

Una insolita thunderclap headache

Dr.ssa Valentina Favoni
Bologna, 9 marzo 2018



Maschio, 45 anni

- Familiarità negativa per cefalea
- Non antecedenti di rilievo
- Da 4-5 anni presenta cefalea moderata dalle caratteristiche dell'emicrania senza aura rispondente ai comuni analgesici (dolore pulsante, a partenza cervicale e a propagazione posteriore, lieve fotofobia). Frequenza un paio di volte al mese.

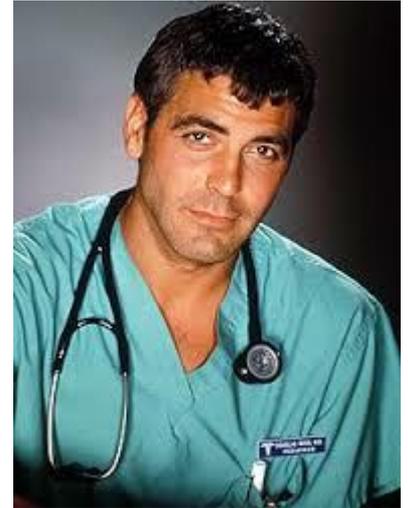
- A fine luglio 2017 presenta un dolore nucale ad esordio improvviso (riconosciuto come inusuale) di elevata intensità.
- Esordio forse in relazione a uno sforzo maggiore (per lavoro solleva carichi sino 40 Kg o più).
- Da allora la cefalea nucale non è mai regredita completamente se non per pochi giorni.
- Sollievo dal clinostatismo anche se non netto meccanismo ortostatico della cefalea (continuava le usuali attività quotidiane).
- Riacutizzazioni (accompagnate da parestesie al braccio sn) con accessi in PS dove veniva interpretata come cervicobrachialgia e trattato con terapia analgesica e FKT.

30/9

Nuovo accesso in PS
per dolore ingravescente
con comparsa di nausea



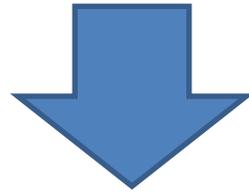
TC encefalo





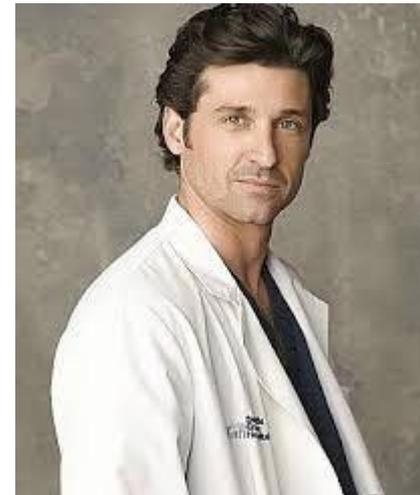
- ✓ quota ematica negli spazi subaracnoidei
 - ✓ falde igromatose bilaterali
- ✓ non visualizzabili gli spazi subaracnoidei della convessità

