

IDIOPATINĖ NORMALAUS SLĖGIO HIDROCEFALIJA. ETIOLOGIJA IR DIAGNOSTIKA

Kastytis Budrevičius

Vilniaus universitetas, Medicinos fakultetas

Raktažodžiai: idiopatinė normalaus slėgio hidrocefalija, idiopatinės normalaus slėgio hidrocefalijos diagnostika, idiopatinės normalaus slėgio hidrocefalijos etiologija.

Santrauka

Idiopatinė normalaus slėgio hidrocefalija - patologiškai padidėję smegenų skilveliai bei normalus smegenų skysčio slėgis, atliekant juosmeninę punkciją. Egzistuoja daug idiopatinės normalaus slėgio hidrocefalijos etiologijos teorijų, tačiau viena naujausių ir išsamiausių yra glimfatinės sistemos hipotezė. Ši hipotezė apjungia bei papildo seniau siūlytas etiologijos hipotezes. Idiopatinės normalaus slėgio hidrocefalijos diagnozei reikalingas bent vienas iš šių simptomų: demencija, eisenos sutrikimas ir šlapimo nelaikymas, padidėję šoniniai ir trečiasis skilveliai, matomi atlikus kompiuterinę tomografiją arba magnetinio rezonanso tomografiją ir normalus smegenų skysčio spaudimas, atliekant juosmeninę punkciją. Šio darbo tikslas - susipažinti su idiopatinės normalaus slėgio hidrocefalijos etiologijos teorijomis ir diagnostika.

Įvadas

Idiopatinė normalaus slėgio hidrocefalija yra būklė, kurios metu stebimi patologiškai padidėję smegenų skilveliai esant normaliam slėgiui, atliekant juosmeninę punkciją. Dažniausiai šią patologiją lydi Hakimo triada: demencija, eisenos sutrikimas ir šlapimo nelaikymas [1]. Normalaus slėgio hidrocefalija yra skirstoma į idiopatinę ir antrinę [2]. Atsiranda vis daugiau tyrimų, kurie parodo, jog ši patologijų grupė nėra reta. 2017 išleistoje Japonijos mokslininkų publikacijoje apytiksliai idiopatinės normalaus slėgio hidrocefalijos paplitimas buvo 10,2/100 000 asmenų. Daugiau nei 50 proc. vyrų ir moterų simptomai pasireiškė 70 metų amžiaus[3]. Kitoje publikacijoje aptariamas tyrimas, atliktas atsitiktinai atrinktoje 65 metų ir vyresnių gyventojų imtyje Švedijos Jämtlando regione. Tyrimo rezultatai atskleidė, jog idiopatinės normalaus slėgio hidrocefalijos paplitimas buvo keturis kartus didesnis tarp 80 metų ir vyresnių (8,9%), nei

tarp 65–79 metų (2,1%) gyventojų [4]. Nors šio sutrikimo simptomatika yra tipiška, tačiau etiologija, o kartu ir patofiziologija išlieka iki galo neaiški, todėl yra keliamos įvairios hipotezės patologijos atsiradimui paaiškinti [1].

Tyrimo tikslas – aptarti idiopatinės normalaus slėgio hidrocefalijos etiologijos hipotezes ir diagnostiką.

Tyrimo medžiaga ir metodai

Taikyta mokslinės literatūros bei dokumentų apžvalga ir analizė. Duomenų buvo ieškoma Google Scholar, Cochrane bei Medline (PubMed) duomenų bazėse. Visateksčiai straipsniai atrinkti, jei jų pavadinimas, santrauka ar reikšminiai žodžiai nurodė, kad tyrimas tinkamas įtraukti į šią apžvalgą. Pasirinktos tik anglų kalba skelbtos publikacijos. Naudoti raktažodžiai: idiopathic normal pressure hydrocephalus, diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus, etiology of normal pressure hydrocephalus.

Tyrimo rezultatai

Etiologija. Kalbėdami apie idiopatinę normalaus slėgio hidrocefaliją, mokslininkai nesutaria, kaip ji vystosi ir kas ją sukelia, todėl egzistuoja nemažai teorijų. Pirmoji teorija teigia, jog normalaus slėgio hidrocefalija gali būti dekompenсуotos įgimtos hidrocefalijos išraiška. Tokia prielaida buvo padaryta pastebėjus, jog šia liga sergančių pacientų galvos dydis dažniau būna didesnis, nei kontrolinės grupės tiriamųjų. Ši teorija bando įrodyti, jog kai kuriems normalaus slėgio hidrocefalija sergantiems pacientams gali pasireikšti įgimta hidrocefalija, kuri simptomine tampa tik vėlesniame amžiuje. Veiksniai, kurie teoriškai gali pabloginti lėtinę hidrocefaliją ir sukelti jos simptomus, yra vėlesniame amžiuje įgyti sveikatos sutrikimai, tokie kaip sisteminė hipertenzija, galvos trauma, miego apnėja, širdies nepakankamumas ir plaučių ligos [5]. Kita teorija teigia, jog pagrindiniai patologijos kaltininkai gali būti galvos smegenų kraujagyslių ligos – hipertenzija, vainikinių arterijų liga. Pastebėta, jog kraujagyslių rizikos veiksniai dažniau randami pacientams, kurie serga idiopatine normalaus slėgio hidrocefalija, pa-

