

Idiopaatiline normaalrõhu hüdrotsefaalia. Ülevaade ja haigusjuhu kirjeldus

Kennet Kõiv¹, Jaan Eelmäe¹

Idiopaatiline normaalrõhu hüdrotsefaalia (INRH) on sündroom, mille korral on täheldatav aju külgevatsakeste ning osal juhtudel ka kolmanda vatsakese suurenemine. Selline olukord kujuneb normaalse intrakraniaalse rõhu ja mehaaniliselt vabade liikvoriteede korral. Idiopaatiliseks aga nimetatakse sellist sündroomi seetõttu, et praeguseni puudub kindel patofüsioloogiline seletus selle seisundi tekke kohta. Kliiniliselt väljendub sündroom patsiendi kognitiivsetes häiretes, kõnnaku halvenemises ning uriinipidamatuses. Seda unikaalset triaadi tuntakse kas Hakimi triaadi või Adamsi triaadina. Mõnikord räägitakse konsensuslikult ka Hakimi-Adamsi sündroomist. Šunteeriv operatsioon on INRH ainuke efektiivne ravimeetod. See on ka üks väheseid juhtusid, kus dementsust on võimalik ravida kirurgiliselt. Artiklis on antud lühiülevaade INRH kliinilisest pildist ja uurimisvõimalustest ning sobivate patsientide valikust kirurgiliseks raviks.

Hydrocephalus'e patofüsioloogia uurimine sai alguse ja ka esimesi ravivõtteid rakendati juba 20. sajandi esimesel dekaadil, kui oma tööd avaldasid Dandy ja Blackfan. Pneumoventrikulograafial avastatud laienenud ajuvatsakesi püüti ravida avatud kraniotoomia ja ventrikulostoomiaga või ka korioidpleksektoomiaga. Lähtekohaks oli arvamus, et obstruktsioon liikvoriteedes (näiteks III või IV ajuvatsakese tasemel) põhjustab hüpertensiivse hüdrotsefaalia. Selline mehaaniline käsitlus ei suutnud avada ajuvatsakeste laienemise kogu tegelikkuse spektrit.

Hiljem avastati, et hüdrotsefaalia võib olla kommunitseeruv ja areneda isegi normaalse intrakraniaalse rõhu tingimustes. Vatsakeste laienemise otseseks põhjuseks on liikvori resorbtsiooni ehk imendumise häire (takistus). Sageli on sellise seisundi tekkepõhjuseks eelnevalt läbipõetud traumaatiline või spontaanne subarahnoidaalne hemorraagia, meningiit jt, mille korral häiruvad subarahnoidaalse ruumi arahnoidaalhattude ühendused drenaazveenidega (1, 2).

Oma osa on andnud hüdrotsefaalia patofüsioloogilise mehhanismi uurimisse ka Eesti teadlased. Uuringute käigus arendati ventrikuloatriaalse ja ventrikuloperitoneaalse šunteerimise tehnikat ning tulemused olid võrreldavad teiste riikide andmetega (3).

Esimest korda kirjeldasid INRHd Hakim ja Adams 1965. aastal. Nad leidsid kliiniliste sümptomite triaadi: kõnnakuhäire, dementsus ning uriinipidamatus. Need sümptomid esinesid suurenenud külgevatsakestega ja normaalse intrakraniaalse rõhuga patsientidel. Oma uurimuses leidsid autorid, et oluline kliiniline paranemine toimus pärast liikvoriteede šunteerivat operatsiooni (4).

Ka nüüdisajal, ligi 50 aastat hiljem, peetakse sündroomi idiopaatiliseks. Puudub kindel kontseptsioon haiguse tekkepõhjuste ja arengu kohta. Endiselt on raskusi selle haiguse diagnoosimisel ning õigete patsientide valikul operatiivseks raviks. Ka ravis, k.a kirurgilises, pole selle aja vältel leitud alternatiive. On võimalik, et INRH-patsientide arv on tunduvalt suurem kui seni arvatud.

EPIDEMIOLOOGIA

INRH on peamiselt eakate haigus. Norra klinitsistid Brean ja Eide leidsid oma uuringus, et INRH-haigete keskmine vanus oli 73 aastat. Soolist erinevust ei leitud. Haiguse esinemissagedus oli 5,5 uut juhtu 100 000 inimese kohta aastas. Võimalik, et tegelikult on levimus rahvastikus 21,9 juhtu 100 000 inimese kohta (5).

