM CE com contraste em Fevereiro de 2002 (figura 1), que mostrou impregnação e espessamento dural linear, contínuo e difuso, uma posição baixa das amígdalas cerebelosas, aplanamento da face anterior da protuberância e apagamento da cisterna pré-pôntica, aspectos fortemente sugestivos de hipotensão do LCR. No sentido de identificar uma lesão subjacente à perda de líquido e de caracterizar com rigor esta entidade, realizou em Março de 2002 uma RMN da coluna (figura 2), que revelou uma exuberância dos plexos venosos epidurais cervicais, moldando o saco tecal e insinuando-se nos canais de conjugação. Não se observaram coleções extra-durais de LCR, locais de perda de líquido ou alterações da morfologia subjacentes à laceração dural. A RM da coluna dorso-lombar foi normal. A doente melhorou drasticamente após duas semanas de repouso, hidratação e cafeína, pelo que não foram realizados estudos invasivos mais detalhados, no sentido de identificar o local de perda de líquido.

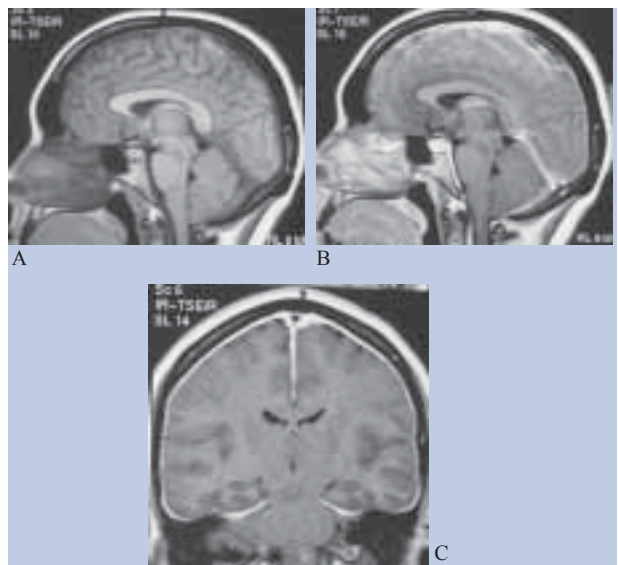


Fig. 1 - RMN CE T1 Sagital (A) - posição baixa das amígdalas cerebelosas, aplanamento da face anterior da protuberância e discreto apagamento da cisterna pré-pôntica; T1 Sagital (B) e Coronal (C) com gadolínio - espessamento e hiperceptação paquimeningea linear, contínua e sem áreas poupadas.

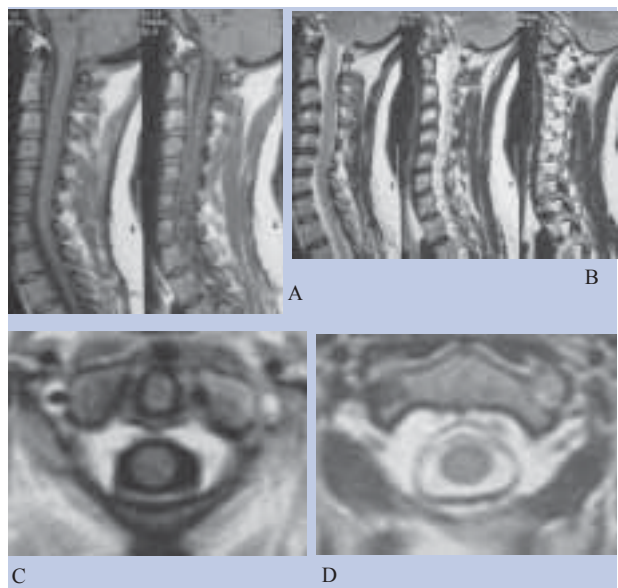


Fig. 2 - RMN Coluna Cervical: Sagital T1 (A) e T2 (B), mostrando exuberância dos plexos venosos epidurais, que captam fortemente contraste paramagnético (visível nos cortes axiais T1 com contraste(C); nos cortes axiais T2 (D) é visível o envolvimento do espaço subaracnoideu e da duramáter por veias epidurais engorgitadas, comprimindo o saco tecal intracanal e periradicular, assumindo o aspecto particular de um bolbo devido às inserções da dura ao ligamento longitudinal posterior e ao longo das emergências radiculares.

