

NORMOTENZNÍ HYDROCEFALUS

MUDr. Ivo Černý

Neurologické oddělení Psychiatrické léčebny Brno

Klinická jednotka „normotenzní hydrocefalus“ (NPH – Normal Pressure Hydrocephalus) – asociace poruch chůze, demence a sfinkterových obtíží, normální cytologicko-biochemické hodnoty v likvoru, žádné standardní známky nitrolební hypertenze – tvoří ve věkové skupině nad 60 let až 10% množiny nemocí mylně léčených jako Parkinsonova nemoc, Alzheimerova nemoc a jiné. Jedinou racionální léčbou je provedení neurochirurgické zkratové operace (shunt).

Klíčová slova: normotenzní hydrocefalus (NPH, Hakimova choroba), shunt ventrikulo-atriální, shunt ventrikulo-peritoneální.

NORMOTENSIVE HYDROCEPHALUS

The clinical entity – „normotensive hydrocephalus“ (associated with gait disorders, dementia and sphincter difficulties, with normal cytological and biochemical values in liquor, with no common signs typical for intracranial hypertension) represents in age group of patients over sixty years old up to 10% of conditions treated as Parkinson or Alzheimer disease by mistake. The only rational approach is to perform neurosurgical shunt operation.

Key words: normotensive hydrocephalus (NPH, Hakim's disease), ventriculoatrial shunt, ventriculo-peritoneal shunt.

Klinická jednotka byla popsána poprvé 1965 neurochirurgem Solomonem Hakimem, v písemnictví je označována také jako *Hakim's Disease* (1) – jako příčinu klinických symptomů nezjistil žádné známé definované onemocnění, ale novou klinickou jednotku, která má přítomný:

- hydrocefalus bez papiledému
- normální likvorologický nálezn při lumbální punkci.

Z neurologického hlediska jde o symptomový komplex charakterizovaný triádou:

- abnormální chůze
- močová inkontinence
- demence.

NPH se objevuje obvykle u osob starších 60 let, asi u 10% pacientů s demencí. Podle amerických zdrojů asi čtvrt miliónu lidí v USA se symptomy demence, Alzheimerovy choroby a Parkinsonovy nemoci má vlastně NPH (2).

Fyziologie

Nitrolební tlakové poměry jsou určovány:

- mozkovou tkání
- krví (obsaženou v cévním systému)
- likvorem (v komorách a subarachnoidálně).

Normální stav těchto struktur je v optimálních poměrech vyvážený.

Patofyziologie NPH

Vytváří se nerovnováha mezi produkcí a vstřebáváním likvoru, komory se rozšiřují a z tlaku na mozkové struktury se odvíjejí klinické příznaky. Je nejasné, proč se nezvyšuje nitrolební tlak a neobjeví se tak klinické příznaky jasně definovatelné nitrolební hypertenze. Klinický obraz nejspíše vzniká:

- z distorze corona radiata v důsledku roztažených komor, proto jsou zpočátku postižovány sakrální motorické dráhy, které inervují dolní končetiny a močový měchýř
- demence vyplývá nejspíše z útlaku periventrikulárního limbického systému.

Etiologie

Ve většině případů není jasná. Někdy je uváděn anamnestický údaj o předchozím úrazu hlavy, nitrolební chirurgický zákrok, aneurysmata, tumory, cysty, infekce.

Diagnóza

Diagnóza je často obtížná pro příznaky, které připomínají lehkou demenci, Alzheimerovu nemoc, Parkinsonovu nemoc, nebo jednoduše „věkový faktor“.

Mnoho případů běží nerozpoznáno a nikdy není správně léčeno !!! Proto je nutno:

1. pečlivě pacienta vyšetřit, provést patofyziologickou analýzu
2. provést pomocná vyšetření.

K bodu 1.

Abnormální chůze

Je měnivá v závažnosti obtíží – od lehké nejistoty po neschopnost stát nebo jít. Chůze je obvykle o široké bázi, malými kroky, šouravá, často potíže s nastartováním chůze. Abnormální chůze obvykle bývá prvním nápadným příznakem poruchy.

Demence

Bývá zpočátku popisována jako ztráta zájmů o denní aktivity, zapomnětlivost, obtíže s běžnými úkony a ztráta krátkodobé paměti. Pacienti ovšem mohou tyto potíže popírat. Obvykle se neztrácejí jazykové schopnosti. Ne každý musí mít obvyklé mentální postižení.

Močová inkontinence

Postižení močení je obvykle charakterizováno větší frekvencí a urgentností k močení, v těžších případech je kompletní ztráta kontroly močení. Ve vzácných případech se může objevit inkontinence stolice. Někteří pacienti ovšem nikdy sfinkterové obtíže nemají.

Diferenciální diagnóza

Alzheimerova nemoc (3), Parkinsonova choroba (typické je, že pacienti s NPH neodpovídají na levodo-

pu), Parkinson plus syndromy, afázie, stavy zmatenosti, kortikobazální degenerace, syndrom frontálního laloku, metabolické nemoci (urémie, Wilsonova nemoc a jiné), paraneoplastické syndromy, tzv. revmatické nemoci a řada dalších.

