

ΙΔΙΟΠΑΘΗΣ ΥΔΡΟΚΕΦΑΛΟΣ

(Φυσιολογικής Πίεσης Υδροκέφαλος)

Γ. Στράντζαλης, Επίκουρος Καθηγητής
Λ. Σταυρινού, Ειδικευόμενος Νευροχειρουργός

Νευροχειρουργική Κλινική, Πανεπιστήμιο Αθηνών, Ευαγγελισμός

Υπεύθυνος αλληλογραφίας:

Γ. Στράντζαλης, Ευαγγελισμός, Υψηλάντου 45, Αθήνα 10676
e-mail: stranjal@otenet.gr

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Ο ιδιοπαθής υδροκέφαλος είναι μία εκφυλιστική νόσος του αποχετευτικού συστήματος του εγκεφαλονωτιαίου υγρού που παρουσιάζεται, κατά κανόνα, στην τρίτη ηλικία.

Εκδηλώνεται με δυσχέρεια βάδισης, διαταραχές πρόσφατης μνήμης και ακράτεια ούρων. Πολλάκις, η διάγνωση του συγγέεται με άλλα αγγειακά (νόσος της λευκή ουσίας) ή νευρο-εκφυλιστικά νοσήματα (άνοιες ή τα εξωπυραμιδικά σύνδρομα), γεγονός που καθιστά απαραίτητο τον ενδελεχή διαγνωστικό έλεγχο..

Η απεικονιστική εξέταση (αξονική ή μαγνητική τομογραφία) και ο δυναμικός παρακλινικός έλεγχος (μέτρηση πίεσης και αντίστασης ENY, καθώς και εκκενωτική παρακέντηση) είναι απαραίτητοι προκειμένου να διαφοροποιηθεί η πάθηση αυτή από άλλες εκφυλιστικές παθήσεις του εγκεφάλου, οι κυριότερες των οποίων είναι οι νόσοι των Alzheimer και Parkinson.

Ο ιδιοπαθής υδροκέφαλος φαίνεται ότι είναι το μόνο θεραπεύσιμο είδος άνοιας. Η θεραπεία είναι χειρουργική και παρουσιάζει χαμηλό ποσοστό επιπλοκών, οι οποίες στην πλειοψηφία τους αντιμετωπίζονται με επιτυχία.

SUMMARY: Idiopathic Hydrocephalus,

G. Stranjalis and L. Stavrinou

Department of Neurosurgery, University of Athens, Evangelismos Hospital, Athens, Greece

Idiopathic hydrocephalus is a degenerative disease of the CSF drainage that mainly affects the elderly. Patients with idiopathic hydrocephalus present with short-term memory loss, gait disturbance and incontinence.

A significant percentage of the elderly who present with hydrocephalus will have a co-existence of neuro-degenerative disease (dementia or extrapyramidal syndrome). This overlapping of pathological mechanisms should be overcome by using extensive diagnostic tools.

Imaging and CSF dynamic studies, such as intracranial pressure and outflow resistance measurements, as well as temporary CSF drainage, are mandatory in order to confirm diagnosis.

Idiopathic hydrocephalus is the only curable type of dementia. Therapy is achieved by implantation of a shunt system which is composed of two silicone microtubes and a valve which controls the CSF pressure and flow. Surgical complications are rare and manageable in most of the cases.

Ο φυσιολογικός εγκέφαλος, καθημερινά, παράγει μισό λίτρο ENY (20 ml/ώρα), ενώ η πίεση του υγρού κυμαίνεται από 0-18 cm H₂O (ή 0-15 mmHg), ανάλογα με τη στάση του σώματος και τη δραστηριότητα του ατόμου.

Ο συνολικός όγκος του κυκλοφορούντος ENY είναι 150 ml (κοιλιακό σύστημα = 30 ml και υπαραχνοειδής χώρος = 120 ml).

Τέλος, το γεγονός ότι ο εγκέφαλος (με μάζα 1300-1400 gr.), επιπλέει εντός του ENY, έχει ως αποτέλεσμα να έχει λειτουργικό βάρος μόνον 50 gr.

Παθολογική Ανατομία και Φυσιολογία Υδροκεφάλου:

Οποιοδήποτε κώλυμα («έμφραξη») κατά μήκος του κοιλιακού συστήματος ή του υπαραχνοειδούς χώρου θα προκαλέσει παθολογική συλλογή του ENY, δηλ. υδροκέφαλο.

Η έμφραξη, κατά κανόνα, οφείλεται σε συλλογή αίματος (αυτόματη αιμορραγία, κάκωση, νευροχειρουργική επέμβαση κλπ) ή πύου (μηνιγγίτιδα), ή σε όγκο ή συγγενή διαμαρτία-στένωση ή, τέλος όπως στην περίπτωση του ιδιοπαθούς υδροκεφάλου, σε εκφύλιση των φυσιολογικών διόδων αποχέτευσης, εξαιτίας της γήρανσης.