DISCUSSÃO

O SHEL é uma entidade rara, cuja verdadeira incidência é desconhecida, por ser uma síndrome frequentemente subdiagnosticada. É mais frequente em mulheres de meia idade, sendo a relação entre os dois sexos de 2:1. A média

etária situa-se nos 42 anos. Os dados da literatura são insuficientes relativamente à incidência em diferentes raças^{1,4}.

A pressão do LCR é determinada por forças hidrostáticas, pela elasticidade dural e pelas variações de calibre das veias cerebrais. A compliance dos tecidos meníngeos consegue compensar parcialmente as alterações de pressão e volume de LCR, que se acompanham de alterações recíprocas no volume sanguíneo – lei de Monro-Kellie^{1,9,14,18}. A hipotensão intracraniana pode resultar de uma perda de LCR ou de doenças sistémicas – desidratação, coma diabético, hiperpneia, meningoencefalite, urémia, administração endovenosa de soluções hipertónicas e infecção sistémica grave¹⁶. As perdas de LCR podem ser primárias ou espontâneas e secundárias (iatrogénicas - punção lombar, craniotomia - e pós-traumática. No SHEL não é possível identificar uma causa para a perda de líquido intracraniano. Schaltenbrand propôs três mecanismos fisiopatológicos para esta entidade: laceração dural oculta, hiperabsorção do LCR e diminuição da produção de LCR^{2,9,10}. As lacerações durais ocultas podem ser identificadas em estudos com radioisótopos. Factores como movimentos durais complexos (desportos com raquetes) ou a existência de quistos de Tarlov predis põem a lacerações da dura-máter. O SHEL foi descrito por vários autores em doentes com síndrome de Marfan, Ehlers-Danlos, disfunção tiroideia e descolamentos da retina em idades jovens, nos quais é elevada a incidência de divertículos aracnoideus na coluna^{2,7}. Estas patologias, por interferirem com o metabolismo do tecido conjuntivo, predis põem à formação ou à rotura de divertículos meníngeos com pequenos traumas (tossir, segurar um bebé durante horas)^{4,8}. Estudos de cisternografia com radionuclídeos mostram que a diminuição da produção de LCR é uma causa pouco provável de SHEL⁹. No caso da hiperabsorção do líquido, a cintigrafia mostraria ascensão normal ou lenta de LCR e uma rápida acumulação na bexiga, o que se verifica no SHEL. No entanto, estudos de perfusão ventrículo-lombar mostram que a absorção do LCR não ocorre para pressões inferiores a 68 mmH₂O, levantando dúvidas acerca deste processo⁹. Estudos de biopsias meníngeas em doentes com SHEL^{11,14,18,19} revelam ausência de tecido inflamatório. A face craniana da dura apresenta-se sem alterações e a face mais profunda mostra a presença de fibroblastos e vasos sanguíneos de pequeno calibre. A ausência de tecido inflamatório mostra que a hiper capturação dural se deve ao engorgitamento venoso. Esta hipótese é apoiada por estudos angiográficos¹, caracteristicamente revelando *blush* meníngeo e aumento de calibre da artéria anterior da foice. Biopsias de doentes com sintomas prolongados (>3 meses) revelam acumulação de colagénio leptomeníngeo e proliferação das células das granulações aracnoideias, que também contribuem como mecanismo para a hiper capturação meníngea. No entanto,

este não é reversível, ao contrário do primeiro mecanismo descrito^{11,14,18}. Também em estudos anatomo-patológicos^{11,14,18-19}, são referidas coleções subdurais na camada mais interna da dura-máter, com numerosos fibroblastos, pouco colagénico, sem fortes junções intercelulares, contendo grandes espaços extra-celulares. Esta é a camada mais susceptível à formação de coleções (de LCR ou de sangue) no SHEL.

