
Normotenzivni hidrocefalus

Normal-Pressure Hydrocephalus

Vesna Kunčnik, dr. med.

Splošna bolnišnica Ptuj, Potrčeva 23-25,
2250 Ptuj

Doc. dr. Gorazd Bunc, dr. med.

Oddelek za nevrokirurgijo, Splošna bolnišnica Maribor, Ljubljanska 5, 2000 Maribor.

Povzetek

Normotenzivni hidrocefalus (NPH) je sindrom, za katerega je značilna klinična triada: motnje hoje, demenca in urinska inkontinenca. Značilne so tudi variacije v intenziteti simptomov iz dneva v dan. Za postavitev diagnoze so najpomembnejši klinični pregled, lumbalna punkcija ter CT in MR kriteriji. Lumbalna punkcija je tudi najboljši terapevtski test za izbiro tistih bolnikov, pri katerih lahko pričakujemo izboljšanje kliničnega stanja po ventrikuloperitonealni drenaži. Kot najučinkovitejše se je izkazalo zdravljenje s programabilno zaklopko.

Abstract

Normal-pressure hydrocephalus (NPH) is a syndrome with a specific triad of symptoms: walking disability, dementia and urinary incontinence with day-to-day variation in symptom expression. Clinical examination of the patient, lumbar puncture, CT and MRI are recommended when NPH is suspected. Lumbar puncture is of particular diagnostic and therapeutical importance in those who will likely benefit substantially from implantation of ventriculoperitoneal shunt. Therapy with programable valve was found to be the most successful.

Ključne besede:

normotenzivni hidrocefalus, dreniranje likvorja

Key words:

normal-pressure hydrocephalus, cerebrospinal fluid drainage

Uvod

Hidrocefalus je patološko stanje povečanega volumna likvorja v ventrikularnem sistemu možganov, ponavadi zaradi motene absorpcije likvorja, redkeje zaradi povečane tvorbe likvorja. Zaradi povečane količine likvorja se ventrikli razširijo, v večini primerov se intrakranialni tlak (IKT) zviša.

Pri normotenzivnem hidrocefalusu (NPH) je intrakranialni tlak v mejah normale (<180 mm H₂O). Predvidevajo, da NPH nastane zaradi predhodne nepopolne zapore pretoka likvorja, ki poveča tlak v ventriklih in povzroči razširitev ventriklov. Kompenzatorni mehanizmi znižajo intraventrikularni tlak, razširitev ventriklov pa ostane in povzroča simptome.

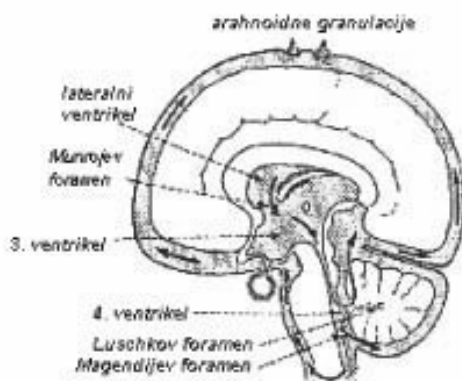
Anatomija in fiziologija

Likvor nastaja v horoidnem pletežu lateralnega, tretjega in četrtega ventrikla, teče kavalno skozi ventrikularni sistem in se izlije skozi lateralna foramna Luschka in osrednji foramen Magendie v subarahnoidalni prostor. Od tam se preko arahnoidnih granulacij absorbira v venski sistem (slika 1).

Etiologija

Bolnike z NPH delimo na dve skupini:

- 1) skupina z znanimi vzroki
 - SAK (subarahnoidalna krvavitev)
 - travma
 - meningitis
 - tumorji (karcinomatozni meningitis)
 - kirurški poseg v zadnji kotanji
 - zoženje akvedukta
- 2) idiopatski hidrocefalus (večina primerov)



Slika 1. Pretok likvorja v možganih.