CONSULENZA NEUROCHIRURGICA IN TELECONSULTO



Ricovero in urgenza in Neurochirurgia

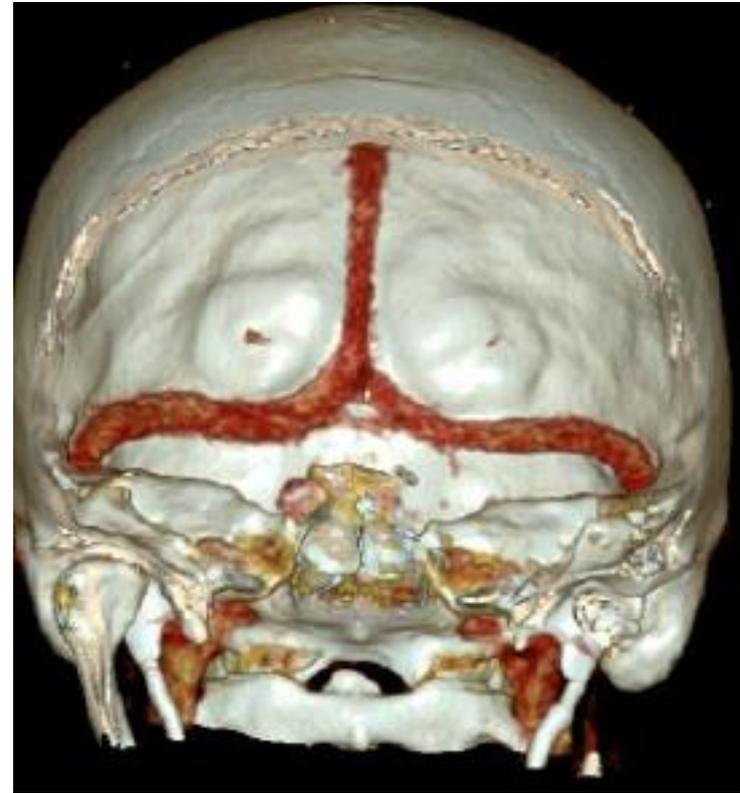
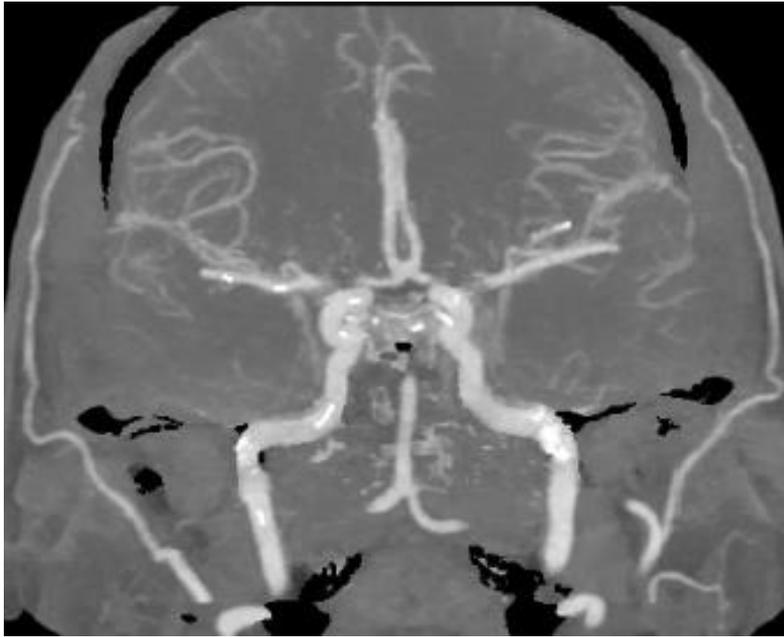
- Clinicamente asintomatico in clinostatismo, cefalea nucale che compare dopo 10 minuti che si alza e che scompare subito in clinostatismo.
- EON nella norma



TC ENCEFALO S/MDC ANGIO TC CEREBRALE

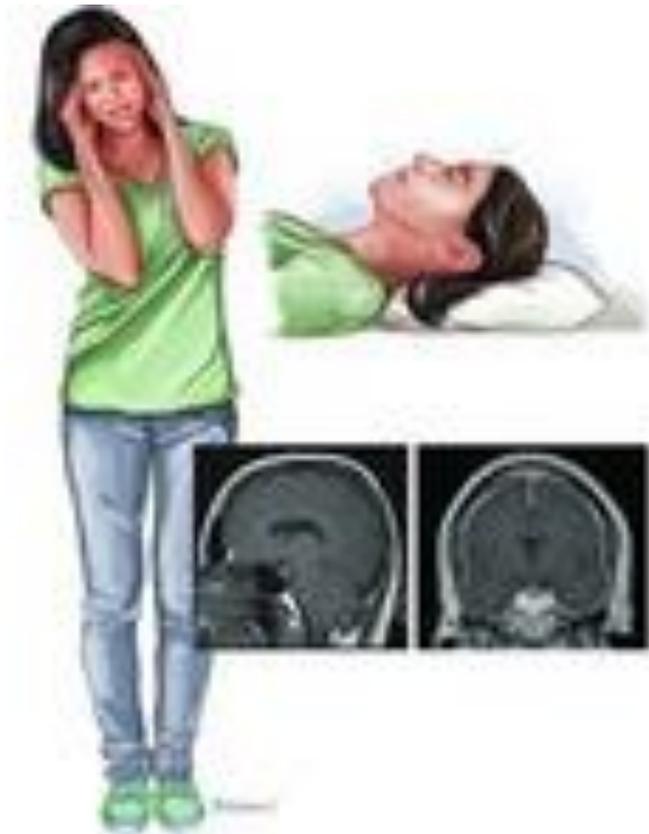


- ✓ **invariato** lo spessore delle esili falde igromatose lungo la convessità fronto-temporo-parietale bilaterale, così come il grado di obliterazione dei solchi in sede biemisferica cerebrale
- ✓ Il pavimento del III ventricolo sembra abbassato
- ✓ le tonsille cerebellari sono discese di qualche millimetro attraverso il forame magno



- ✓ Studio angio-TC arterioso: non aneurismi ne' malformazioni artero-venose
- ✓ Studio venoso: regolare iniezione dei seni venosi e delle principali vene corticali
- ✓ Aspetto moderatamente globoso dei seni sagittale superiore e trasverso, da ambo i lati.