Num estudo recente em que foram revistos 40 doentes com SHEL¹, as cefaleias ortostáticas foram um sintoma presente em todos os casos. São, na maior parte, holocranianas, mas podem ser frontais, occipitais, ou referidas à nuca. Agravam com o ortostatismo, com a manobra de Valsalva e com a compressão jugular. São refractárias aos analgésicos e aliviam com o decúbito^{1,2,4,6}. São habitualmente autolimitadas e podem durar 15 dias a 6 meses⁴. Resultam da distensão das meninges e dos vasos, por deslocamento de estruturas encefálicas para baixo, resultado da baixa pressão do LCR^{1,4,10}. No entanto, alguns autores referem que estas podem não ser ortostáticas ou ser muito ténues⁴. As cefaleias desencadeadas por punções lombares ou anestésias epidurais ocorrem após 48 horas a 12 dias após o procedimento e também têm um curso autolimitado¹⁹. As alterações da visão estiveram presentes em 40% dos doentes no mesmo estudo¹, sendo a diplopia a mais frequente. Outras alterações da visão foram a visão turva, escotomas, fotossensibilidade, alterações da focagem, alterações dos campos visuais (nasal superior). Pela baixa pressão do LCR, o encefalo é deslocado para baixo, causando lesão do VI par, com diplopia^{1,6,9,10}. Pode também comprimir a cisterna quiasmática, causando lesão do quiasma óptico e do II par, com defeitos de campos visuais. O mesmo deslocamento encefálico pode causar enfarte occipital por oclusão das artérias cerebrais posteriores¹. Os sintomas auditivos e vestibulares resultam da alteração da pressão intralabiríntica, resultado da diminuição da pressão do LCR^{1,4,10}. Estão descritas alterações do estado de consciência em doentes com SHEL. Trata-se de uma manifestação rara mas grave, consequência de compressão de estruturas diencefálicas por herniação transtentorial⁶. Segundo alguns autores, esta manifestação realça a importância da RM CE com contraste em doentes com alterações inexplicadas do estado de consciência⁶. A doente em questão apresentava cefaleias ortostáticas, sem outros sintomas acompanhantes, sendo o quadro compatível com SHEL.

A pressão normal do LCR situa-se entre os 60 e os 195 mmH₂O. Nas síndromes de hipotensão do líquido a pressão é baixa e inferior a 50-60 mmH₂O⁵. Em muitos casos a pressão é tão baixa, que não é possível a drenagem espontânea do LCR. Se for inferior à pressão atmosférica, pode haver sucção de ar para o espaço subaracnoideu. Nestes casos, a execução da manobra de Valsalva ou a aspiração com uma seringa fina permitem a obtenção de

líquor^{3,10}. No entanto, a pressão do líquido pode ser normal, devido a perda intermitente de LCR ou por diminuição do volume de LCR (compensada em termos de pressão com um aumento de volume de sangue venoso)^{5,7}. São frequentes alterações do LCR, relativas ao teor celular e proteico^{1,2,4,14,16}. Cerca de 70% dos doentes apresentam elevação dos glóbulos vermelhos e das proteínas no LCR e cerca de 50% apresentam um aumento de glóbulos brancos, que torna importante o diagnóstico diferencial com infecção¹⁰. Estas alterações poderão resultar de uma reacção inflamatória circunscrita ao local de perda de líquido⁶. Por outro lado, a pressão baixa do LCR é compensada por um engorgitamento venoso, com consequente processo de diapedese e extravasão por aumento da permeabilidade, justificando um aumento das séries brancas e vermelhas no líquido, bem como das proteínas^{10,14}. O aumento de células brancas pode também traduzir um processo reactivo à presença de eritrócitos no LCR. As diferenças de pressões hidrostática e osmótica entre os seios venosos e as granulações aracnoideias justificariam um aumento moderado do teor proteico do líquido¹⁰. No caso descrito, face à clínica sugestiva, não se realizou punção lombar, por ser uma técnica invasiva e dispensável face à informação fornecida pela RMN com injeção de gadolínio.