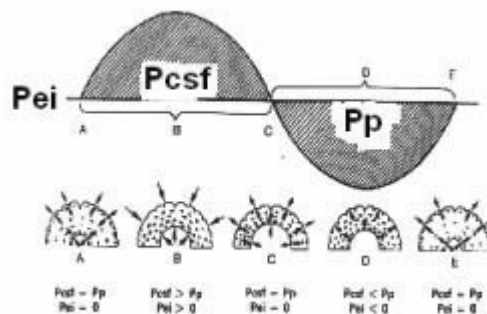
Možganski parenhim je po konsistenci plastičen (ni elastičen). Intraparenhimski tlak (P_p) je nasprotno enak intraventrikularnemu tlaku likvorja (P_{csf}) in ta nasprotno si enaka tlaka (in ne elastičnost možganskega parenhima) vplivata na položaj stene ventriklov (slika 2). Če se efektivni intraventrikularni tlak likvorja (P_{ei}), ki je definiran kot $P_{ei} = P_{csf} - P_p$ in je normalno 0, poveča ($P_{csf} > P_p$), naraste pritisk na možganski parenhim, kar potisne steno ventriklov proti površini možganov. Čeprav se kasneje P_{ei} vrne na normalno vrednost ($P_{csf} = P_p$), ostanejo ventrikli zaradi plastične deformacije možganskega parenhima razširjeni (NPH). Da bi dosegli zmanjšanje ventriklov (pomik stene ventriklov proti središču), moramo znižati P_{csf} pod vrednost P_p , ko je dosežena normalna velikost ventriklov, oba pritiska ponovno uravnotežimo in tako preprečimo nadaljnjo spreminjanje velikosti ventriklov. Tako dobimo normalno široke ventrikle ob normalnem tlaku likvorja.

Subarahnoidalna krvavitev poveča upor kroženja likvorja. Po obdobju povišanega IKT, med katerim so se ventrikli razširili, se kri absorbira. Čeprav lahko likvor spet prosto kroži, ostanejo ventrikli razširjeni (paradokсна kombinacija razširjenih ventriklov in normalnega tlaka likvorja).

Klinična slika

Za NPH je značilna klinična triada, ki pa ni patognomonična (opazamo jo tudi pri žilnih demencah).

1. Motnje hoje (ponavadi se pojavijo pred ostalimi simptomi): širokotirna hoja s kratkimi, podrsavajočimi koraki, nestabilnost pri obračanju, »magnetna« hoja – občutek, da so prilepljeni na tla, težko začnejo s hojo.



Slika 2. Shematski prikaz vpliva efektivnega intraventrikularnega tlaka likvorja na velikost ventriklov. P_{ei} – efektivni intraventrikularni tlak likvorja, P_{csf} – intraventrikularni tlak likvorja, P_p – intraparenhimski tlak.

2. Demenca: počasnost v razmišljanju, brezbržnost, pozabljivost, monoton govor, izguba spontanosti, nekomunikativnost.
3. Inkontinenca urina: v začetni fazi posledica motoričnih motenj (zaradi motene hoje ne utegne priti do stranišča), kasneje pa se bolnik več ne zaveda, da bi moral urinirati.

Pomembna značilnost NPH je spreminjanje intenzitete simptomov iz dneva v dan (izboljšanja in poslabšanja), kar ponavadi opazijo družinski člani bolnika. Te spremenljivosti ne opažamo pri drugih organsko povzročenih demencah.

Diagnoza

Za potrditev klinične diagnoze NPH in za napoved, kateri bolniki so dobri kandidati za vstavitve spoja, delamo lumbalno punkcijo (LP). Izmerjen tlak je manjši od 180 mm H₂O. Izboljšanje bolnikovih težav po LP, pri kateri iztočimo 15 – 30 ml likvorja, ali po seriji LP je lahko dober prognostični kazalec.

Kontinuirana zunanja lumbalna drenaža se uporablja kot prognostični test ob sumu na NPH. Preko lumbalnega katetra se 5 dni drenira po 300 ml likvorja. Povprečen čas po katerem pride do izboljšanja klinične slike je 3 dni.