lyginti su to paties amžiaus kontrolinės grupės pacientais, kurie sirgo demencija [6]. Mokslininkai atliko magnetinio rezonanso tomografijos tyrimus pacientams, sergantiems normalaus slėgio hidrocefalija. Gauti vaizdai atskleidė, jog pacientai dažniau turėjo periventrikulinės baltosios medžiagos išeminius pokyčius. Padaryta prielaida, jog lėtinė periventrikulinės baltosios medžiagos išemija paveikia skilvelių sienes, todėl jos lengviau deformuojasi ir laipsniškai išsiplečia dėl normalių intrakranijinio slėgio svyravimų [7]. Viena naujausių teorijų išskiria glimfatinės sistemos svarbą normalaus slėgio hidrocefalijos patogenezėje. Ši teorija tarsi apjungia ir papildo minėtas teorijas. Ji teigia, kad normalaus slėgio hidrocefalijos atveju sutrinka glimfatinės sistemos dinamika bei absorbcinės galimybės. Mokslininkai sukūrė teorinį modelį, kuris atskleidė, jog viena iš varomųjų smegenų skysčio cirkuliacijos jėgų yra tiesiogiai susijusi su pulso banga. Sumažėjus pulsinei bangai buvo stebimas sutrikęs glimfos nutekėjimas smegenyse. Sutrikus širdies veiklai, silpnėja ir pulsinė banga, o tai stabdo glimfos nutekėjimą, tuo pačiu smegenų skysčio cirkuliaciją ir sukelia išeminius pokyčius. Sutrikus smegenų skysčio cirkuliacijai, jis kaupiasi, skilveliai plečiasi, todėl intrakranijinis spaudimas gali mažėti ir atrodyti normalus [8].

Diagnostika. Normalaus slėgio hidrocefalijos diagnozė yra klinikinė, grindžiama paciento ligos istorija, neurologinio ištyrimo duomenimis, gautais smegenų vaizdais naudojant kompiuterinę tomografiją arba magnetinio rezonanso tomografiją ir normaliu smegenų skysčio spaudimu, atlikus juosmeninę punkciją. Tarptautinėse rekomendacijose yra išskiriami trys skirtingi diagnostikos kriterijų lygiai: tikėtinas, galimas ir mažai tikėtinas. Pacientai, kuriems yra galima arba tikėtina normalaus slėgio hidrocefalija, turi vieną ar daugiau ligos simptomų, jiems atlikta kompiuterinė tomografija arba magnetinio rezonanso tomografija, kuri rodo ventrikulomegaliją, o šių radinių neįmanoma paaiškinti kitomis paciento ligomis, kuriomis jis serga. Neurologinio ištyrimo radiniai bus šlapimo nelaikymas, simetriškai sutrikusi eisena ir demencija. Šie simptomai gali būti randami kartu arba po vieną, kitų pataloginių radinių neurologinio ištyrimo metu dažniausiai nebus. Svarbiausias ir ankstyviausias neurologinio ištyrimo radinys bus simetriškai sutrikusi eisena, dažniausiai ji ir sufleruos apie prasidėjusią ligą. Atlikus kompiuterinę tomografiją arba magnetinio rezonanso tomografiją bus matomi padidėję šoniniai ir trečiasis skilveliai, o kliūčių smegenų skysčio tekėjimui neturėtų būti randama. Diagnozuojant šią ligą, reikia atmesti kitas diagnozes, kurios galėtų paaiškinti paciento simptomus, todėl svarbu išsamus kiekvieno simptomo ištyrimas [9]. Dar vienas ypač svarbus testas, naudojamas ir būsimai chirurginio gydymo naudai įvertinti, yra didelio tūrio stuburo smegenų punkcijos testas.