A RM crânio-encefálica com contraste é um método essencial pois permite fazer um diagnóstico rigoroso, obviando, em particular nos casos de curso autolimitado, o recurso a métodos invasivos, com pouco interesse para o prognóstico e tratamento do doente^{1,15}. Vários estudos imagiológicos^{1-2,4-14,17} referem a impregnação e espessamento dural como aspecto característico e precoce, presente na RMN CE com contraste em todos os doentes com SHEL. A impregnação interessa 75% da superfície dural do crânio, podendo estender-se ao eixo raquidiano²¹. Não envolve as leptomeninges, é linear e contínua, ininterrupta, supra e infra-tentorial (figura 1) e reversível com a normalização da pressão do LCR. Estes aspectos são explicados pela lei de Monro-Kellie os volumes de LCR e de sangue intracranianos variam inversamente, ou seja, secundariamente a uma baixa pressão do LCR, ocorre um aumento de volume das veias da dura-máter. Esta, pela escassez de fortes junções intercelulares acumula produto de contraste na sua porção mais profunda, que resulta num espessamento difuso paquimeníngeo^{11,14,18}. Existem estudos que referem a proliferação fibro-colagenosa dural em casos de dilatação venosa crónica, com a mesma tradução imagiológica, embora de curso irreversível^{11,14,18}. A impregnação paquimeníngea, apesar de frequente no SHEL, não é patognomónica desta entidade, podendo ocorrer aspectos semelhantes em processos infecciosos/inflamatórios (tuberculose, sarcoidose, borreliose, sífilis meningovascular, granulomatose de Wegener, artrite reumatóide, doença de Erdheim Chester) e neoplásicos

(carcinomatose meníngea, meningioma em placa, linfoma, leucemia) das meninges^{9,10,12,14}. Como resultado de um engorgitamento vascular, os aspectos da captação dural ocorrem também após craniotomia, após punções lombares, na hemorragia subaracnoideia e na trombose do seio longitudinal superior¹⁴. A posição baixa das amígdalas cerebelosas (superior a 4,3 mm abaixo da linha que une a extremidade inferior do clivus e o lábio posterior do buraco occipital - figura 1), condicionada pela pressão baixa do líquido intracraniano é uma ocorrência frequente mas tardia⁹, podendo ser útil na distinção de uma hiper captação paquimeníngea por punção lombar recente e por SHEL. São frequentes o aplanamento da face anterior da protuberância, a redução do diâmetro antero-posterior do IV ventrículo e o apagamento das cisternas pré-pôntica, interpeduncular e quiasmática^{1,2,4-14}, alguns dos quais bem evidentes na figura 1. Estudos prévios¹ descrevem colecções cranianas subdurais, de líquido (40%) e de sangue (10%), justificadas pela diferença de pressões e por rotura venosa, respectivamente. Estas são habitualmente de pequenas dimensões, condicionando pouco efeito de massa. Estes aspectos estiveram ausentes no caso clínico descrito.

Os aspectos da SHEL em RM da coluna foram descritos pela primeira vez por Nicole Moayeri em 1998². São muito características desta entidade pequenas colecções epidurais de LCR da coluna, que resultam da extravasão de LCR do espaço subaracnoideu para o espaço epidural através de um defeito dural. Nos casos refractários a medidas conservadoras, é importante a identificação das mesmas, pois são mais uma prova que aponta para o diagnóstico, permitindo orientar para outros meios de diagnóstico (cisternografia com radionuclídeos) e de tratamento mais invasivos⁴. Estas colecções são iso intensas em relação ao líquido em T1, iso ou hiper intensas em T2 e não impregnam contraste. A discreta hiperintensidade de sinal em T2 está relacionada com a menor pulsação do LCR e com o maior teor proteico nestas colecções⁴. Apesar das suas pequenas dimensões, estas *bolsas* podem-se estender ao longo de vários segmentos da coluna. São mais frequentes na coluna dorsal e mais raras a nível lombar¹. Tal como aconteceu com o caso clínico em questão, muitas vezes não é possível identificar estes aspectos em RM. A RM da doente revelou forte presença de contraste ao nível do saco tecal em vários segmentos da coluna, traduzindo exuberância dos plexos venosos epidurais, pelo mesmo mecanismo descrito para os plexos venosos durais cranianos^{1,4} (Figura 2). Este aspecto é muito característico do SHEL, mas inespecífico, deve ser reconhecido como tal e não confundido com o aumento de pressão venosa por fístula arterio-venosa subjacente⁴. Os diferentes aspectos do engorgitamento venoso observado no crânio e na coluna são explicados pelas diferenças anatómicas existentes¹: o saco dural na coluna não está aderente ao osso, ao contrário