Pri bolnikih s sumom na NPH sta za potrditev diagnoze najpogosteje uporabljeni CT (računalniška tomografija) in MR (magnetna resonanca), ki omogočata oceno velikosti ventriklov, oblike girusov in sulkusov

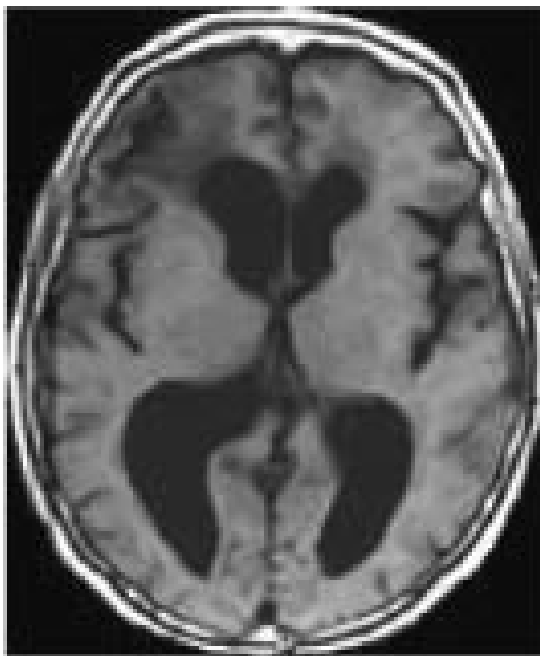
ter pokazeta morebitne nenormalnosti v možganskem parenhimu. Značilnosti NPH na CT in MR slikah so (slika 3):

- komunikantni hidrocefalus,
- nesorazmerno povečanje ventriklov glede na kortikalno atrofijo,
- zaokrožen frontalni rog in povečan temporalni rog (brez atrofije hipokampusa) v lateralnih ventriklih,
- periventrikularna lucenca, povzročena s transependimalno absorpcijo likvorja,
- stisnjenje sulkusov na konveksitetah (včasih vidna fokalna razširitev sulkusov, ki predstavlja atipične rezervoarje likvorja in je ne smemo zamenjati z atrofijo),
- s fazno kontrastnim MR slikanjem lahko ugotovimo tudi hiperdinamični tok likvorja.

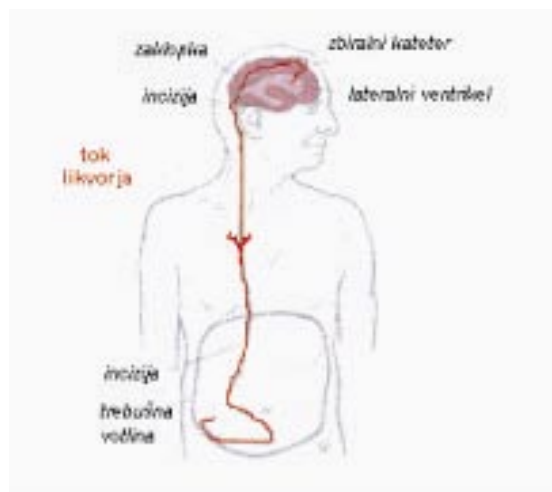
Uporabnost izotopske cisternografije je vprašljiva. Štiri, 24, 48, in 92 ur po lumbalni subarahnoidalni aplikaciji injekcije radioaktivno označenega izotopa naredimo scintigrafski cisternogram, ki normalno ne pokaže prisotnosti izotopa v ventriklih. Če je izotop po 72 urah ostal v ventriklih, je prisotnost NPH verjetna. Uporabnost je vprašljiva, saj prehodno najdemo izotop v ventriklih tudi pri 41 % zdravih ljudi (merilo za normalen izvid cisternografije je razporeditev izotopa simetrično nad poloblama).

Diferencialna diagnoza

Neredko se klinični znaki, značilni za triado NPH (motnje hoje, inkontinenca urina in demenca), pojavljajo pri starejših ljudeh. Lahko se pojavljajo v sklopu drugih bolezni ali kot samostojen pojav.



Slika 3. Normotenzivni hidrocefalus na CT sliki.



Slika 4. Ventrikuloperitonealni spoj.

Ocenjeno je, da ima 80 % bolnikov z diagnozo demence Alzheimerjevo bolezen (AD), preostalih 20 % pa ima potencialno ozdravljivo demenco, polovica le teh (10 % vseh bolnikov z demenco) ima NPH (tabela 1). Med ostalimi vzroki potencialno ozdravljivih demenc so še tumorji, hematomi in abscesi.