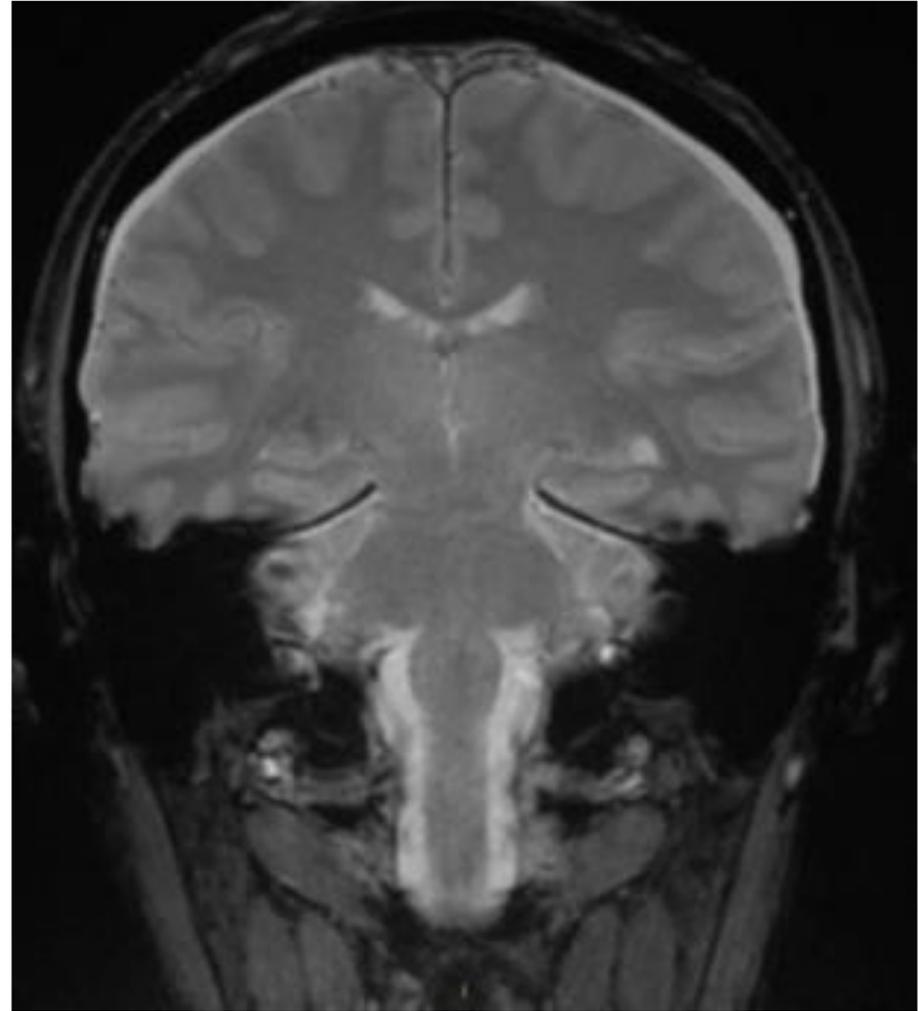
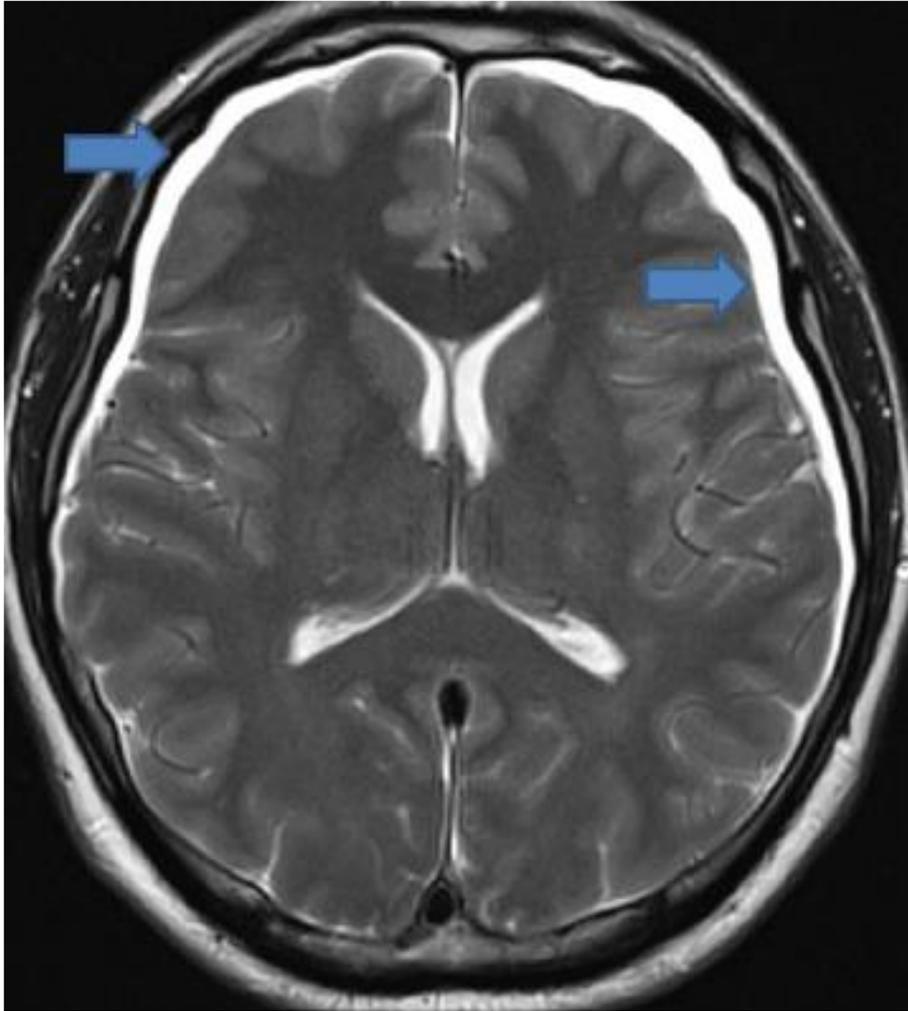
Sindrome da ipotensione liquorale



