HIDROCEFALIA CU PRESIUNE NORMALĂ. PREZENTARE DE CAZ

VICENŢIU SĂCELEANU[1], DANIELA RADU[2], ADRIANA SĂCELEANU[3]

[1,2,3]Spitalul Clinic de Urgență Sibiu

Cuvinte cheie: *hidrocefalie cu presiune normală, triada lui Hakim și Adams, CT cranian, shunt ventriculo-peritoneal*

Rezumat: *Hidrocefalia cu presiune normală, este o boală neurologică tratabilă, descrisă de Hakim și Adams în 1965, caracterizată prin tulburări de mers, incontienţă urinară, demenţă sau tulburări cognitive care apar, în general, în a șasea și a șaptea decadă a vieții. Are etiologie diversă: post hemoragie subarahnoidiană, posttraumatică, după intervenții chirurgicale pe fosa posterioară, stenoza de apeduct Sylvius. În 60% din cazuri, cauza nu este identificată. Imagistica evidențiază lărgirea ventriculilor laterali cu compresia sau subțierea corpului calos. Hakim și Adams (1965) au oferit ipoteza " presei hidraulice", pentru a explica lărgirea ventriculilor. Ei au precizat că procesul începe cu o perioadă inițială de presiune intraventriculară crescută, ce duce la dilatarea ventriculară. După ce presiunea revine la normal, pulsația LCR-ului acționează asupra unei suprafețe mai mari de la nivelul pereților ventriculari, ca o forță de apăsare crescută.*

Keywords: *normal pressure hydrocephalus, Hakim and Adam's, triad, cranial CT, ventriculoperitoneal shunt*

Abstract: *Normal-pressure hydrocephalus is a curable neurological disease, described by Adams and Hakim in 1965, characterized by gait disturbance, urinary incontinence, dementia or cognitive disorders that occur generally in the sixth and seventh decades of life. It has diverse etiology: post subarachnoid hemorrhage, traumatic after posterior fossa surgery, stenosis of aqueduct of Sylvius. In 60% of cases, no cause is identified. Imaging reveals enlargement of the lateral ventricles with compression or thinning of the corpus callosum. Hakim and Adams (1965) offered the hypothesis of "hydraulic press" to explain the enlargement of the ventricles. They said that the process begins with an initial period of increased intraventricular pressure, leading to ventricular dilatation. After the pressure returns to normal, the pulsation of the cephalorachidian fluid acts on a large area of the ventricular walls, as an increased downforce.*

INTRODUCERE

Hakim și Adams (1965) au oferit ipoteza "presei hidraulice", pentru a explica lărgirea ventriculilor.(4) Ei au precizat că procesul începe cu o perioadă inițială de presiune intraventriculară crescută, ce duce la dilatarea ventriculară. După ce presiunea revine la normal, pulsația LCR-ului acționează asupra unei suprafețe mai mari de la nivelul pereților ventriculari, ca o forță de apăsare crescută. Nu există date certe, dar se estimează că aproximativ 30% din acești pacienți au un istoric semnificativ în ceea ce privește traumatismul cranian. Acesta trebuie să fi avut o severitate suficientă, incluzând pierderea conștienței, pentru a fi considerat ca și factor cauzator. HPN se dezvoltă în faza cronică a TCC, în săptămâni, uneori luni după impactul originar. Dintre cazurile de HPN, doar 10-20% devin simptomatice. Deoarece tabloul clinic este adesea asociat cu procesul de îmbătrânire și cum majoritatea pacienților cu hidrocefalie cu presiune normală au vârsta peste 60 de ani, aceștia presupun că trebuie să se adapteze acestor modificări.(5) Astfel, simptomele pot debuta cu luni sau chiar ani înainte ca pacientul să consulte un medic. Simptomele hidrocefaliei cu presiune normală progresează în timp.(6) Ritmul de evoluție este variabil și adesea se însoțește de o criză de pierderea conștienței, care aduce pacientul la medic.

PREZENTARE DE CAZ

Prezentăm cazul unui pacient M.G., de sex masculin, în vârsta de 60 ani, fără APP semnificative, care se internează în clinica de boli infecțioase din Alba pentru un episod febril și tulburări de mers. Se efectuează puncție lombară, examenul LCR evidențiază 330 de elemente și proteinorahie mărită. Examenul CT cranian pune în evidență o hidrocefalie internă cu presiune normală. Se pune diagnosticul de meningoencefalită virală și hidrocefalie internă cu presiune normală și se îndrumă pacientul către un centru specializat, pentru conduita terapeutică a hidrocefaliei.

În servicul de Neurochirurgie Sibiu, la examinarea pacientului se constată un sindrom febril cu tulburări de mers, cu inițierea greoaie a mersului, tulburări sfincteriene de tip incontinență și tulburări psihice. Examenul LCR: elemente 28, frotiu cu limfocite mature 100%, proteinorahie 1,139 g/l, medii de cultură sterile. Consultul boli infecțioase recomandă continuarea terapiei.

În contextul datelor obținute se temporizează intervenția operatorie până la normalizarea parametrilor biologici și clinici ai pacientului. După puncții evacuatorii repetate, se constată o ameliorare netă a simptomatologiei pacientului. După aproximativ o lună de la internare, pacientul revine în servicul de Neurochirurgie Sibiu, simptomatologia neurologică fiind agravată, cu accentuarea deficitelor motorii.

Examenul C.T.scan cranian, efectuat de urgență, evidențiază o hidrocefalie comunicantă panventriculară, cu semne de activitate, edemul periventricular fiind net vizibil și accentuat față de examinarea precedentă (figura nr.1).