do que sucede no crânio, em que existe uma forte aderência da dura-máter ao osso; na coluna, o saco dural está envolvido pelo espaço epidural, que tem pontos de aderência anteriores (ligamento longitudinal anterior) e laterais (emergências radiculares, nos canais de conjugação); o colapso do saco dural pelos plexos venosos apresenta-se festonado, devido aos pontos de aderência referidos. Resumindo, a hipotensão do líquido é compensada por um aumento do volume venoso mas, enquanto que na coluna o colapso do saco dural é facilmente compensado por dilatação dos plexos venosos epidurais, no crânio a dilatação das veias durais torna-se rapidamente insuficiente, com rotura e descolamento da camada interna dural, com formação de hematomas subdurais. A RM da coluna pode ainda revelar anomalias subjacentes¹⁰. Existem variantes anatómicas que consistem em dilatações do espaço subaracnoideu ao nível da emergência das raízes, mais susceptíveis a pequenas lesões que resultem em perda de LCR para o espaço epidural. Existem também defeitos meníngeos que predispõem a rotura após pequenos traumas. Nabors propôs uma classificação para estes divertículos⁷: tipo I – extradurais, sem envolvimento de raízes nervosas; tipo II – extradurais, com envolvimento de fibras radiculares (quistos de Tarlov); tipo III – intradurais. Pensa-se que estes defeitos possam ser congénitos ou adquiridos. São mais frequentes em doentes com conectivites hereditárias, nomeadamente, no síndrome de Marfan, neurofibromatose I, síndrome de Stickler, Ehlers-Danlos, osteogénese imperfeita e em doentes com antecedentes de descolamento de retina não traumático em idade jovem⁷. Em alguns casos, a RM da coluna permite identificar o local de perda de LCR. Se assim acontecer, e se o doente não melhorar com terapêutica conservadora, a mielo-TC poderá fornecer um melhor detalhe anatómico dirigido ao local sob suspeição, importante para um eventual tratamento cirúrgico⁴. Nos casos em que a RM não localiza o defeito dural, a cisternografia com radioisótopos pode dar uma visão panorâmica de toda a coluna, permitindo a detecção do defeito em metade dos casos⁴. Alguns autores questionam a necessidade destes estudos na demonstração do ponto de rotura⁴. Muitos defendem a injeção lombar de sangue autólogo no espaço epidural para obliterar um defeito na coluna cervical ou dorsal, por migração, após posicionamento do doente em posição de trendleburg^{3,5,6,9,10}. A elevada percentagem de casos em que ocorre remissão do quadro com hidratação e repouso em decúbito levanta muitas dúvidas acerca da colocação de sangue autólogo distante e não orientado^{3,4}. Segundo muitos, a melhoria poderá tratar-se apenas de uma coincidência. A necessidade de realizar mielo-TC e cisternografia deve limitar-se apenas aos doentes que não melhoram inicialmente com repouso (e talvez com sangue autólogo intratecal)⁴. Infelizmente, esta necessidade torna-se mais frequente em casos crónicos, muitas vezes com

deslocamentos inferiores de estruturas diencefálicas e mesencefálicas através do orifício da tenda do cerebelo e das amígdalas cerebelosas pelo buraco occipital^{4,6}. Nestes casos, em que se considera a cirurgia dirigida ao ponto fistuloso, este estudo pode ser essencial para orientar o neurocirurgião para o local a intervir⁶.

A TC é um exame pouco sensível no diagnóstico da SHEL, sendo difícil identificar pequenas colecções subdurais isodensas, distinguir a impregnação paquimeningea do crânio adjacente e caracterizar em cortes axiais a posição baixa das amígdalas cerebelosas¹. Na doente apresentada a TC CE foi interpretada como normal.