- Terapia conservativa:
 - ✓ clinostatismo,
 - ✓ idratazione,
 - ✓ paracetamolo 1000 mg associato a caffeina 130 mg fino a 3 volte/die
- in attesa di eventuale blood-patch...

RM ENCEFALO CON MDC
RM RACHIDE CERVICALE, DORSALE e LOMBARE CON MDC
(8/10/2017)





- ✓ Enhancement meningeo
 - ✓ Sottili falde fluide subdurali
 - ✓ Effetto massa sui solchi sottostanti



- ✓ Le **sottili falde** si estendono nel tratto cervicale fino al passaggio cervico-dorsale
- ✓ Il midollo spinale ed il cono midollare presentano normale morfologia ed intensità di segnale

10/10

Blood patch di 20 ml di sangue autologo
a livello L4-L5, senza complicanze, con
risoluzione della cefalea ortostatica



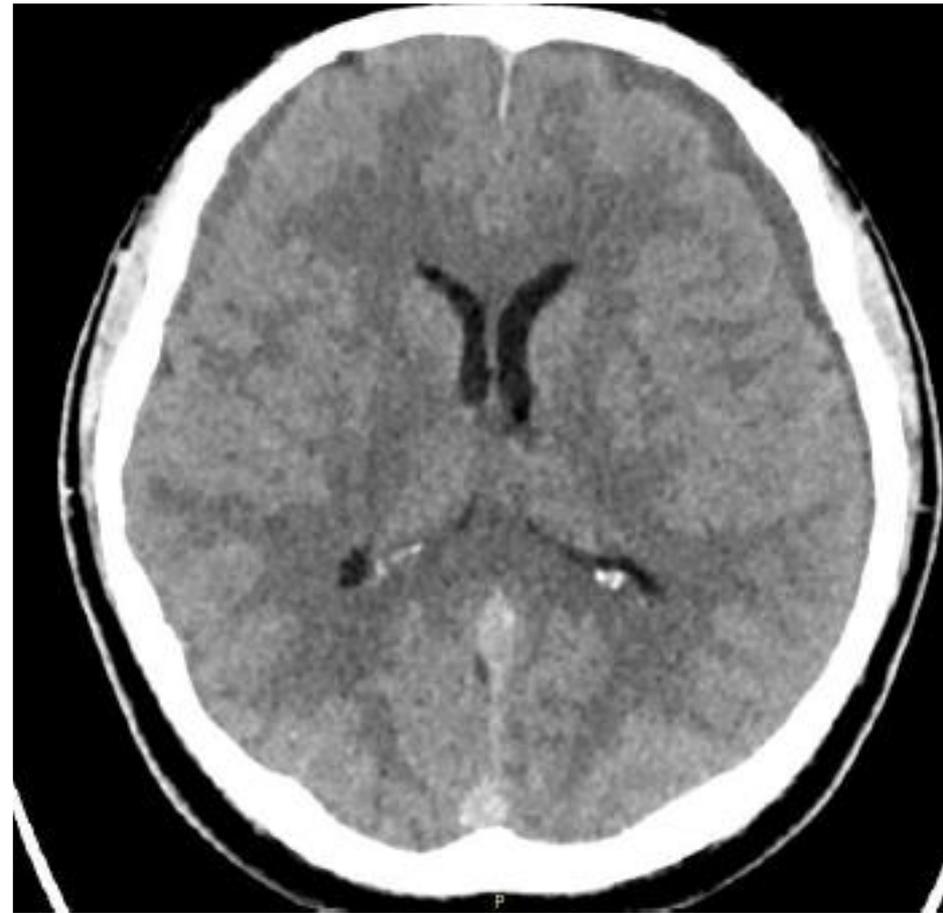
Visita del 30/10

- Alla dimissione TV vena basilica sn, trattato con Clexane 8000x2 per 20 giorni
- Ricomparsa cefalea ortostatica, con riduzione del 90% in clinostatismo
- Assume 2-3 Paracetamolo 1000 mg+caffeinea 250 mg al dì.