Η παθολογική αυτή συλλογή προκαλεί αύξηση της πίεσης στην ενδοκράνια κοιλότητα (ενδοκράνια υπέρταση) με συνέπεια τη συμπίεση του εγκεφάλου. Η συμπίεση αυτή, δεδομένης της ενδοτικότητας-ελαστικότητας του εγκεφαλικού παρεγχύματος, προκαλεί διαταραχή της νευρωνικής λειτουργίας και μείωση της αιμάτωσής του. Εφόσον η παθολογική συλλογή του ENY είναι βαθμιαία, η επιπλέον ποσότητα του ENY είναι δυνατόν να ανέλθει στα 100-150 ml πριν την εμφάνιση συμπτωμάτων («χρόνιος υδροκέφαλος»). Αντιθέτως, σε καταστάσεις οξείας έμφραξης («οξύς υδροκέφαλος») συλλογή πέραν των 50 ml εκδηλώνεται με βαριά νευρολογική εικόνα.

Ταξινόμηση Υδροκεφάλου:

Αναλόγως με την εξέλιξη του ο υδροκέφαλος υποδιαιρείται σε οξύ ή χρόνιο.

Τα είδη του υδροκεφάλου είναι τα ακόλουθα:

- (1) Πρωτοπαθής ή Ιδιοπαθής (κατά κανόνα στην τρίτη ηλικία)
- (2) Δευτεροπαθής εξαιτίας
 - (α) αιμορραγίας (υπαραχνοειδούς ή ενδοεγκεφαλικής)
 - (β) κάκωσης
 - (γ) μηνιγγίτιδας
 - (δ) όγκου ή κύστης
 - (ε) ενδοκράνιας επέμβασης
 - (ς) στένωσης αποχετευτικών αγωγών (υδραγωγού Sylvius)
 - (ζ) υπερπαραγωγής υγρού (θήλωμα χοριοειδούς πλέγματος)
- (3) Συγγενής (ανωμαλία διάπλασης στην εμβρυϊκή ή νεογνο-βρεφική περίοδο)

Επιδημιολογία:

Στη Σουηδία υποβάλλονται σε επέμβαση για υδροκέφαλο περί τους 4-5 ενήλικες ανά 100,000 κατοίκους ετησίως, ενώ το 1/3 από αυτούς πάσχει από ιδιοπαθή υδροκέφαλο (1)

Στη Νευροχειρουργική Κλινική του Ευαγγελισμού κατά την τελευταία 12ετία υποβλήθηκαν σε επέμβαση όλων των ειδών υδροκεφάλου 686 ασθενείς (σύνολο

επεμβάσεων και επανεπεμβάσεων = 946). Ποσοστό 35% (241 ασθενείς) αφορούσαν άτομα με ιδιοπαθή υδροκέφαλο.

Κλινική Εικόνα Υδροκεφάλου:

Στις περιπτώσεις που η αύξηση της ενδοκράνιας πίεσης είναι οξεία ή υποξεία (εξελίσσεται δηλαδή σε ώρες, μέρες ή λίγες εβδομάδες) παρατηρείται επίμονος-ισχυρός πονοκέφαλος, ναυτία-έμετοι, μείωση όρασης εξαιτίας οιδήματος οπτικών νεύρων, δυσχέρεια στάσης-βάδισης (αστασία-αβασία), σύγχυση, υπνηλία ή και κωματώδης κατάσταση.

Αντιθέτως, σε χρόνια συλλογή το πλεόνασμα του υγρού απορροφάται από τον ίδιο τον εγκέφαλο («χρόνιο οίδημα λευκής ουσίας») με αποτέλεσμα να παρουσιάζονται συμπτώματα με βαθμιαία επιδείνωση όπως οι νοητικές διαταραχές, η δυσχέρεια στη βádιση και η ακράτεια ούρων.

ΙΔΙΟΠΑΘΗΣ ΥΔΡΟΚΕΦΑΛΟΣ

Ορισμός:

Το σύνδρομο του ιδιοπαθούς υδροκεφάλου αναφέρεται για πρώτη φορά στη βιβλιογραφία από τους Hakim και Adams το 1965 (2,3), οι οποίοι περιέγραψαν την κλινική συμπτωματολογία («τριάδα» Hakim) των διαταραχών βádισης-μνήμης και ακράτειας ούρων σε συνδυασμό με τη διάταση του κοιλιακού συστήματος και την έλλειψη αυξημένης ενδοκράνιας πίεσης. Οι ίδιοι ανέφεραν τη θεαματική βελτίωση της νευρολογικής εικόνας μετά από παροχέτευση του ENY.

Στην τελευταία διεθνή διάσκεψη για τον ιδιοπαθή υδροκέφαλο ανακοινώθηκε ότι η συχνότητα και ο επιπολασμός της νόσου δεν είναι γνωστά (4). Επιπλέον, η ταξινόμηση διατηρήθηκε σε δύο συγκεκριμένες ομάδες, τον Ιδιοπαθή και τον Δευτεροπαθή (γνωστής αιτιολογίας) Φυσιολογικής Πίεσης Υδροκέφαλο (4).