A localização do local de perda de LCR deve ser procurada, em primeira linha, com recurso a meios de diagnóstico não invasivos (RM)^{4,15}. Em casos refractários à terapêutica conservadora não identificados por RM e em que a localização do defeito se torna importante em termos de abordagem terapêutica, a cisternografia com radioisótopos e a mielo-TC poderão ser decisivos⁴. Estes meios invasivos de diagnóstico devem ser utilizados criteriosamente pois acarretam riscos, especialmente se as amígdalas cerebelosas se encontram em posição baixa^{4,6}.

A cisternografia com radioisótopos consiste na injeção de 3 a 5 mCi de ⁹⁹Tc-albumina humana sérica no espaço subaracnoideu lombar, com obtenção das imagens da progressão dos isótopos ao longo de 24 horas¹⁰. Em indivíduos saudáveis, é possível detectar radioactividade nas cisternas da base em duas horas, na bexiga após seis horas e na convexidade cerebral após 24 horas. No SHEL os radioisótopos são eliminados pela bexiga precocemente, sendo visível uma menor intensidade do produto nas cisternas da base, com ausência quase total na convexidade cerebral, sendo a velocidade de ascensão dos radioisótopos ao longo da coluna semelhante à dos indivíduos saudáveis. Esta técnica permite identificar o ponto de extravasão do LCR em apenas metade dos casos e variantes anatómicas sem significado patológico, de que são exemplo dilatações do espaço subaracnoideu perirradicular, manifestadas como presença de radioactividade peri-neural ao longo da coluna em *árvore de natal*¹⁰.

O estudo angiográfico de um número reduzido de doentes com SHEL¹, revelou a existência de *blush* meníngeo e aumento de calibre da artéria anterior da foice, aspectos que se verificaram em todos os casos estudados, mas que são inespecíficos, podendo ocorrer em doentes com hematomas subdurais, malformações arterio-venosas, circulação colateral, neoplasias, doença de Paget, meningites crónicas e hemorragias subaracnoideias¹. O engorgitamento da artéria anterior da foice pode também ser observado numa minoria de angiografias carotídeas normais. Em cerca de um terço dos casos, era evidente um deslocamento da posição da dura, justificado pela presença de colecções subdurais. No entanto, os hematomas são

habitualmente pequenos e o desvio dural difícil de identificar.

A maior parte dos casos de SHEL tem um curso benigno e a resolução do quadro clínico, bem como dos aspectos imagiológicos, é espontânea com repouso e hidratação, num período que varia entre 15 dias e 6 meses (média de três meses)⁴. O caso apresentado teve uma evolução favorável e autolimitado em três meses. Numa minoria, o quadro persiste apesar do tratamento conservador referido, sendo necessário recorrer a outras terapêuticas médicas e eventualmente cirúrgicas⁷. O tratamento médico inclui medidas como a hidratação endovenosa e a cafeína⁷. A corticoterapia é empírica¹⁵ mas alivia temporariamente os sintomas, provavelmente por contribuir para um aumento da volêmia, uma diminuição da permeabilidade capilar e um efeito anti-inflamatório⁸. A injeção de sangue autólogo no espaço epidural lombar proporciona uma alívio temporário da sintomatologia, com melhores resultados se o defeito dural for lombar⁷. A injeção pode ser cervical se o defeito se localizar a este nível, apesar dos maiores riscos envolvidos⁷. A elevada percentagem de casos em que ocorre remissão do quadro com hidratação e repouso em decúbito levanta muitas dúvidas acerca da colocação de sangue autólogo distante e não orientado³⁻⁴. Segundo muitos, a melhoria poderá tratar-se apenas de uma coincidência! Estão também referidas injeções intratecais de soro fisiológico e de corticóides, com resultados pouco claros nos estudos existentes^{3,7,8,10}. O tratamento cirúrgico deve ser considerado em doentes jovens, com persistência dos sintomas, em que a laceração dural foi demonstrada, se encontra em local cirurgicamente acessível e com baixo risco⁷. Os resultados são habitualmente satisfatórios com ligaduras simples se ao defeito dural se associa um divertículo meníngeo, em particular quando este é do tipo I (não envolve a raiz nervosa) e não tem dimensões exageradas. Se o divertículo é do tipo II (envolve a raiz), a técnica cirúrgica é mais complexa e com riscos acrescidos porque é necessário excluir o divertículo e manter a raiz intacta⁷.