30/10

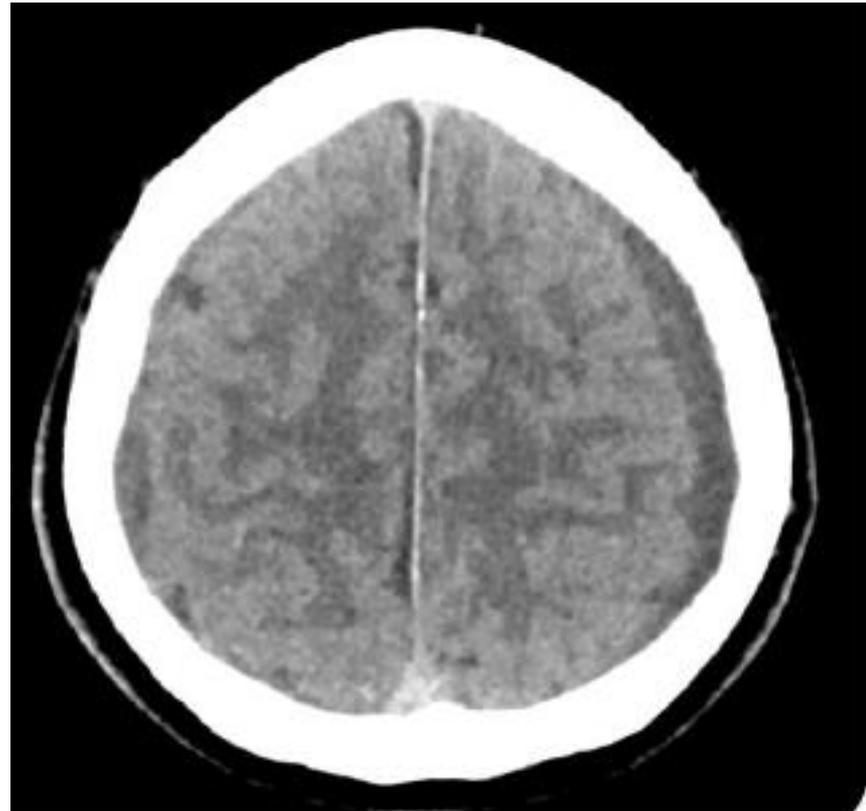
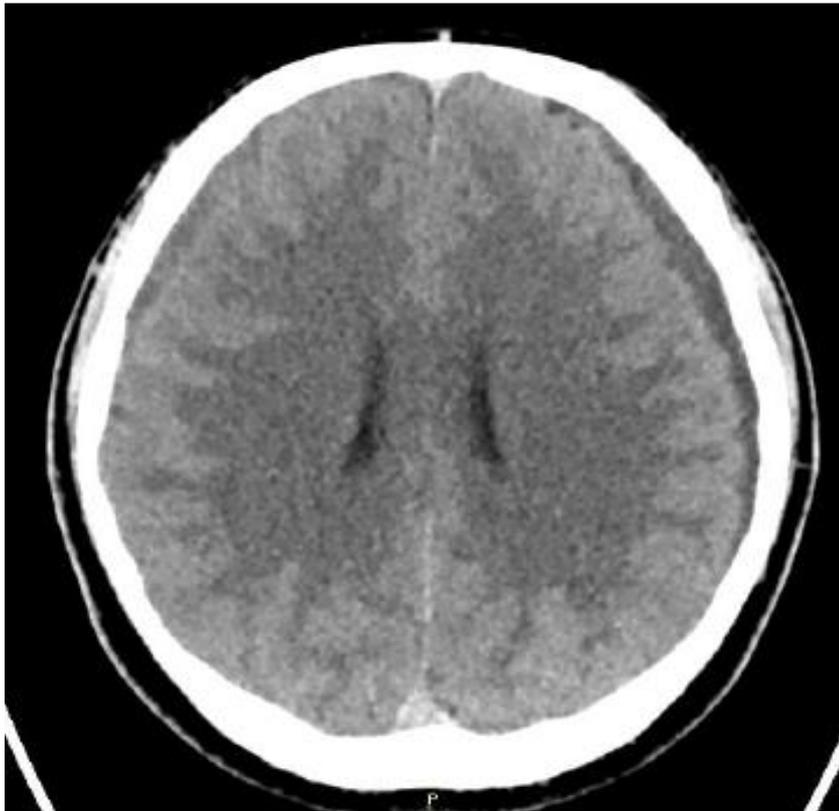


2/11



- ✓ Diversa distribuzione della falda igromatosa della convessità emisferica destra che risulta ora meglio apprezzabile in regione fronto basale mentre è più sottile verso il vertice.
- ✓ Quella di sinistra appare modicamente incrementata di spessore lungo tutta la sua estensione.

