

Нормотензивная гидроцефалия



Картина болезни

Под гидроцефалией понимают патологическое расширение желудочков головного мозга в результате увеличения количества ликвора в головном мозге. Заболевание может быть вызвано разными причинами.

Идиопатическая нормотензивная гидроцефалия впервые была описана в 1965 году Хакимом и Адамсом (Adams 1965). По оценкам, до 6 % всех случаев дементных заболеваний связывают с идиопатической нормотензивной гидроцефалией (Savolainen, Paljarvi et al. 1999). Различают идиопатическую нормотензивную гидроцефалию, представляющую собой заболевание пожилых людей (> 60 лет), и вторичную нормотензивную гидроцефалию, являющуюся следствием субарахноидального или внутримозгового кровоизлияния, менингита, черепно-мозговой травмы или хронического стеноза силвиева водопровода. Патофизиология идиопатической нормотензивной гидроцефалии не выяснена (см. ниже).

Постановка диагноза у пожилых людей затруднительна, поскольку схожие жалобы могут быть вызваны другими заболеваниями: общим снижением умственных способностей (деменцией), болезнью Альцгеймера, нарушениями мозгового кровообращения, а также болезнью Паркинсона (дрожательным параличом).

Клинические симптомы

Классическими диагностическими критериями этого заболевания являются:

1. триада Хакима: нарушение походки, деменция и недержание мочи
2. сообщающаяся гидроцефалия на КТ или МРТ
3. нормальное давление ликвора при повторных люмбальных пункциях
4. улучшение симптоматики при наложении вентрикуло-перитонеального шунта

Клиническая триада с нарушением походки, деменцией и недержанием мочи (триада Хакима) характерна, но не патогномонична для нормотензивной гидроцефалии. Нарушение походки, как правило, является первым симптомом и характеризуется увеличением расстояния между ногами в поперечном направлении, уменьшением длины шагов и значительным снижением скорости ходьбы. Деменция изначально характеризуется ухудшением памяти, брадифренией и брадикинезией; по различным оценкам нормотензивная гидроцефалия вызывает до 6 % всех дементных заболеваний. Недержание характеризуется непроизвольным мочеиспусканием без предварительного позыва.

Диагностические методы

На данный момент не существует патогномонического лабораторного теста на выявление нормотензивной гидроцефалии. В качестве вспомогательных мер применяются упомянутые клинические и радиологические критерии и теппинг-тест.

Люмбальная пункция/Теппинг-тест

Показатели давления ликвора при повторных замерах находятся в пределах нормы (Adams 1965). Одним из критериев постановки диагноза нормотензивной гидроцефалии является положительный результат теппинг-теста. Как правило, при этом тесте проводится пункция поясничного отдела с забором порядка 20-30 мл ликвора. Результат теста считается положительным, если после пункции наступает улучшение когнитивных способностей и походки.

Мониторинг давления ликвора

У некоторых пациентов с нормальным давлением в начале люмбальной пункции всегда отмечалось повышение давления > 270 мм водного столба или повторно отмечались В-волны (Hakim and Adams 1965). В сомнительных случаях мы проводим 48-часовой эпидуральный мониторинг давления.

Визуализирующие методы

Предпосылкой диагностирования нормотензивной гидроцефалии является наличие сообщающейся гидроцефалии. Важный результат визуализирующей диагностики заключается в том, что расширение ликворных цистерн ограничено желудочками, и нет генерализованной атрофии мозга. Специфические радиологические признаки здесь таковы:

- Перивентрикулярные дефекты плотности на КТ или МРТ (трансэпендимальный отёк)
- Уплотнение борозд в области выпуклости
- Округление передних рогов

Лечение

Оптимальный метод лечения – наложение вентрикуло-перитонеального шунта. В ходе этой операции мозговая жидкость из одного желудочка головного мозга отводится в брюшную полость через подкожные дренажи, соединённые с клапаном. Мозговую жидкость всасывается в брюшной полости. В Дюйсбурге наложение вентрикуло-перитонеального шунта с целью отведения мозговой жидкости в брюшную полость проводится лапароскопическим методом, т. е. с помощью эндоскопа. Это делает установку дренажной трубки в брюшную полость проще и безопаснее.

Снаружи клапан, отводящий мозговую жидкость, регулируется магнитом. Операция проводится под наркозом и длится около 45 минут. Для наложения системы шунтов производится в общей сложности три кожных разреза: один – на голове, один – за ухом и ещё один – в пупке или около него.

Ранние осложнения встречаются крайне редко; среди вероятных осложнений выделяют кровоизлияния в мозг и травмирование сосудов брюшной полости. При длительном использовании дренажа в редких случаях может произойти чрезмерное дренирование мозговой жидкости. Возможно также попадание в систему инфекции, что приведёт к необходимости её оперативного удаления. Однако, как правило, операция переносится очень хорошо.

Срок пребывания в стационаре составляет около недели. Спустя месяц после операции пациенту необходимо явиться на контрольное обследование; впоследствии контрольные обследования будут проводиться с интервалом в год.

Результаты

У 40-60 % пациентов после шунтирования отмечается значительное улучшение симптоматики, касающееся, прежде всего, нарушения походки и недержания мочи (Savolainen, Paljarvi et al. 1999).