Τέλος, ανακοινώθηκαν οδηγίες που αφορούν στην ειδικότητα, ευαισθησία, θετική και αρνητική προγνωστική τιμή για (α) τα διαγνωστικά κριτήρια, (β) τις λειτουργικές δοκιμασίες, (γ) τη χειρουργική θεραπεία και (δ) την έκβαση (4).

Επιδημιολογία:

Ο επιπολασμός του ιδιοπαθούς υδροκεφάλου δεν είναι γνωστός. Σε μελέτη σε πληθυσμό άνω των 65 ετών διαπιστώθηκε σε ποσοστό 0.4%, ενώ τα αντίστοιχα ποσοστά για τα ανοϊκά σύνδρομα (Alzheimer, Lewi, αγγειακή μορφή, κ.α.) και Parkinson ήταν 1-2% και 0.7% (5, 6).

Στη Νευροχειρουργική Κλινική του Ευαγγελισμού κατά την τελευταία 12ετία υποβλήθηκαν σε επέμβαση για ιδιοπαθή υδροκέφαλο 241 ασθενείς.

Παθοφυσιολογία:

Σε ορισμένα άτομα, κατά τη διαδικασία της γήρανσης του εγκέφαλου οι φυσιολογικές δίοδοι αποχέτευσης (Πακχιόνια σωματία) του ENY προς τη φλεβική κυκλοφορία (άνω οβελιαίος κόλπος) φράζουν με αποτέλεσμα τη συλλογή ENY μέσα στις κοιλίες και τη «χρόνια» συμπίεση του εγκέφαλου (7).

Θα μπορούσε να ειπωθεί ότι ο όρος υδροκέφαλος φυσιολογικής πίεσης είναι αντιφατικός δεδομένου ότι η πίεση του ENY παρουσιάζει παθολογικές αποκλίσεις κατά τη διάρκεια του 24ωρου πλην όμως από μελέτες φαίνεται ότι κατά το μεγαλύτερο χρονικό διάστημα κυμαίνεται μέσα σε φυσιολογικά όρια (0-18 cm H₂O).

Κλινική Διάγνωση Ιδιοπαθούς Υδροκεφάλου:

Η εμφάνιση των νευρολογικών συμπτωμάτων είναι βαθμιαία και πολλάκις ακολουθεί μία διαδικασία ετών χωρίς οι πάσχοντες ή οι συγγενείς τους να αναζητούν ιατρική βοήθεια (3, 6).

Συνήθως παρατηρείται ελαφρά αστάθεια-αβεβαιότητα κατά τη βάδιση που σταδιακά εξελίσσεται σε «αργή» βάδιση ή δυσχέρεια στην ισορροπία κυρίως στην έναρξη της ορθοστάτησης ή στις στροφές κατά τη βάδιση. Σε ένα επόμενο στάδιο η αστάθεια είναι εμφανής και ο πάσχων αναφέρει πτώσεις ή δεν δύναται να ανυψώσει το κάτω άκρο από το έδαφος («μαγνητικό βάδισμα»). Κατά την κλινική επισκόπηση της βάδισης, στο αρχικό στάδιο, διαπιστώνεται ελαφρά αστάθεια ή βραδύτητα στη βάδιση ή στην αναστροφή, ενώ σε βαρύτερες καταστάσεις ο βαδίζει σαν να έχει μαγνήτες στα υποδήματα, με μικρά βήματα, ή αδυνατεί πλήρως να βαδίσει ή να ορθοστατήσει (αστασία-αβασία). Συχνά η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει άλλες νευρολογικές καταστάσεις (πυραμιδική διαταραχή, εξωπυραμιδική, παρεγκεφαλική ή περιφερική διαταραχή) (3, 8, 9, 10, 11).

Σε ότι αφορά στη διαταραχή της ούρησης στο αρχικό στάδιο παρατηρείται επιτακτική ούρηση και επίγνωση της ακράτειας. Ο πάσχων χαρακτηριστικά αναφέρει «δεν προλαβαίνω». Σε βαρύτερες καταστάσεις αναφέρεται συνεχής ακράτεια και χρήση πανών ή καθετήρα. Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει άλλες νευρολογικές (ανοϊκά σύνδρομα, βλάβη νωτιαίου μυελού ή ιππουρίδας) ή ουρολογικές παθήσεις (12).

Οι νοητικές διαταραχές αρχικά είναι ήπιες και περιγράφονται από τους συγγενείς ως επεισόδια λήθης ή δυσλειτουργία της πρόσφατης μνήμης («αμνησία»), έλλειψη ενδιαφέροντος στην καθημερινή δραστηριότητα με ή χωρίς μειωμένο θυμικό. Στο επόμενο στάδια παρατηρείται βαριά ανοϊκή συνδρομή με σύγχυση και παντελή έλλειψη επικοινωνίας. Η διαφορική διάγνωση θα περιλάβει οπωσδήποτε τα διάφορα είδη άνοιας (πχ νόσος Alzheimer) και τις ψυχιατρικές παθήσεις. Ο ιδιοπαθής υδροκέφαλος αρχικά προκαλεί διαταραχή στις εκτελεστικές λειτουργίες (μετωπιαίοι λοβοί) και αργότερα παρουσιάζονται πλέον γενικευμένες νοητικές δυσλειτουργίες (3, 8, 9, 10, 11).