Zdravljenje

Vstavitev ventrikuloperitonealnega spoja (slika 4) se je izkazala za učinkovit način zdravljenja bolnikov z NPH. Nastavitev optimalnega tlaka za drenažni sistem je težko določljiva, saj so pogosti primeri prekomerne ali premajhne drenaže, zato se priporočajo programabilne zaklopke, ki omogočajo neinvazivno nastavitev tlaka s pomočjo posebnega magnetnega programatorja.

Lumbalno – peritonealni spoji se ne uporabljajo, ker pogosto povzročijo prekomerno drenažo in ukleščanje tonzile malih možganov.

Cilj zdravljenja pri bolnikih z NPH je klinično izboljšanje brez prekomernega zmanjšanja volumna ventriklov. S tem zmanjšamo tveganje za nastanek subduralnega hematoma.

Zapleti drenaže likvorskega prostora

Zaradi ranljivosti možganov starejših ljudi so zapleti pogosti, pojavljajo se pri 35 % bolnikov. Možni zapleti so:

- Subduralni hematoma. Tveganje je večje pri nizkotlačnih zaklopkah in pri starejših bolnikih s cerebralno atrofijo. Pokaže se z glavobolom. Večinoma se spon-

tano resorbira, pri tretjini bolnikov pa moramo spoj odstraniti. Tveganje zmanjšamo s postopno mobilizacijo po operaciji.

- Infekcija drenažnega sistema ali CSF (meningitis).
- Intraparenhimska krvavitev.
- Konvulzije.
- Obstrukcija šanta, ki se pokaže s ponovitvijo težav.

Prognoza

Po drenaži z ventrikuloperitonealnim spojem se najprej popravi inkontinenca urina, sledijo motnje hoje in kot zadnja demenca. Odgovor na zdravljenje je boljši, če so bili simptomi prisotni krajši čas. Izboljšanje kliničnega stanja je bolj verjetno pri bolnikih z naslednjimi značilnostmi:

- prisotnost značilne triade v klinični sliki, pa tudi motnje hoje kot prvi znak (bolniki z demenco, a brez motenj hoje se redko odzovejo na drenažo),
- tlak pri LP večji od 100 mm H₂O,
- izotopski cisternogram s tipičnim vzorcem za NPH,
- ponavljajoči se vrhovi tlaka, višji od 180 mm H₂O med kontinuiranim merjenjem tlaka lumbalno,
- veliki ventrikli ob majhni kortikalni atrofiji na CT in MR slikah.

Tabela 1. Glavne razlike med normotenzivnim hidrocefalusom (NPH) in Alzheimerjevo boleznijo (AD).

| | NPH | AD |
|-------------------------------|--|---|
| Delež vseh dementnih bolnikov | 10% | 80% |
| Prognoza | potencialno ozdravljivo | neozdravljivo |
| Motnje hoje | zgodaj, pogosto prvi znak | pozno v poteku bolezni |
| CT in MR | - hipokampus normalen, - obsežna dilatacija ventriklov in blaga fokalna dilatacija sulkusov | - atrofija hipokampusa, - blaga dilatacija ventriklov in obsežna dilatacija sulkusov |

Literatura

1. Anderson RC, Grant JJ, de la Paz R, Frucht S, Goodman RR. Volumetric measurements in the detection of reduced ventricular volume in patients with normal-pressure hydrocephalus whose clinical condition improved after ventriculoperitoneal shunt placement. *J Neurosurg* 2002; 97: 73-9.
2. Greenberg MS. *Handbook of neurosurgery. Fifth edition.* Lakeland, Florida: Greenberg Graphics, Inc, 2001: 173-94.
3. Hakim CA, Hakim R, Hakim S. Normal – pressure hydrocephalus. *Neurosurgery* 2001; 36: 761-73.
4. Mori K. Management of idiopathic normal – pressure hydrocephalus: a multiinstitutional study conducted in Japan. *J Neurosurg* 2001; 95: 970-3.