[1]Autor corespondent: Adriana Săceleanu, Str. Bâlea, Nr. 1A, Ap. 33, Sc. C, Sibiu, România, E-mail: vicentiu.saceleanu@gmail.com, Tel: +0740 022931

Articol intrat în redacţie în 20.02.2014 și acceptat spre publicare în 29.04.2014
ACTA MEDICA TRANSILVANICA Iunie 2014;2(2):64-65

Figura nr. 1. Hidrocefalie cu edem periventricular

După puncții evacuatorii repetate, se constată o ameliorare netă a simptomatologiei pacientului. Examenul LCR: 4 elemente, proteinorahie 0,618 g/l. Se montează un sistem de drenaj ventriculo-peritoneal cu valvă cu presiune joasă. Evoluția postoperatorie a pacientului este favorabilă. Examenul C.T. de control evidențiază aspect normal postoperator, cu poziționarea corectă a sistemului de drenaj și funcționarea normală a acestuia (figura nr. 2).

Figura nr. 2. Aspect normal postoperator

Pacientul este externat cu ameliorarea simptomatologiei, cu mers normal (figura nr. 3) și fără tulburări psihice și sfincteriene.

Figura nr. 3. Aspectul mersului postoperator

DISCUȚII

Hidrocefalia cu presiune normală reprezintă peste 5% din totalul demențelor. Demența din hidrocefalia cu presiune normală este caracterizată prin deficite cognitive subcorticale, implicând încetinirea psihomotorie și afectarea funcțiilor executive.(1) Aceste deficite sunt adesea greșit interpretate, ca o consecință a vârstei înaintate a pacientului. Tulburările funcțiilor motorii sunt în primul rând anormalitățile mersului și echilibrului și semne extrapiramidale.(2) Tulburările de echilibru prezintă grade variate de severitate, de la un dezechilibru minor la imposibilitatea menținerii ortostațiunii. Pentru mulți pacienți, mersul este "hipodinamic", încet, cu opriri frecvente și cu pași mici, nesiguri. Pacientul poate avea probleme la ridicarea piciorului, la urcarea scărilor și la schimbarea direcției de mers, dificultăți ce determină căderi repetate.(3) Cea mai puternică anormalitate a mersului este dispraxia mersului. Deteriorarea controlului vezical variază de la o creștere a frecvenței micțiunilor peste numărul lor obișnuit de 3-5/ 24h, întâlnită în stadiile precoce, până la o pierdere completă a controlului conștient și voluntar al continenței vezicale (incontinența urinară), în cazurile grave. Frecvența micțiunilor poate ajunge uneori la 12-24/ 24h, micțiunea având un caracter imperios. Rar, se instalează și incontinența de materii fecale. Unii pacienți nu-și expun niciodată această simptomatologie. Semnele extrapiramidale sunt frecvente și includ tremorul restant, rigiditatea în roată dințată, faciesul ca o mască, hipotonia și bradikinezia generalizată. Imagistica evidențiază lărgirea ventriculilor laterali cu compresia sau subțierea corpului calos.(5) Diagnosticul diferențial între hidrocefalia cu presiune normală și hidrocefalia cauzată de atrofia cerebrală este dificil, dacă nu imposibil, doar pe baze clinice.(6) Diagnosticul se bazează mai ales pe rezultatul investigațiilor complementare, în particular pe studiile radiologice și radioizotopice.(6) Hidrocefalia posttraumatică cu presiune normală este definită și ca o asociere a hidrocefaliei posttraumatice, cu presiune intracraniană normală sau ușor crescută, cu demența, tulburări de echilibru și/sau incontinența urinară.(4) Efectul clinic al shuntului la pacienții cu acest sindrom este uneori extraordinar, dar, în general, doar 50-60% din bolnavi beneficiază de acest tratament.(6) Pacientul prezintă simptomatologia clinică clasică a hidrocefaliei cu presiune normală, dar debutul este atipic fiind declanșat în urma unei viroze respiratorii cu afectare meningeană secundară, neavând în antecedente un traumatism craniocerebral. Modificările citologice și conținutul crescut de proteine al LCR-ului obligă la temporizarea intervenției operatorii cu montarea sistemului de drenaj după normalizarea probelor biologice, dar pe fondul agravării neurologice. Evoluția postoperatorie după montarea sistemului de drenaj a fost favorabilă cu remisia deficitelor motorii încă de a doua zi și ameliorarea progresivă a simptomatologiei asociate.

CONCLUZII

1. Hidrocefalia latentă poate deveni manifestă în urma unui episod infecțios.
2. Examenul LCR preoperator este obligatoriu.
3. Puncția lombară preoperatorie poate fi un indicator al evoluției clinice postoperatorii.
4. Agravarea simptomatologiei neurologice impune drenajul ventriculoperitoneal.
5. Diagnosticul corect, tratamentul promt, va avea drept consecință recuperarea rapidă și completă a pacientului cu reinserția socială completă a acestuia.

REFERINȚE

1. Adams RD, Fisher CM, Hakim S, Ojemann RG and Sweet WH, Symptomatic Occult Hydrocephalus with Normal Cerebrospinal- fluid pressure: A treatable syndrome, N Engl J Med 1965;273:117-126.
2. Ciurea AV. Tratat de Neurochirurgie, vol. 1, Edit. Medicală, București; 2010.
3. Ciurea AV. Tratat de Neurochirurgie, vol. 2, Edit. Medicală, București; 2011.
4. Hakim S, Adams RD. The special clinic problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure - Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics, J Neurol Sci 1965;2:307-327.
5. Relkin N, Marmarou A, Klinge P, Bergsneider M, and Black PM. Diagnosing idiopathic normal- pressure hydrocephalus, Neurosurgery 2005;57:S4-16.
6. Vanneste JA. Diagnosis and management or normal-pressure hydrocephalus, J Neurol 2000;247:5-14.