Гипотезы молекулярной патофизиологии идиопатической нормотензивной гидроцефалии

Молекулярные причины идиопатической нормотензивной гидроцефалии неизвестны. Примерно в 50 % случаев имеет место фиброз паутинной мозговой оболочки (Bech, Waldemar et al. 1999), что отчасти может объяснить патофизиологию затруднением путей оттока ликвора. В случаях со значительным фиброзом паутинной мозговой оболочки клиническое улучшение после операции по шунтированию представляется более выраженным, чем в остальных случаях.

Кроме того, велика доля заболевших одновременно идиопатической нормотензивной гидроцефалией и болезнью Альцгеймера (Bech, Waldemar et al. 1999; Savolainen, Paljarvi et al. 1999; Golomb, Wisoff et al. 2000), причём любопытно, что если пациент страдает обоими заболеваниями одновременно, это не имеет значимого влияния на клинический прогноз (Bech, Waldemar et al. 1999; Golomb, Wisoff et al. 2000). Таким образом, нормотензивная гидроцефалия представляет собой одну из форм деменции, успешно поддающуюся лечению.

У некоторых пациентов, страдающих водянкой, имеет место нарушение оттока внутри системы желудочков головного мозга. Так, например, встречаются случаи сужения в области силвиева водопровода, т. е. соединения третьего и четвёртого желудочков.

Любопытно, что к этой группе относятся 20 % пациентов с водянкой из числа детей. При лечении таких пациентов может применяться эндоскопический метод. В этом случае после наложения небольшого отверстия в области лобной кости при помощи эндоскопа проводится так называемая вентрикулостомия основания третьего желудочка. Таким образом создаётся альтернативный путь оттока ликвора в обход силвиева водопровода. Этот метод сопряжён с определённым риском, однако он делает возможным лечение водянки без шунтирования, т. е. без имплантирования чужеродных тел.

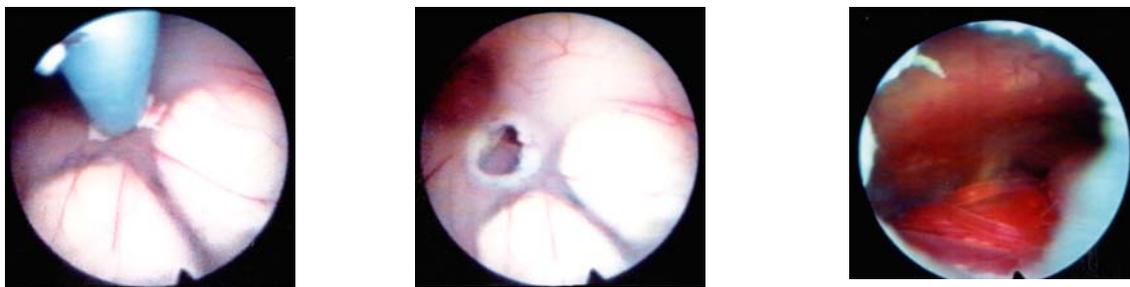


Рис.: Эндоскопическая вентрикулостомия основания третьего желудочка

Литература:

- Adams, R. D., Fisher, C.M., Hakim, S., Ojeman, R.G., Sweet, W.H. (1965). "Symptomatic occult hydrocephalus with "normal" pressure. A treatable syndrome." New England Journal of Medicine 273: 307-327.
- Bech, R. A., G. Waldemar, et al. (1999). "Shunting effects in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus; correlation with cerebral and leptomeningeal biopsy findings." Acta Neurochir (Wien) 141(6): 633-9.
- Black, P. M. (1980). "Idiopathic normal-pressure hydrocephalus. Results of shunting in 62 patients." J Neurosurg 52(3): 371-7.
- Finckh, U., J. Schroder, et al. (2000). "Spectrum and detection rate of L1CAM mutations in isolated and familial cases with clinically suspected L1-disease." Am J Med Genet 92(1): 40-6.
- Golomb, J., J. Wisoff, et al. (2000). "Alzheimer's disease comorbidity in normal pressure hydrocephalus: prevalence and shunt response." J Neurol Neurosurg Psychiatry 68(6): 778-81.
- Graham DI, L. P. (1997). Greenfield's Neuropathology. London, Arnold.
- Hakim, S. and R. D. Adams (1965). "The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics." J Neurol Sci 2(4): 307-27.
- Hong, H. K., J. H. Lass, et al. (1999). "Pleiotropic skeletal and ocular phenotypes of the mouse mutation congenital hydrocephalus (ch/Mf1) arise from a winged helix/forkhead transcriptionfactor gene." Hum Mol Genet 8(4): 625-37.
- Petersen, R. C., B. Mokri, et al. (1985). "Surgical treatment of idiopathic hydrocephalus in elderly patients." Neurology 35(3): 307-11.
- Savolainen, S., L. Paljarvi, et al. (1999). "Prevalence of Alzheimer's disease in patients investigated for presumed normal pressure hydrocephalus: a clinical and neuropathological study." Acta Neurochir (Wien) 141(8): 849-53.