2/11



10/11

Nuovo blood patch di 18 ml di sangue autologo in L3-L4, con risoluzione della cefalea ortostatica



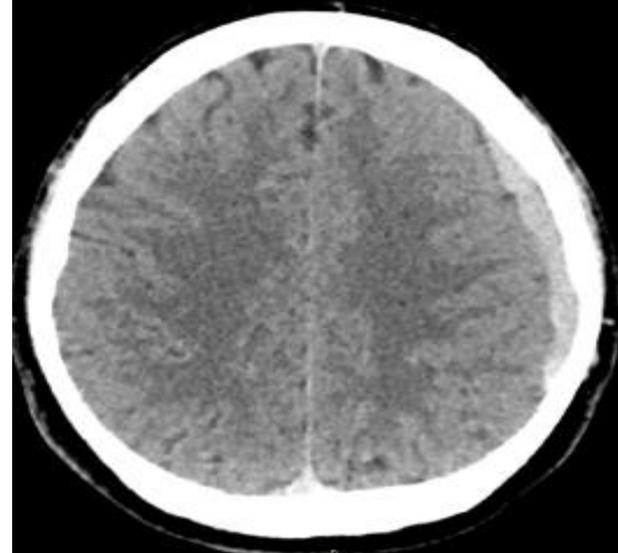
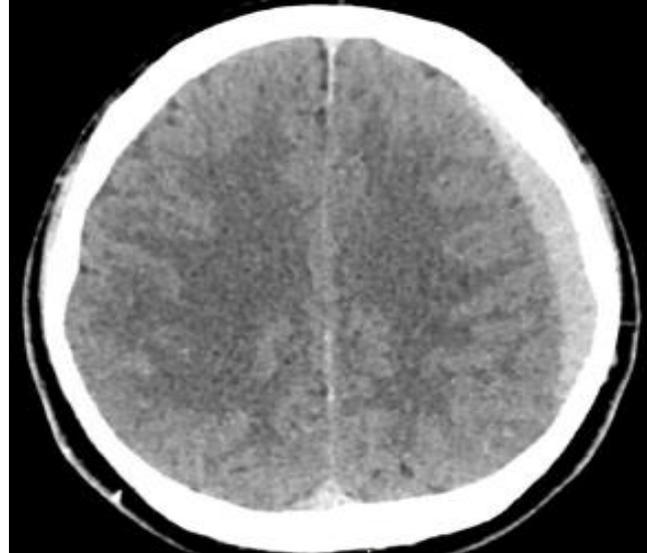
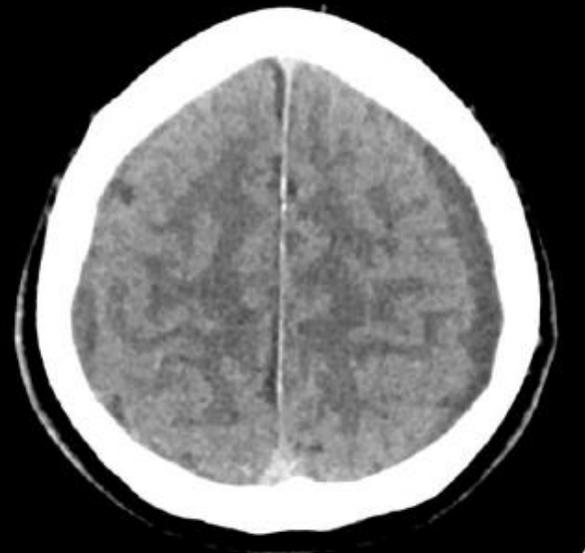
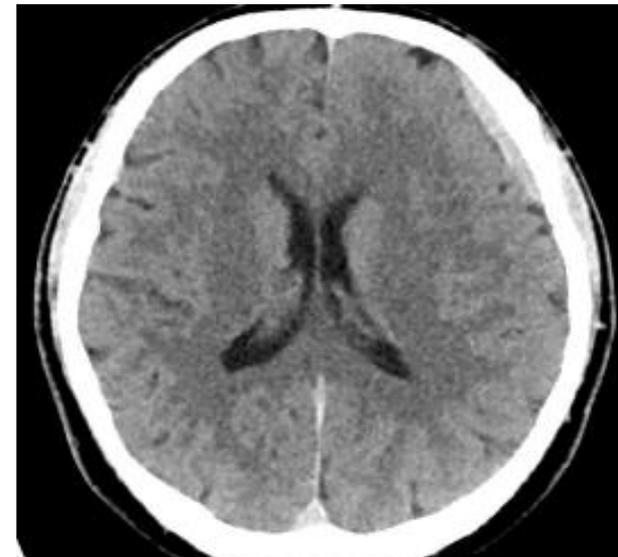
2/11



18/12



16/1



- ✓ Progressiva riduzione dello spessore della sottile falda di ematoma subdurale della convessità cerebrale sinistra
- ✓ Non più apprezzabile l'ematoma subdurale della convessità frontale destra

