

Chiari Tip 1 Malformasyonu ile İlişkili Gülme Baş Ağrısı

Laughing Headache Associated with Chiari Type 1 Malformation: Case Report

Esra ERUYAR,^a
Neşe ÖZTEKİN^a

^aNöroloji Kliniği,
Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 09.02.2017
Kabul Tarihi/Accepted: 10.04.2017

Yazışma Adresi/Correspondence:
Esra ERUYAR
Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Nöroloji Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
dr.esrayetkin@gmail.com

ÖZET Chiari Tip 1 malformasyonu olan hastalar çeşitli baş ağrısı tipleri gösterebilmektedir. Bu hastalarda öksürük baş ağrısı sık görülürken, gülme baş ağrısı nadir bildirilmiştir. Gülme ile tetiklenen baş ağrısı, egzersiz baş ağrıları içinde bildirilmektedir. Primer ya da sekonder görülebilmektedir. Bu hastaların baş ağrısı, öksürük baş ağrısı gibi erkeklerde daha sık olup akut başlangıçlıdır. Patogeneze ait bir kanıt bulunamamıştır; ancak geçici intrakraniyal basınç artışına bağlı ağrı oluşturan intrakraniyal yapıların gerilmesi semptomları açıklayabilir. En önemli farkı ise indometazin yanıtının bazı hastalarda olmamasıdır. Bu çalışmada, kısa süreli, şiddetli ve gülme ile tetiklenen baş ağrısı olan 37 yaşındaki erkek olgu, kraniyal görüntülemesinde Chiari Tip 1 malformasyonu gözlenmesi, medikal tedavi yanıtı olması ve nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Baş ağrısı bozuklukları, ikincil; Chiari malformasyonu

ABSTRACT Patients with Chiari Type 1 malformation may show various headache types. Cough headaches are common in these patients but laughing headaches are rarely reported. Laughing as a headache precipitant has been reported in the context of exertional headaches. It may be primary or secondary. This patients headaches were similar to cough headache and both types having a male dominance and involving acute onset of headache. No evidence of intracranial pathology could be found but postulated that traction on painful intracranial structures due to transient increased intracranial pressure might explain symptoms. The most important difference is the lack of responsiveness to indomethacin in some patients. Here, a 37-year-old male patient with a short-term, severe and laughing headache was presented with the diagnosis of Chiari type 1 malformation on cranial imaging, medical treatment response, and rarity.

Keywords: Headache disorders, secondary; Chiari malformation

Gülme ile tetiklenen baş ağrısı, egzersiz baş ağrıları içinde bildirilmektedir. Bu hastaların baş ağrısı özellikleri öksürük baş ağrısı ile benzerdir. Benzer şekilde erkeklerde daha sık olup, akut başlangıçlıdır.¹ Primer veya sekonder olarak meydana gelebilmektedir. Bazı hastalarda neoplazm, subdural hematoma veya foramen magnum sendromları [Chiari malformasyonu (CM), baziler baskı, platibazi] ile ilişkili olabilmektedir. Bu nedenle egzersiz baş ağrısı olan hastalarda mutlaka nörogörüntüleme ile sekonder nedenler ekarte edilmelidir.²

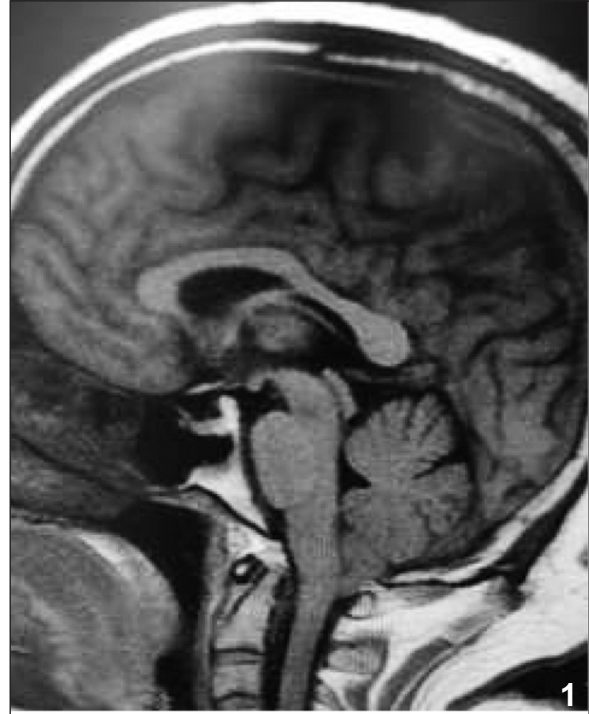
CM Tip 1 malformasyonlu (CM1) hastalarda farklı şekillerde baş ağrısı eşlik edebilmektedir. Ancak bu sendroma eşlik eden spesifik bir baş ağrısı yoktur. Kısa süreli, uzun süreli, auralı veya aurasız migren, tetiklenen baş ağrısı veya düşük beyin-omurilik sıvısı (BOS) basıncı baş ağrısı şeklinde kar-