Συχνά, η «τριάδα» των συμπτωμάτων που αφορούν τη μνήμη-βάδιση-ούρηση εμφανίζεται ως «μονάδα» ή «δυάδα» (ένα ή δύο συμπτώματα). Γενικά, οι περιπτώσεις που παρουσιάζονται με δυσχέρεια στη βάδιση έχουν καλύτερη πρόγνωση (3, 8).

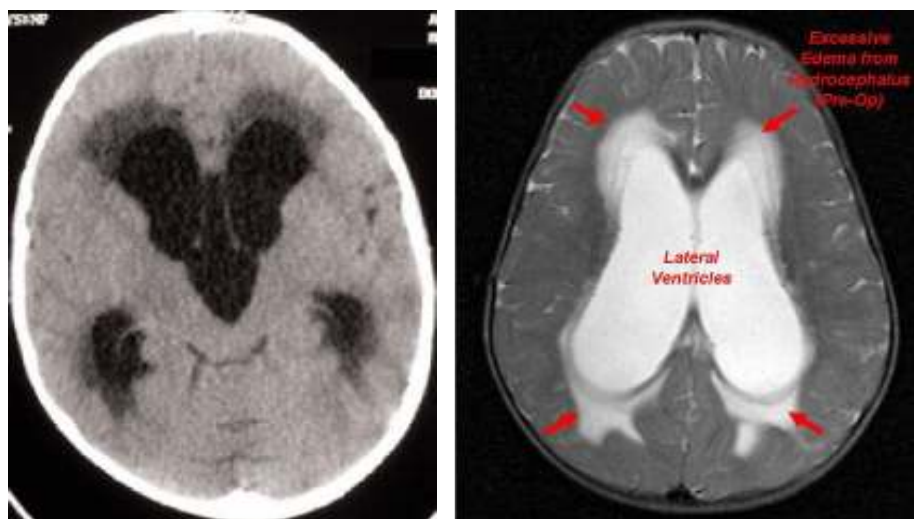
Τα ανωτέρω συμπτώματα κατά κανόνα εμφανίζονται μετά τα 65 έτη. Πολλές φορές, το περιβάλλον αποδίδει τα προβλήματα αυτά στην ηλικία ή σε «πρόωρο γήρας» και δεν αναζητά έγκαιρη και έγκυρη ειδική ιατρική γνώμη. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα την αντιμετώπιση αρκετών ασθενών σε προχωρημένο στάδιο της πάθησης με συνέπεια τη μειωμένη πιθανότητα επιτυχούς θεραπείας.

Τέλος, θα πρέπει να επισημανθεί ότι, με δεδομένη την εκδήλωση της πάθησης αυτής στην τρίτη ηλικία, θα πρέπει πάντοτε στη διαφορική διάγνωση αλλά και στην πρόγνωση να προσμετράται η συνολική κατάσταση υγείας και οι συνυπάρχουσες παθήσεις που προδιαθέτουν στην εμφάνιση αναλόγων συμπτωμάτων από το νευρικό σύστημα (3, 8, 9).

Παρακλινός Έλεγχος:

Η εργαστηριακή διάγνωση του ιδιοπαθούς υδροκέφαλου, που συνήθως εμφανίζεται μετά τα 65, γίνεται με την αξονική ή τη μαγνητική τομογραφία, η οποία

απεικονίζει τη διάταση των κοιλιών και το περικοιλιακό οίδημα της λευκής ουσίας (εικόνα 3α και 3β).



Εικόνα 3. Αξονική και μαγνητική τομογραφία υδροκεφάλου με περικοιλιακό οίδημα

Επιπλέον, ο υπολογισμός του δείκτη Evans (13), (η απόσταση των μετωπιαίων κεράτων δια του πλάτους του εγκεφάλου στο ύψος της τρίτης κοιλίας) εφόσον είναι μεγαλύτερος του 0.3 υποδηλώνει διάταση του κοιλιακού συστήματος.

Σήμερα διαθέτουμε και λειτουργικές διαγνωστικές εξετάσεις όπως: (α) η εκκένωση 40-50 ml ENY με οσφυονωτιαία παρακέντηση και η μέτρηση της πίεσης του, (β) η 24ωρη συνεχής μέτρηση της ενδοκράνιας πίεσης (γ) η μέτρηση της αντίστασης του ENY με οσφυονωτιαία παρακέντηση, (δ) ολιγοήμερη παροχέτευση του ENY, (ε) η κινηματογραφική καταγραφή της βάδισης και (ς) η ηλεκτρονική ανάλυση της βάδισης.