Sindrome da ipotensione liquorale

Epidemiologia

- Letteratura povera di dati
- Prevalenza: 1:50,000 ab
- Incidenza annua: 5 per 100,000 (*Schievink WI, 2006*)
- Picco di incidenza attorno ai 40 aa
- Casi riportati anche in età pediatrica e nell'anziano
- F:M= 2:1

Eziologia

Ridotto volume liquorale per **leakage**
a sede radicolare spinale,
il più spesso a livello cervicale o toracico

- **Sforzi fisici o traumi** (anche minori, fino all'80% dei casi)
- **Connettivopatie** (es. Marfan, Ehlers Danlos)

Cefalea da ipotensione liquorale

- La **cefalea ortostatica** è il sintomo più frequente (compare con l'assunzione della stazione eretta e regredisce col clinostatismo in pochi minuti)
- **Dolore al collo e interscapolare** e cefalea non-ortostatica possono precedere la cefalea ortostatica persistente (di giorni o settimane)
- La cefalea ortostatica gradualmente evolve in cefalea cronica persistente a carattere non ortostatico
- Cefalea da sforzo (o indotta dalla manovra di Valsalva)
- Esordio acuto (thunderclaplike)
- Cefalea ortostatica paradossa

Caratteristiche del dolore:

- **Qualità:** gravativa o pulsante
- **Sede:** diffusa / frontotemporale / occipito-nucale, di solito bilaterale

Table 1 Characteristics of the headaches in 59 patients consecutively diagnosed with SIH between 1993 and 2006

IHS diagnosis	n	%
Migraine without aura	10	17.0
Tension-type headache	41	69.5
New daily persistent headache	8	13.5
Totals	59	100

Mea et al, 2007

Misdiagnosis come cefalea primaria **nel 90%** dei casi

O'Brian, 2010

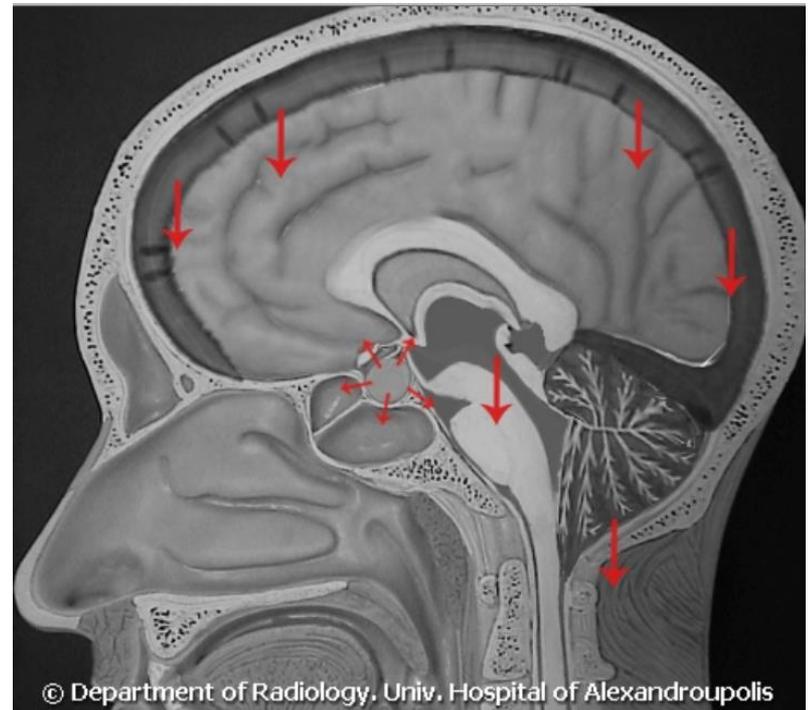
Tempo medio dall'esordio dei sintomi al momento della diagnosi: **13 mesi**

Sintomatologia accessoria

Manifestazioni	Commento
Dolore	Dolore al collo e/o interscapolare (frequente), mal di schiena (meno comune), la sede del dolore non corrisponde necessariamente al sito di perdita
Manifestazioni cocleo-vestibolari	Tinnito non pulsate Modifiche dell'udito (es ipoacusia, autofonia) Vertigini
Nausea/vomito	Nausea spesso ortostatica Vomito meno comune, tipicamente ortostatico
Diplopia/sintomi visivi	Paralisi unilaterale o bilaterale del VI nc più comune di quella del III o IV o di più nervi cranici Visione sfocata Difetti campimetrici
Modifiche cognitivo-comportamentali	Difficoltà mnesiche Cambio di personalità, comportamenti inappropriati, presentazione FTD-like
Disordini del movimento	Corea, parkinsonismo, tremore
Manifestazioni rare	Intorpidimento/parestesie faciali, del capo e degli arti superiori Encefalopatia, stupor, coma Galattorrea

Reperti RM encefalo

- Raccolte fluide subdurali (igromi ed ematomi)
- Enhancement pachimeningeo diffuso
- Abbassamento encefalico («sagging»)
- Ingorgo venoso
- Iperemia pituitaria
- RM normale nel 20-30 %