Vývoj nemoci

Vzhledem k tomu, že zmíněné tři symptomy jsou často spojeny se stárnutím všeobecně, lidé často předpokládají, že s problémy musejí žít a přizpůsobit se jim. Příznaky v lehké formě mohou být přítomny měsíce a dokonce roky před tím, než pacient vyhledá lékaře. Příznaky v čase progredují a až kritická ztráta funkce přivede pacienta k lékaři. Ukazuje se, že čím déle příznaky trvají, tím menší je pravděpodobnost úspěchu léčby. Na druhé straně je pravda, že i dlouhodobé obtíže a závažný stav se může správně indikovanou neurochirurgickou léčbou překvapivě dobře zlepšit a operace provedené po letech mohou mít příznivý efekt – prediktivní je v tomto smyslu klinická odpověď na lumbální punkci.

K bodu 2.

Diagnostický proces

- Klinické neurologické a psychiatrické vyšetření s neuropsychologickými testy.
- CT hlavy, popř. MRI včetně T2 vážených obrazů.
- Lumbální punkce s evakuací až 50 ml moku s jeho analýzou.
- K základním vyšetřením patří biochemická a sérologická vyšetření včetně stanovení iontogramu (a pátrání po hyponatrémii, která vzniká v důsledku tlaku na hypotalamus a působí nesprávnou sekreci antidiuretického hormonu).
- Oční, interní a urologické vyšetření.

Léčba

- Neexistuje medikamentózní léčba (ojedinělé zprávy o počátečním efektu levodopy působí záměnu diagnózy s Parkinsonovou nemocí), v současnosti se považuje za evidentní, že levodopa není účinná.
- Jediná účinná léčba je neurochirurgická: zavedení ventrikulo-peritoneálního nebo ventrikulo-atriálního shuntu. Operátor si ověří správnost klinické diagnózy testem likvorové výstupové rezistence, jímž si objektivizuje likvorové tlakové poměry (např. „Marmarou test“ nebo lumbálním infuzním testem aj.).

Literatura

1. Arif Dalvi. Dept. of Neurology, University of Cincinnati, Normal Pressure Hydrocephalus. Program dostupný na: www.emedicine.com/neuro/topic277.htm – 69k (leden 2003).
2. Barclay L. Low-Flow CSF Shunt Tested in Alzheimer's Disease. *Neurology*, 2002; 59: 1126–1127, 1139–1145.

Naše praxe

- Psychiatrické vyšetření včetně Mini Mental State Examination (MMSE dle Folsteina).
- Neurologické vyšetření, včetně zjištění, že není efekt léčby antiparkinsonikem (levodopa), s diferenciálně diagnostickým zamyšlením, test chůze na čas na vzdálenost 10 m.
- Laboratorní vyšetření krve (také iontogram a sérologie s protilátkami na borrelii), moči a jiná laboratorní vyšetření z diferenciálně diagnostických důvodů.
- Interní, popřípadě urologické vyšetření.
- CT hlavy: očekáváme komorové rozšíření neproporční k atrofii sulků, periventrikulární změny způsobené transependymálním prosakováním likvoru, ztenčení a zvednutí corpus callosum na sagitálních projekcích a zaoblení frontálních rohů.
- Lumbální punkce s odběrem do 50 ml likvoru, analýza likvoru včetně protilátek. Klinické zlepšení lze očekávat od tří hodin do tří dnů. Může být matoucí výsledek, kdy po lumbální punkci nedojde ke klinickému zlepšení (laboratorně normální likvor je podmínka a splnění další kritéria NPH jsou rovněž podmínkou). Tato skutečnost nevylučuje diagnózu NPH a je nutno přikročit k dalšímu kroku:
- Převzetí pacienta na Neurochirurgické oddělení FN u sv. Anny k provedení adaptovaného Marmarou testu – měření tlakových křivek pomocí testu likvorové výstupové rezistence (CSF outflow resistance) – test zavedl A. Marmarou v roce 1975, u nás zavedl do praxe B. Rudinský a P. Nádvořík (4). V případě pozitivního nálezu:
- Zavedení VP (ventrikulo-peritoneální) nebo VA (ventrikulo-atriální) shuntu na neurochirurgickém oddělení, popřípadě podle dalších kritérií je možná i jiná neurochirurgická intervence jako zákrok zprůchodňující pasáž mezi komorami (při překážkách v likvorových cestách mezi komorami – tato problematika překračuje hranice sdělení).

Závěr

V naší léčebně jsou pacienti vyšetřováni se zaměřením na klinickou jednotku normotenzního hydrocefalu od září roku 2002. Máme zatím k dispozici malá čísla. Cílem sdělení je upozornit na tuto nemoc vzhledem k slibnému klinickému průběhu u některých našich pacientů.

*Převzato z časopisu
Neurologie pro praxi 2003; 2: 83–84.*

3. Hakim S. Some Observations on C.S.F. Pressure: Hydrocephalic Syndrome in Adults with „Normal“ C.S.F. Pressure. Thesis No. 957 Javeriana University School of medicine, Bogota, Colombia, March 10, 1964.
4. Rudinský B, Nádvořík P. Dynamické vyšetřovanie likvorového priestoru a jeho klinický význam. *Československá neurologie a neurochirurgie*, 45/79, 1982.