şımıza çıkabilmektedir. Baş ağrısı valsava ile tetiklenmektedir ve tonsiller herniasyonun derecesi ile koreledir. Tetikleyiciler genellikle öksürmedir.^{2,3} 1993 yılında yapılan bir çalışmada malformasyonu olan 34 hastanın 20'sinde baş ağrısı saptanmış; bu baş ağrıları sorgulandığında, 10 hasta kısa süreli (5 dk'dan kısa) "öksürük baş ağrısı" atakları, 14 hasta uzun süren (üç saat) ataklar ve sekiz hasta da devamlı baş ağrısı tanımlamıştır. Yapılan çalışmalarda CM'li hastalarda beyin sapı bası bulguları, genellikle uzun atakları ve devamlı baş ağrısı olan hastalarda gözlenmiş ve bunların cerrahi tedaviye yanıtlarının daha iyi olduğu gösterilmiştir.⁴ CM olup migren baş ağrısı ortaya çıkan hastalarda da gülme tetikleyici olarak bulunmuştur.⁵

Bu çalışma, çok nadir olması, sodyum valproat tedavisi ile tama yakın düzelmesi ve CM1 ilişkili gülme baş ağrısının akılda bulundurulmasını vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Otuz yedi yaşındaki erkek olgu, gülme ile ilişkili baş ağrısı şikâyeti ile nöroloji polikliniğimize başvurdu. Olgu, özellikle fazla güldüğünde başının tepesinde ve şakaklarında şiddetli, bir-iki dk süren baş ağrısı olduğunu ve gülmeyi hemen durdurmak zorunda olduğunu ifade etti. Baş ağrısına eşlik eden başka bir semptom yoktu ve ataklar arasında olgu normal idi. Öz geçmişinde ve soy geçmişinde belirgin özellik olmayan olgunun nörolojik muayenesi tamamen normal bulundu. Sorgulandığında, geceleri horlaması ve uyku apnesi olduğu saptandı. Rutin laboratuvar incelemeleri de normal bulundu. Olgunun bu şikâyeti bazen bağırma ile de oluyordu, ancak ıkınma, öksürme ve gerilme ile olmuyordu. Çekilen kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) sinde, serebellar tonsillerin foramen magnum düzeyinden yaklaşık 8 mm inferiora uzandığı gözlemlendi (Arnold-Chiari Tip 1 Malformasyonu), (Resim 1). Servikal MRG'si normal olan olguya beyin cerrahi kliniğinin ek önerisi olmadı ve izlem önerildi (Resim 2). Olguya öncelikle indometazin tedavisi başlandı ve baş ağrısında rahatlatma olmaması üzerine tedavisi kademeli olarak sodyum valproat 500 mg/gün ile değiştirildi. İzlemede baş ağrısı, horlaması ve uyku apnesi belirgin olarak düzeldi.



RESİM 1-2: Hastanın kraniyal ve servikal MRG'sinde serebellar tonsillerin 8 mm foramen magnumdan inferiora uzanımı görülüyor.

TARTIŞMA

CM1 ile ilişkili gülme baş ağrısı literatürde çok nadirdir. İlk hasta, 1998 yılında Morales ve ark. tarafından bildirilmiştir.⁶ Bir diğer hastayı ise 2011

yılında Boga ve ark. sunmuştur. CM1 ile ilişkili baş ağrısı genellikle kısa süreli, öksürme, hapşırma ve gerilme ile ilişkilidir.^{2,4,7} Olgumuzda ise baş ağrısı özellikle gülme, bazen de bağırma ile oluşuyordu; öksürme, ıkınma veya diğer valsalva manevraları ile ilişkisi yoktu. Valsalva manevralarının intraspinal ve intrakraniyal kompartmanlar arasında ani basınç değişimi yapması sonucu serebellar tonsillerin foramen magnumdan yer değiştirerek sinirler, meninksler ve damarlar gibi ağrıya duyarlı yapıları germesi, CM1'li hastalarda kısa süreli baş ağrısının oluşum mekanizması olarak açıklanmaktadır.^{2,3,8} Ayrıca bu manevraların intratekal basınçta ani artış yaptığı ve subaraknoid aralıkta anormal BOS akım paterni oluşturarak BOS akımını engellediği gösterilmiştir.⁹ Olgumuzda da gülme ile tetiklenen baş ağrısının, CM1 tarafından foramen magnumda blokajla basınç değişikliği yapması sonucu oluştuğu düşünülmektedir.