Η θετική ανταπόκριση στην εκκένωση 40-50 ml ENY προσφέρει μία επιπλέον επιβεβαίωση σε ότι αφορά στο καλό χειρουργικό αποτέλεσμα. Παρ' όλα αυτά, με δεδομένη τη χαμηλή ευαισθησία της (26-61%), η εκκενωτική οσφυονωτιαία παρακέντηση δεν πρέπει να χρησιμοποιείται ως κριτήριο αποκλεισμού από τη χειρουργική θεραπεία (14, 15, 16).

Σε ότι αφορά στη μέτρηση της αντίστασης του ENY θα πρέπει να επισημανθεί ότι η ροή του υφίσταται μία φυσιολογική επιβράδυνση εξαιτίας της ηλικίας. Οι μελέτες έδειξαν ότι η δοκιμασία αυτή παρουσιάζει μεγαλύτερη ευαισθησία (57-100%) σε σχέση με την εκκένωση ENY και αντίστοιχη (75-92%) θετική προγνωστική τιμή (17, 18, 19, 20, 21).

Η ολιγοήμερη (2-3 μέρες) εξωτερική τεχνητή συλλογή του ENY (παροχέτευση περίπου 300 ml) είναι μία εξέταση προσομοίωσης με υψηλή ευαισθησία (50-100%) και θετική προγνωστική τιμή (80-100%) (14, 16, 22)

Τέλος, ο νευροψυχολογικός έλεγχος συμβάλλει στην καλύτερη αξιολόγηση της μνήμης και των λοιπών νοητικών λειτουργιών (15, 23, 24, 25, 26).

Παρά την πληθώρα των παρακλινικών βοηθημάτων διάγνωσης, η επιλογή των ασθενών που αναμένεται να παρουσιάσουν βελτίωση των νευρολογικών προβλημάτων τους, ορισμένες φορές, παραμένει δυσχερής (3).

Θεραπευτική Αντιμετώπιση:

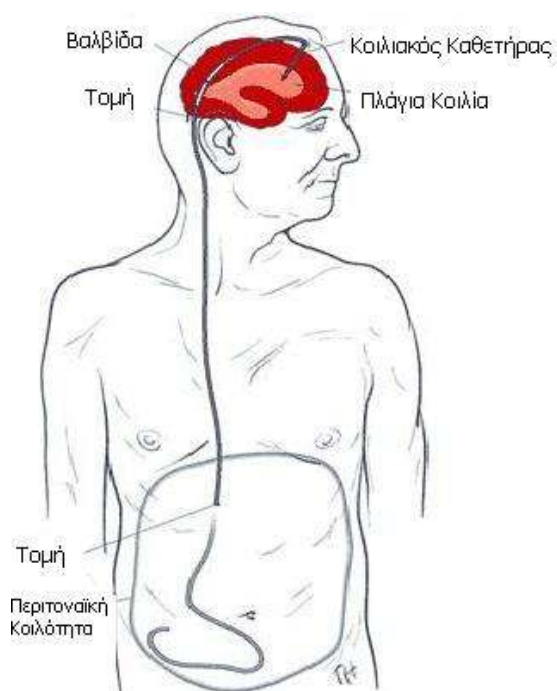
Όταν τεθεί η διάγνωση του υδροκεφάλου, προτείνεται η επέμβαση παράκαμψης (shunt) του ENY με τοποθέτηση, κάτωθεν του δέρματος, συστήματος

σωληνίσκων σιλικόνης με παρεμβολή μικρής βαλβίδας που ρυθμίζει την αποχέτευση του υγρού αναλόγως της πίεσής του.

Οι πρώτες προσπάθειες χειρουργικής παράκαμψης του ΕΝΥ έγιναν στις αρχές του 20^{ου} αιώνα με απλά ελαστικά σωληνάκια ή διάνοιξη διόδων εντός του κοιλιακού συστήματος και θερμοπηξία των χοριοειδών πλεγμάτων με τη χρήση ενδοσκοπίου (27, 28).

Η κατασκευή του πρώτου συστήματος παράκαμψης ΕΝΥ από σωληνάκια και βαλβίδα σιλικόνης έγινε το 1952 ενώ η πρώτη επέμβαση σε ασθενείς έγινε το 1958 (2, 3). Έκτοτε οι βαλβίδες υπέστησαν πολλαπλές εξελίξεις. Σήμερα χρησιμοποιούνται βαλβίδες που η πίεση τους προγραμματίζεται με φορητό εξωτερικό εξοπλισμό υπερήχων χωρίς να απαιτείται η χειρουργική αντικατάστασή τους.

Το σύστημα σωληνίσκων τοποθετείται με παρακέντηση εντός της κοιλίας του εγκεφάλου (κεντρικός σωληνίσκος) και καταλήγει μετά από υποδόρια πορεία στην περιτοναϊκή κοιλότητα (περιφερικός), η οποία έχει την ιδιότητα να απορροφά το ΕΝΥ (εικόνα 4).



Εικόνα 4. Σχηματική παράσταση τοποθέτησης εμφυτεύματος παράκαμψης ΕΝΥ

Εναλλακτικά, ο περιφερικός σωληνίσκος τοποθετείται εντός της έσω σφαγιτίδας φλέβας. Η διάρκεια της επέμβασης είναι 30-45 min.