Reperti RM spinale

- Raccolte fluide subdurali/extraaracnoidee
- Enhancement durale spinale
- Stravasamento extradurale di liquor
- Diverticoli meningei
- Ingorgo venoso epidurale

Decorso e prognosi

- Decorso **cronico** ad andamento periodico ricorrente in una parte dei casi
- La remissione **spontanea** è molto comune

Trattamento

- **Misure conservative:** riposo a letto, caffè, idratazione, bendaggio addominale
- **Farmaci:** analgesici, caffeina, teofillina, corticosteroidi, vitamina A
- **Epidural blood patch**
- **Trattamento chirurgico**

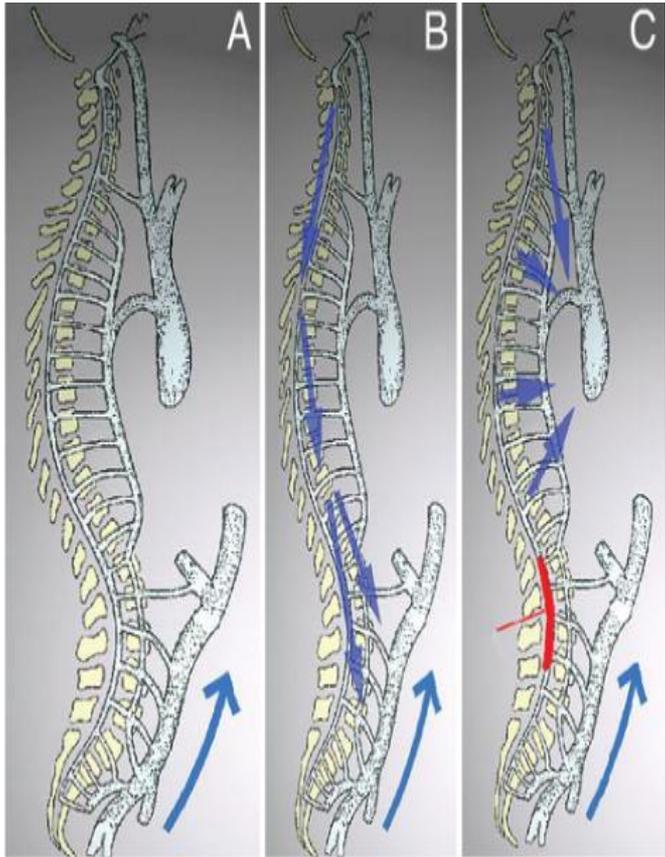


Tecnica del blood patch

- Paziente in posizione laterale (destra o sinistra)
- Prelievo di 10-20 ml di sangue autologo (avambraccio) che viene iniettato nello spazio peridurale L3-L4 o L4-L5 con Ago di Tuohy
- Solitamente la cefalea scompare nel giro di 24 ore
- La tecnica può essere ripetuta per 3 volte, a distanza di 15 giorni
- Efficacia variabile: 30% nella SIH fino al 90% nella cefalea post-puntoria
- Anche nei casi dove non si riesce individuare dove si trova la perdita liquorale.
- Complicanze rare e transitorie



Perché il blood-patch?



Franzini et al, 2010

L'ipotensione epidurale potrebbe essere mantenuta dalla **riduzione di flusso della vena cava inferiore** al cuore, indipendentemente dalla sede della perdita.

Aumento drenaggio venoso dal sistema venoso epidurale lombare alla vena cava inferiore comporta un ridotto volume delle vene epidurali e ciò provocherà aumento della pressione negativa nello spazio epidurale.

La pressione negativa agisce come una forza di aspirazione applicata su tutta la superficie durale e quindi responsabile del "furto" liquorale attraverso la dura direttamente o tramite fistole provocati dove la dura è particolarmente sottile o fenestrata.

L'obiettivo della loro procedura di blood patch non è quello di sigillare le perdite di CSF, ma di aiutare a **invertire il gradiente nello spazio epidurale**



«Sul set di *Syriana*, la prima *amnesia*»

«Perdita di memoria, mal di testa feroci: ho temuto il peggio», dice George Clooney. Che poi ha superato la sua “cefalea ortostatica” con un piccolo intervento

Complicanze dell' ipotensione liquorale

- Ematoma subdurale
- Trombosi venosa cerebrale (2%)
- Iperensione intracranica di rimbalzo

Take home message

- Una ipotensione liquorale si può manifestare acutamente come thunderclap headache
- La cefalea ortostatica è il sintomo più frequente
- Presenza di raccolte fluide subdurali nel 50% dei pazienti
- Efficacia del blood patch che può essere ripetuto anche quando il sito di perdita liquorale non viene identificato

Oggi c'ho un cerchio
alla testa....
starò ,mica diventando
santa?



Grazie