Genellikle bu baş ağrısı “benign tetiklenen baş ağrısı” olarak isimlendirilmektedir ancak bazı hastalarda neoplazm, subdural hematoma veya foramen magnum sendromları (CM, baziler baskı, platibazi) ile ilişkili sekonder meydana gelebilmektedir.¹ Symonds, 1956 yılında tetikleyici baş ağrısı olan ve görüntülemesinde patoloji bulunmayan 21 hastayı bildirmiş ve baş ağrısı oluşumunu geçici intrakraniyal basınç artışına bağlı ağrı oluşturan intrakraniyal yapıların gerilmesi ile açıklamıştır.¹ 1968 yılında Rooke, intrakraniyal patolojisi olmayan ve egzersiz baş ağrısı olan 93 hastayı sorguladığında, %25’inde geçirilmiş üst solunum enfeksiyonu olduğunu bildirmiş ve inflamatuvar etiyolojiiyi öne sürmüştür.¹⁰

Baş ağrısı tetikleyicileri arasında gülme bildirilmiştir fakat tek başına tetikleyici olduğu hasta sayısı azdır. Bu hastaların baş ağrıları öksürük baş ağrısı ile benzerdir. Hemen hepsi erkeklerde sık görülür, akut başlangıçlıdır ve diğer tetikleyici baş

ağrılarında en önemli farkı bazen indometazin yanıtı olmamasıdır. 2003 yılında Levin ve ark., 45 yaşında, kraniyal MRG’si normal olan, primer gülme baş ağrısı ile gelen bir hastayı sunmuşlardır; bu hasta indometazin tedavisinden fayda görmemiş, divalproat sodyum tedavisine yanıt vermiştir.² Divalproat sodyum tedavisi, migren ile birlikte olsun veya olmasın, tetiklenen baş ağrılarının profilaksisinde önerilmektedir; hatta profilaksi kesildiğinde gülme baş ağrısının tekrarlamadığı gösterilmiş ve kendini sınırlayan bir durum olabileceği öne sürülmüştür. Mekanizması net olarak açıklanamasa da emosyon ile ilişkili nörokimyasal mediyatör değişikliği yaptığı öne sürülmektedir. Bu nedenle gülme baş ağrısında ve diğer tetikleyici baş ağrılarında tedavi seçeneği olabilir.² Olgumuzda indometazin tedavisinden fayda görmemesi üzerine valproik asit tedavisi başlanmıştır; olgu gülme baş ağrısının tama yakın düzeldiğini, hatta horlamanın belirgin azaldığını ifade etmiştir. Olgumuzda, tedaviye yanıt vermesi nedeni ile muhtemel obstrüktif uyku apnesinin sebebi, daha önce literatürde de belirtildiği şekilde CM1 ile ilişkilendirilmiştir. Ancak kesin tanı için polisomnografi planlanmıştır.¹¹

Tetikleyici baş ağrısı ile gelen hastalarda mutlaka kraniyal görüntüleme yapılması ve CM saptanan hastalarda her tür baş ağrısı olabileceği, cerrahi tedavi yapılmayanlarda medikal tedavi yanıtının olabileceği unutulmamalıdır.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması veya finansal destek bildirmemiştir.

Yazar Katkıları

Bu olgunun tanısı, olgu yazımı, tartışılması, kaynak bulunması: Esra Eruyar; **Olgunun tartışılmasına destek ve yazının bilimsel açıdan düzeltilmesi:** Neşe Öztekin tarafından yapılmıştır.

KAYNAKLAR

1. Symonds C. Cough headache. *Brain* 1956;79(4):557-68.
2. Levin M, Ward TN. Laughing headache: a novel type of triggered headache with response to divalproex sodium. *Headache* 2003;43(7):801-3.
3. Pascual J, Oterino A, Berciano J. Headache in type I Chiari malformation. *Neurology* 1992;42(8):1519-21.
4. Stovner LJ. Headache associated with the Chiari type I malformation. *Headache* 1993;33(4):175-81.
5. Jiménez Caballero PE, Calle Escobar ML, Portilla Cuenca JC, Casado Naranjo I. Migraine triggered by laughing as a form of presentation of a Chiari type I malformation. *Neurologia* 2013;28(7):446-7.
6. Morales-Asín F, Mauri JA, Iñiguez C, Larrode MP, Mostacero E. Long-term evolution of a laughing headache associated with Chiari Type 1 Malformation Headache 1998;38(7):552-3.
7. Boga T, Haas L, Hunn M, Hamilton D. Laugh headaches: a rare form of headache associated with type 1 Arnold-Chiari malformation. *Intern Med J* 2011;41(9):707-8.
8. Ramadan NM. Unusual cases of headache. *Neurology* 1997;48(6):1494-9.
9. Sansur CA, Heiss JD, DeVroom HL, Eskioglu E, Ennis R, Oldfield EH. Pathophysiology of headache associated with cough in patients with Chiari I malformation. *J Neurosurg* 2003;98(3):453-8.
10. Rooke ED. Benign exertional headache. *Med Clin North Am* 1968;52(4):801-8.
11. Amin R, Sayal P, Sayal A, Massicote C, Pham R, Al-Saleh S, et al. The association between sleep-disordered breathing and magnetic resonance imaging findings in a pediatric cohort with Chiari 1 malformation. *Can Respir J* 2015;22(1):31-6.