Όταν ακολουθούνται τα ορθά κριτήρια επιλογής των ασθενών, η επέμβαση είναι λίαν αποτελεσματική και η βελτίωση της μνήμης και βάδισης ιδιαίτερα θεαματική (3, 29,30, 31, 32, 33, 34, 35, 36, 37, 38, 39).

Οι κυριότερες επιπλοκές, μετά από επέμβαση τοποθέτησης συστήματος παράκαμψης ΕΝΥ, είναι οι ακόλουθες: (α) έμφραξη ή μειωμένη παροχέτευση, (β) επιμόλυνση, (γ) υπερβολική παροχέτευση με αποτέλεσμα τον πονοκέφαλο ή την υποσκληρίδια συλλογή και (δ) αιμάτωμα (29, 30, 31, 32, 33, 34, 35, 36, 37, 38, 39).

Η έμφραξη συμβαίνει σε ποσοστό 5-10 % και αντιμετωπίζεται με επανεπέμβαση (30, 32, 33, 35), ενώ η επιμόλυνση παρουσιάζει διακυμάνσεις (1-15%) σύμφωνα με διεθνείς δημοσιεύσεις (29, 30, 31, 32, 33, 34). Η αντιμετώπιση της παρουσιάζει δυσκολίες δεδομένου ότι απαιτεί χειρουργική αφαίρεση του συστήματος και αρκετές εβδομάδες αντιβιοτικής αγωγής προτού γίνει η επανατοποθέτηση του. Τέλος, η μειωμένη ή υπερβολική παροχέτευση (2-5%) αντιμετωπίζεται με εξωτερική τροποποίηση της πίεσης λειτουργίας της βαλβίδας (μείωση ή αύξηση αντίστοιχα) με χρήση ειδικού φορητού εξοπλισμού υπερήχων.

Την τελευταία δεκαετία χρησιμοποιούνται, όλο και περισσότερο, οι προγραμματιζόμενες ή ρυθμιζόμενες βαλβίδες. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα τη δυνατότητα νέων ρυθμίσεων της πίεσης της βαλβίδας χωρίς νέα επέμβαση για τοποθέτηση βαλβίδας που λειτουργεί με χαμηλότερη πίεση (3, 36, 37, 38, 39).

Σε ότι αφορά στην επιλογή του εμφυτεύματος (βαλβίδας) συστήνεται προγραμματιζόμενη με λειτουργία αντισιφωνίου προκειμένου να αποφεύγεται η μετεγχειρητική επιπλοκή της υπερβολικής αροχέτευσης όταν το άτομο κάθεται ή ορθοστατεί (3, 36, 37).

Πρόγνωση-Εκβαση:

Η πρόγνωση-έκβαση διαχωρίζεται σε βραχυπρόθεσμη και μακροπρόθεσμη. Με δεδομένο ότι πρόκειται για μία νόσο της τρίτης ηλικίας, η βραχυπρόθεσμη εξαρτάται από τις μετεγχειρητικές επιπλοκές, ενώ η μακρόχρονη έκβαση επηρεάζεται από τις συνυπάρχουσες νόσους της φθοράς, τόνον του εγκεφάλου (π.χ. άνοιες, εξωπυραμιδικά σύνδρομα, αγγειακή νόσος) όσον και των άλλων οργάνων (κυρίως εξω-εγκεφαλικές αγγειακές και καρδιογενείς).

Στην παρούσα φάση δεν υπάρχουν μελέτες κατηγορίας I (Class I) σχετικά με το βέβαιη διάγνωση και το όφελος (βεβαιότητα έκβασης) της χειρουργικής θεραπείας (40, 41, 42). Οι κατηγορίας 2 (Class II) μελέτες έχουν οδηγήσει στη σύνταξη (από διεθνή επιτροπή) συστάσεων (Guidelines or Recommendations) που επιτρέπουν με σχετική βεβαιότητα την ορθή αντιμετώπιση των ασθενών με ιδιοπαθή υδροκέφαλο (40, 41, 42).

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Ο ιδιοπαθής υδροκέφαλος ή υδροκέφαλος της τρίτης ηλικίας εκδηλώνεται με δυσχέρεια βάδισης, διαταραχές πρόσφατης μνήμης και ακράτεια ούρων και η αρχική διάγνωση (διάταση κοιλιακού συστήματος) τίθεται με απεικονιστικό έλεγχο.

Οι λειτουργικές εξετάσεις που αφορούν στη ροή και πίεση το ENY είναι απαραίτητες προκειμένου να διαφοροποιηθεί η πάθηση αυτή από άλλες εκφυλιστικές παθήσεις του εγκεφάλου, οι κυριότερες των οποίων είναι οι νόσοι των Alzheimer και Parkinson.