CONCLUSÃO

Quando um doente se apresenta com a suspeita clínica de SHEL, a confirmação do diagnóstico pode ser obtida com rigor pela RMN, que inclui, pelo menos, uma sequência T2, uma sequência T1 com contraste e uma sequência sagital^{1,15}. Apesar de as alterações descritas isoladamente não serem patognomónicas desta entidade, em conjunto com o quadro clínico são muito sugestivas e confirmam o diagnóstico. A existência de outros aspectos, como o espessamento meníngeo focal ou irregular, lesões leptomeníngeas ou parenquimatosas, podem levar à conclusão de que existe uma patologia distinta ou concomitante.

Se a RM for sugestiva de SHEL, deve ser ponderada a cisternografia com radionuclídeos para identificação do local de perda de líquido, especialmente se os sintomas persistirem apesar do tratamento. Nestes casos, a identificação e o tratamento precoces podem ajudar a reduzir o risco de meningite.

BIBLIOGRAFIA

- CHRISTOFORIDIS GA et al: Spontaneous intracranial hypotension: report of four cases and review of the literature. *Neuroradiology* 1998; 40: 636-643
- MOAYERI NN et al: Spinal dural enhancement on magnetic resonance imaging associated with spontaneous intracranial hypotension. *J Neurosurg* 1998; 88: 912-918
- BELL WE, JOYNT RJ, SAHS AL: Low spinal fluid pressure syndromes. *Neurology* 1960; 10: 512-321
- CHIAPPARINI L et al: Spinal radiological findings in nine patients with spontaneous intracranial hypotension. *Neuroradiology* 2002; 44: 143-150
- MOKRI B et al: Orthostatic headaches caused by CSF leak but with normal CSF pressures. *Neurology* 1998; 51: 786-790
- PLEASURE SJ et al: Spontaneous intracranial hypotension resulting in stupor caused by diencephalic compression. *Neurology* 1998; 50: 1854-1857
- SCHIEVINK WI et al: Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *J Neurosurg* 1996; 84: 598-605
- PANNULLO SC et al: MRI changes in intracranial hypotension. *Neurology* 1993; 43: 919-926
- FISHMAN RA, DILLON WP: Dural enhancement and cerebral displacement secondary to intracranial hypotension. *Neurology* 1993; 43: 609-611
- RANDO TA, FISHMAN RA: Spontaneous intracranial hypotension: report of two cases and review of the literature. *Neurology* 1992; 42: 481-487
- GOOD DC, GHOBRIAL M: Pathologic changes associated with intracranial hypotension and meningeal enhancement on MRI. *Neurology* 1993; 43: 2698-2700
- HOCHMAN MS et al: Spontaneous intracranial hypotension with paquimeningeal enhancement on MRI. *Neurology* 1992; 42: 1628-1630
- SABLE SG, RAMADAN NM: Meningeal enhancement and low CSF pressure headache. An MRI study. *Cephalalgia* 1991; 11: 275-276
- MOKRI B et al: Meningeal biopsy in intracranial hypotension: meningeal enhancement on MRI. *Neurology* 1995; 45: 1801-1807
- FISHMAN RA, DILLON WP: Intracranial hypotension. *J Neurosurg* 1997; 86: 165
- MARCELIS J, SILBERSTEIN SD: Spontaneous Low Cerebrospinal Fluid Pressure Headache. *Headache* 1990; 30: 192-196
- SZE G: New applications of MR contrast agents in neuroradiology. *Neuroradiology* 1990; 32: 421-438
- FISHMAN RA: Intracranial hypotension. *Neurology* 1994; 44: 1981
- HAINES DE, HARKEY HL, AL-MEFTY O: The "Subdural" Space: A New Look at an Outdated Concept. *Neurosurgery* 1993; 32: 111-120
- RASKIN NH: Lumbar Puncture Headache: A Review. *Headache* 1990; 30: 197-200
- RIVER Y et al: Clinical significance of dural enhancement detected by magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 1996; 85: 777-783
- GRAÇA J et al: Hipotensão Intracraniana Espontânea. *Acta Méd Port* 2001; 14: 127-132