Jo metu išleidžiama nuo 30 iki 50 ml smegenų skysčio ir dokumentuojama paciento eisena prieš procedūrą ir 30-60 minučių po jos. Stebimi šie parametrai: eisenos greitis, žingsnio ilgis ir žingsnių, kurių reikia norint pasisukti 180 arba 360 laipsnių kampu, skaičius. Užfiksuotas vieno ar kelių iš šių rodiklių pagerėjimas po procedūros rodo, kad paciento rezultatams įtakos gali turėti ventrikuloperitoninio šuntavimo operacija. Šis testas ne tik padeda įvertinti, ar operacinis gydymas gali būti naudingas, tačiau ir įrodo simptomų atsiradimo kilmę [10].

Išvados

1. Egzistuoja daug idiopatinės normalaus slėgio hidrocefalijos etiologijos teorijų, tačiau viena naujausių ir išsamiausių yra glimfatinės sistemos hipotezė.

2. Idiopatinės normalaus slėgio hidrocefalijos diagnozei reikalingas bent vienas iš simptomų: demencija, eisenos sutrikimas ir šlapimo nelaikymas, taip pat padidėję šoniniai ir trečiasis skilveliai, matomi atlikus kompiuterinę tomografiją arba magnetinio rezonanso tomografiją ir normalus smegenų skysčio spaudimas, atlikus juosmeninę punkciją.

Literatūra

- Bräutigam K, Vakis A, Tsitsipanis C. Pathogenesis of idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus: A review of knowledge. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas* 2019;61:10-3. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2018.10.147>
- Skalický P, Mládek A, Vlasák A, De Lacy P, Beneš V, Bradáč O. Normal pressure hydrocephalus-an overview of pathophysiological mechanisms and diagnostic procedures. *Neurosurg Rev* 2020;43(6):1451-64. <https://doi.org/10.1007/s10143-019-01201-5>
- Kuriyama N, Miyajima M, Nakajima M, Kurosawa M, Fukushima W, Watanabe Y, et al. Nationwide hospital-based survey of idiopathic normal pressure hydrocephalus in Japan: Epidemiological and clinical characteristics. *Brain Behav* 2017;7(3):e00635. <https://doi.org/10.1002/brb3.635>
- Andersson J, Rosell M, Kockum K, Lilja-Lund O, Söderström L, Laurell K. Prevalence of idiopathic normal pressure hydrocephalus: A prospective, population-based study. *PLoS ONE* 2019;14(5):e0217705. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0217705>
- Kreffit TA, Graff-Radford NR, Lucas JA, Mortimer JA. Normal pressure hydrocephalus and large head size. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2004;18(1):35-7. <https://doi.org/10.1097/00002093-200401000-00007>
- Jaraj D, Agerskov S, Rabiei K, Marlow T, Jensen C, Guo X, et al. Vascular factors in suspected normal pressure hydrocephalus: A population-based study. *Neurology* 2016;86(7):592-9. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000002369>

7. Bradley WG, Whittlemore AR, Watanabe AS, Davis SJ, Teresi LM, Homyak M. Association of deep white matter infarction with chronic communicating hydrocephalus: implications regarding the possible origin of normal-pressure hydrocephalus. *AJNR Am J Neuroradiol* 1991;12(1):31-9.
8. Tan C, Wang X, Wang Y, Wang C, Tang Z, Zhang Z, et al. The Pathogenesis Based on the Glymphatic System, Diagnosis, and Treatment of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. *Clin Interv Aging* 2021;16:139-53.
<https://doi.org/10.2147/CIA.S290709>
9. Williams MA, Malm J. Diagnosis and Treatment of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. *Contin Lifelong Learn Neurol* 2016;22(2 Dementia):579-99.
<https://doi.org/10.1212/CON.0000000000000305>
10. Wikkelso C, Andersson H, Blomstrand C, Lindqvist G, Svendsen P. Normal pressure hydrocephalus. Predictive value of the cerebrospinal fluid tap-test. *Acta Neurol Scand* 1986;73(6):566-73.
<https://doi.org/10.1111/j.1600-0404.1986.tb04601.x>

IDIOPATHIC NORMAL PRESSURE HYDROCEPHALUS. AETIOLOGY AND DIAGNOSIS

K. Budrevičius

Keywords: idiopathic normal pressure hydrocephalus, diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus, etiology of normal pressure hydrocephalus.

Summary

Idiopathic normal pressure hydrocephalus is a condition in which pathologically enlarged cerebral ventricles are observed with normal pressure on lumbar puncture. There are many theories of the etiology of idiopathic normal pressure hydrocephalus, but one of the most recent and comprehensive is the glymphatic system hypothesis. This hypothesis combines and complements the etiological hypotheses proposed in the past. The diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus requires at least one of the following symptoms: dementia, gait disturbance and incontinence, as well as enlarged lateral and third ventricles visible on CT or MRI. The aim of this study is to review the theories and diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus.

Correspondence to: kastytis.budrevicius@yahoo.com

Gauta 2022-02-13