Ο ιδιοπαθής υδροκέφαλος φαίνεται ότι είναι το μόνο θεραπεύσιμο είδος άνοιας. Η θεραπεία είναι χειρουργική. Οι μετεγχειρητικές επιπλοκές παρουσιάζονται σε χαμηλό ποσοστό και στην πλειοψηφία τους αντιμετωπίζονται με επιτυχία.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- (1) Tisell M, Hoglund M, Wikkelso C. National and regional incidence of surgery for adult hydrocephalus in Sweden. Acta Neurol Scand 112: 72-5, 2005.
- (2) Hakim S and Adams RD, The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics. J Neurol Sci, 1965, 2(4):307-27.
- (3) Adams RD, et al. Symptomatic Occult Hydrocephalus with "Normal" Cerebrospinal-Fluid Pressure. A Treatable Syndrome. N Engl J Med, 1965, 273:117-26.

- (4) INPH Guidelines Study Group. Guidelines for the diagnosis and management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurg*, 2005, 57(3):S2, 1-52.
- (5) Trenkwalder C, Schwarz J, Gebhard J, et al. Starnberg trial on epidemiology of Parkinsonism and hypertension in the elderly. Prevalence of Parkinson's disease and related disorders assessed by a door-to-door survey of inhabitants older than 65 years. *Arch Neurol*, 1995, 52: 1017-22.
- (6) Malm J and Eklund A. Idiopathic Normal Hydrocephalus. *Pract Neurol*, 2006, 6:14-27.
- (7) Bech RA, Waldemar G, Gjerris F et al. Shunting effects in patients with idiopathic hydrocephalus: correlation with cerebral and leptomeningeal biopsy findings. *Acta Neurochir*, 1999, 141:633-9.
- (8) Boon A, Tans JTJ, Egeler-Peerdeman SM et al. Dutch NPH Study: The role of cerebrovascular disease. *J Neurosurg*, 1999, 90:221-6.
- (9) Bret P, Guoyat J, Chazal J. Is normal pressure hydrocephalus a valid concept in 2002 ? A reappraisal in five questions and proposal for a new designation of syndrome as "chronic hydrocephalus". *J Neurol Neurosurg Psych*, 2002, 73:9-12.
- (10) Knittson E, Lying-Tunell U. Gait apraxia in NPH. Patterns of movement and muscle activation. *Neurol*, 1985, 35:155-160.
- (11) Krauss J, Regel JP, Droste DW et al. Movement disorders in adult hydrocephalus. *Mov Disord*, 1997, 12:53-60.
- (12) Jonas S, Brown J. Neurogenic bladder in NPH. *Urol*, 1975, 5:44-50.
- (13) Evans WA. An encephalographic ratio for estimating ventricular and cerebral atrophy. *Arch Neurol Psychiatry*, 1942, 47:931-7.
- (14) Haan J and Thomeer RT. Predictive value of temporary external lumbar drainage in normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery*, 1988, 22(2):388-91.
- (15) Malm J, et al, The predictive value of cerebrospinal fluid dynamic tests in patients with the idiopathic adult hydrocephalus syndrome. *Arch Neurol*, 1995, 52(8):783-9.
- (16) Walchenbach R, et al, The value of temporary external lumbar CSF drainage in predicting the outcome of shunting on normal pressure hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psych*, 2002, 72(4):503-6.
- (17) Boon AJ, et al, Dutch normal-pressure hydrocephalus study: prediction of outcome after shunting by resistance to outflow of cerebrospinal fluid. *J Neurosurg*, 1997, 87:687-93.
- (18) Borgeisen SE, Gjerris F, Sorensen SC. Intracranial pressure and conductance to outflow of cerebrospinal fluid in normal-pressure hydrocephalus. *J Neurosurg*, 1979, 50(4):489-93.
- (19) Kahlon B, Sundborg G, Rehncrona S. Comparison between the lumbar infusion and CSF tap tests to predict outcome after shunt surgery in suspected normal pressure hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psych*, 2002, 73(6):721-6.
- (20) Marmarou A, Shulman K, Rosende RM. A nonlinear analysis of the cerebrospinal fluid system and intracranial pressure dynamics. *J Neurosurg*, 1978, 48(3):332-44.
- (21) Meier U and Bartels P. The importance of the intrathecal infusion test in the diagnostic of normal-pressure hydrocephalus. *Eur Neurol*, 2001, 46(4):178-86.
- (22) Williams MA, Razumovsky AY, Hanley DF. Comparison of Pcsf monitoring and controlled CSF drainage diagnose normal pressure hydrocephalus. *Acta Neurochir Suppl*, 1998, 71:328-30.
- (23) Boon AJ, Tans JT, Egeler-Peederman SM et al. Dutch Normal-Pressure Hydrocephalus Study: randomized comparison of low- and medium-pressure shunts. *J Neurosurg*, 1998, 88:490-5.
- (24) Larsson A, et al. Clinical parameters in 74 consecutive patients shunt operated for normal pressure hydrocephalus. *Acta Neurol Scand*, 1991, 84(6):475-82.
- (25) Raftopoulos C, et al. Cognitive recovery in idiopathic normal pressure hydrocephalus: a prospective study. *Neurosurgery*, 1994, 35(3):397-405.
- (26) Savolainen S, et al. Five-year outcome of normal pressure hydrocephalus with or without a shunt: predictive value of the clinical signs, neuropsychological evaluation and infusion test. *Acta Neurochir (Wien)*, 2002, 144(6):515-23.
- (27) Dandy WE. The diagnosis and treatment of hydrocephalus resulting from strictures of the aqueduct of Sylvius. *Surg Gynecol Obstet*, 1920, 31:340-58.
- (28) White JC, Michelsen JJ. Treatment of obstructive hydrocephalus in adults. *Surg Gynecol Obstet*, 1942, 74:44-109.
- (29) Benzel EC, Pelletier AL, Levy PG. Communicating hydrocephalus in adults: prediction of outcome after ventricular shunting procedures. *Neurosurgery*, 1990, 26(4):655-60.
- (30) Black PM. Idiopathic normal-pressure hydrocephalus. Results of shunting in 62 patients. *J Neurosurg*, 1980, 52(3):371-7.
- (31) Burnett MG, Sonnad SS, Stein SC. Screening tests for normal-pressure hydrocephalus: sensitivity, specificity, and cost. *J Neurosurg*, 2006, 105(6):823-9.
- (32) Malm J, Kristensen B, Stegmayr B, et al. Three-year survival and functional outcome of patients with idiopathic adult hydrocephalus syndrome. *Neurology*, 2000. 55(4): 576-8.
- (33) Marmarou, A, et al, Diagnosis and management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus: a prospective study in 151 patients. *J Neurosurg*, 2005, 102(6): 987-97.
- (34) McQuarrie IG, Saint-Louis L, and Scherer PB, Treatment of normal pressure hydrocephalus with low versus medium pressure cerebrospinal fluid shunts. *Neurosurgery*, 1984, 15(4):484-8.

