

Úvod

Spontánní intrakraniální hypotenze (SIH) je klinický stav charakterizovaný ortostaticky vázanými bolestmi hlavy vznikajícími sekundárně při samovolném úniku mozkomíšního moku (MM) do extradurálního prostoru (Schievink et al., 2008). Onemocnění poprvé popsal německý neurolog Georges Schaltenbrand v roce 1938 a nazval ho hypoliqorrhoea. Zatím jediným známým predisponujícím faktorem jsou hereditární onemocnění pojivové tkáně (Marfanův syndrom, Ehlers-Dunlosův syndrom nebo polycystické onemocnění ledvin) (Reinstein et al., 2013). SIH je poddiagnostikované onemocnění, jehož incidence je uváděna 5 na 100 000 obyvatel/rok a průměrný věk manifestace je 40 až 50 let s převahou postižení žen (1,5 : 1) (Schievink et al., 2008).

Klinický obraz

Nejčastějším a typickým příznakem jsou ortostaticky vázané bolesti hlavy (Tab. 1) (IHS, 2018), které se zhoršují ve stoji. Mohou vzniknout v různém časovém intervalu po vertikalizaci, někdy i během několika sekund, ale nejpozději do jedné hodiny (Schievink et al., 2008). Bolesti hlavy bývají difúzní nebo lokalizované, nejčastěji okcipitálně nebo subokcipitálně, a mohou být doprovázené řadou konkomitantních příznaků, které lze rozdělit na čtyři hlavní skupiny (Tab. 2). Nejčastěji se setkáváme s bolestí šíje doprovázené ztuhlostí, závratí, nauzeou nebo zvracením, které se vyskytují asi u poloviny nemocných (Sobczyk et al., 2023).

Patofyziologie

Lebeční dutina je podle Monro-Kellieho hypotézy rigidní schránka fixního objemu, ve které se nacházejí tři nestlačitelné kompartmenty: mozková tkáň, krev a mozkomíšní mok. Dojde-li ke změně objemu některého z nich, musí dojít ke změně dalšího kompartmentu, má-li zůstat tlak uvnitř lebky stacionární. Snížený objem MM, který je zapříčiněn jeho únikem v páteřním kanálu, pak kompenzatorně vede k dilataci žilního systému a poklesu mozku kaudálním směrem. Tyto patofyziologické mechanismy se výrazně zhoršují gravitací, kdy je pacient ve vzpřímené poloze a dochází k výraznějšímu úniku MM a nadměrné žilní drenáži. Pokles mozku způsobuje trakci nociceptivních struktur projevující se typickými

Tab. 1. Diagnostická kritéria bolestí hlavy spojených s nízkým tlakem mozkomíšního tlaku podle ICHID-3 z roku 2018

A	Jakákoliv bolest hlavy splňující kritéria bodu C
B	Nejsou známé příčiny úniku mozkomíšního tlaku ani traumatické ani procedurální Otevírací tlak při lumbální punkci menší než 60 mm vodního sloupce a/nebo Známky úniku mozkomíšního moku na zobrazovacích metodách
C	Bolesti hlavy vyvíjející se v časové souvislosti s nízkým tlakem mozkomíšního tlaku nebo jeho únikem, popřípadě vedoucí k jeho objevení
D	Nelze lépe vysvětlit jiným typem bolesti hlavy

Tab. 2. Klinické příznaky spontánní nitrolební hypotenze

Typ symptomů	Symptomy	Mechanismus vzniku
Celkové	Ortostatická cefalea Bolest krku nebo jeho ztuhnutí, nauzea, zvracení, závratě	Posun mozku aktivující struktury citlivé na bolest Iritace meningeálních obalů
Porucha hlavových nervů	Rozmazaný vizus nebo deficit zorného pole Diplopie Bolest tváře nebo její necitlivost Spazmus nebo slabost tvářových svalů Dysgeuzie Fonofobie, tinnitus	Tlak posunutého mozku na chiasma a optické nervy Dysfunkce n. abducens, vzácně n. oculomotorius nebo n. trochlearis Dysfunkce n. trigeminus Dysfunkce n. facialis Dysfunkce n. glossopharyngeus nebo chorda tympani Dysfunkce n. vestibulocochlearis
Těžké intrakraniální	Kognitivní dysfunkce Ataxie Stupor, koma	Lehká demence nebo minimální kognitivní deficit způsobený chronickými subdurálními hematomy Cerebellární herniace Posun mozku způsobující diencefalickou herniaci
Spinální	Bolesti páteře Radikulopatie Myelopatie	Iritace meningeálních obalů v místě úniku mozkomíšního moku Napnutí nervového kořene nebo dilatace epidurálních žilních pletení Výrazný únik mozkomíšního moku

Upraveno podle: Sobczyk P, Bojarski P, Sobstyl M. Surgical management of spontaneous intracranial hypotension syndrome: a literature review. Neurol Neurochir Pol. 2023;57(2):151-159

potížemi s ortostatickou složkou. Trakce dalších nervových struktur je pak příčinou celé škály různých příznaků onemocnění (Pertehn et al., 2021). Druhým zmiňovaným patofyziologickým mechanismem je tzv. hydrostatický indiferentní bod – místo nulového tlaku vzhledem k tlaku atmosférickému, který bývá fyziologicky nejčastěji v oblasti krční páteře, popřípadě horní hrudní páteře. Tlak měřený v tomto bodě bude stejný vleže i ve vzpřímené poloze. Ve stoji je fyziologicky intrakraniální tlak mírně negativní. U SIH dochází k posunu bodu nulového tlaku kaudálním směrem, což vede ke zvýšenému úniku MM ve vzpřímené poloze a zvýšení negativního tlakového gradientu. Ten se vyrovnává v poloze na zádech, kdy dochází k menšímu úniku MM a redukci bolestí hlavy (Kranz et al., 2018). Zmiňován je i vliv spinální compliance, protože může mít vliv na množství přesunutého MM ve vzpřímené poloze. U SIH díky vyšší poddajnosti dochází k přesunu

významně vyššího objemu MM do spinálního prostoru (Goldberg et al., 2021).

Příčinou úniku MM je longitudinální durální trhlina, meningeální divertikl nebo přímá likvoro-venózní fistula (LVF), popřípadě žádná přesně definovaná kategorie (Beck et al., 2018). Nejčastější příčinou úniku MM bývají longitudinální durální trhliny většinou v rozsahu do jednoho centimetru. Často bývají způsobené malým diskogenním kostním úlomkem s ostrým hrotem, který poškodí míšní pleny (Beck et al., 2016). Meningeální divertikly mohou způsobovat také únik MM, ale lze se s nimi setkat i u zdravých jedinců. Nejzranitelnějším místem pro vznik symptomatického meningeálního divertiklu je prolabující arachnoidea přes durální dehiscenci v oblasti nervového kořene. Za nejméně častou příčinu SIH je považována LVF. Na rozdíl od SIH vzniklé na podkladě durálních trhlin a meningeálních divertiklů nedochází u LVF ke vzniku depa MM v epidurálním prostoru, což ztěžuje