- (35) Petersen RC, Mokri B, Laws ER Jr. Surgical treatment of idiopathic hydrocephalus in elderly patients. *Neurology*, 1985, 35(3):307-11.
- (36) Reinprecht A, Czech T, Dietrich W. Clinical experience with a new pressure-adjustable shunt valve. *Acta Neurochir (Wien)*, 1995, 134:119-24.
- (37) Yamashita N, Kamiya K, Yamada K. Experience with a programmable valve shunt system. *J Neurosurg*, 1999, 91:26-31.
- (38) Weiner HL, Constantini S, Cohen H, et al. Current treatment of normal-pressure hydrocephalus: comparison of flow-regulated and differential-pressure shunt valves. *Neurosurgery*, 1995, 37:877-4
- (39) Zemack G. and Romner B, Adjustable valves in normal-pressure hydrocephalus: a retrospective study of 218 patients. *Neurosurgery*, 2002, 51:1392-402.
- (40) Pickard, JD, Spiegelhalter D, Czosnyka M. Health economics and the search for shunt-responsive symptomatic hydrocephalus in the elderly. *J Neurosurg*, 2006, 105:811-4.
- (41) Stein SC, Burnett MG, Sonnad SS Shunts in normal-pressure hydrocephalus: do we place too many or too few? *J Neurosurg*, 2006, 105:815-22.
- (42) Vanneste J, et al, Shunting normal-pressure hydrocephalus: do the benefits outweigh the risks? A multicenter study and literature review. *Neurology*, 1992, 42:54-9.

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ

Πρωτόκολλο μελέτης υδροκεφάλου και λοιπών διαταραχών κυκλοφορίας του εγκεφαλονωτιαίου υγρού.

Νευροχειρουργική Κλινική, Πανεπιστήμιο Αθηνών, Ευαγγελισμός

- Οι ασθενείς που νοσηλεύονται στην Κλινική μας με τα ανωτέρω προβλήματα υποβάλλονται σε ειδικό ενδεδειγμένο έλεγχο προ της επέμβασης παράκαμψης του ENY (τοποθέτηση βαλβίδας υδροκεφάλου).
- Προϋπόθεση για να υποβληθούν στον έλεγχο αυτόν είναι η ηλεκτρονική καταγραφή του λεπτομερούς ιστορικού και της κλινικής εικόνας.
- Ο έλεγχος αυτός αποτελείται από διαγνωστικές εξετάσεις και λειτουργικές (προσομοιωτικές ή προγνωστικές) δοκιμασίες οι οποίες είναι οι εξής:
 - (1) αξονική ή μαγνητική τομογραφία
 - (2) νευρο-ψυχολογικός έλεγχος (σε επιλεγμένες περιπτώσεις)
 - (3) κινηματογράφηση βάρδισης (σε επιλεγμένες περιπτώσεις)
 - (4) η μελέτη ροής ENY μέσω ειδικών ακολουθιών μαγνητικής τομογραφίας
 - (5) δοκιμαστική (προσομοιωτική) εκκενωτική οσφυονωτιαία παροχέτευση ENY (40-50 ml)
 - (6) μελέτη αντίστασης ροής ENY ((CSF outflow resistance) με χρήση ειδικού λογισμικού
 - (7) 24ωρη συνεχής καταγραφή ενδοκράνιας πίεσης