Eesti Arst 2014;
93(8):463–468

Saabunud toimetusse:
21.04.2014
Avaldamiseks vastu võetud:
07.08.2014
Avaldatud internetis:
30.09.2014

¹ TÜ Kliinikumi närvikliinik

Kirjavahetajaautor:
Kennet Kõiv
kennet.koiv@mail.ee

Võtmesõnad:
idiopaatiline normaalrõhu
hüdrotsefaalia,
ventrikuloperitoneaalne
šunteerimine

SÜMPTOMID

INRH on enamasti progresseeruv haigus. Esimene ja kõige tavalisem sümptom on kõnnaku apraksia. Kognitiivne häire ning inkontinents arenevad välja hiljem. Et haigust diagnoosida, peavad kõik kolm klassikalise triaadi komponenti olema esindatud (6).

Kõnnakuhäire

Kõnnakuhäire ja sellega kaasnev tasakaalu-häire on kõige paremini ära tuntavad ning tavaliselt ka esimesena tekkivad sümptomid INRH-haigetel. Need on ka pärast šunteerivat ravi kõige paremini (kuni 85%-l patsientidest) paranevad sümptomid (7, 8). Nende haigete kõnnakut on kirjeldatud kui lühisammulist, tippivat, liimil astumist ning kui magneetilist kõnnakut (9). Patsientidel on suuri raskusi treppidest üles ja alla kõndimisel. Kõnnak on aeglane ning ümber pöörata on raske, seda tuleb teha mitmete lühikeste sammukestega. Võib tekkida kehahoiaku posturaalne ebastabiilsus. Aja möödudes sümptomid progresseeruvad. Kortikospinaaltrakti motoorsed närvikiud, mis innerveerivad jalgade tööd, kulgevad aju valgeaines külgevatsakeste frontaalsarvede lähedal. Hüdrosefaalia korral esineb eelkõige just frontaalsarvede laienemine. Mainitud närvikiudude venitamine, mis on tingitud frontaalsarvede suurenemisest, põhjustab kõnnakuhäireid. Paradoksaalselt aga ei leita mootorika uurimisel samal ajal jalgade jõudluse muutust (pareesi).

Dementsus

INRHga patsientidel esinev peamine kognitiivne häire koosneb frontaalsetest sümptomitest nagu psühhomotoorne aeglustumine, tähelepanu häirumine, mälu halvenemine ning kahanenud verbaalne soravus. Võrreldes Alzheimeri tõvega on INRH korral frontaalsed sümptomid enam väljendunud. INRH korral esinevat kognitiivset häiret võib klassifitseerida subkortikaalset laadi dementsuseks. Pärast ajuvatsakeste šunteerimist kognitiivne häire taandub, kuid kirjanduse andmetel vähem kui kõnnakuhäire. Ei ole lõplikult selge, milline aju anatoomiline kahjustus on nende häirete põhjuseks. Arvatakse, et periventrikulaarsete struktuuride (*corpus callosum*, talamus, basaalganglionid ning hipokampus) ning frontaalsete kortikaalsete ja subkortikaalsete alade kahjustus

võivad INRH korral põhjustada kognitiivseid häireid (10, 11).

Inkontinents

Haiguse algerioodil iseloomustab põietegevuse häiret sage ning kiireloomuline urineerimisvajadus, edasi kujuneb välja tõeline kusepidamatus. Sooletegevuse häire pole sel puhul tavaline, kuid on haiguse lõppfaasis siiski võimalik. Ka sfinkterite tööd innerveerivad motoorsed närvikiud kortikospinaaltrakti osana kulgevad INRH korral laienevate külgevatsakeste frontaalsarvede lähedal ja nende kahjustust peetakse inkontinetsi põhjuseks (8, 12).

PATOFÜSIOLOOGIA

Idiopaatilise normaalarõhu hüdrosefaalia tekkemehhanismid pole selged. Kindlalt on teada, et sel puhul esineb liikvori absorptsioonihäire. INRH kujunemise teooriaid on mitu, kuid mitte ükski neist ei ole leidnud laiemat toetust.

Normaalarõhu hüdrosefaalia tekke enam tuntud seletuseks on halb venoosne äravool (selle vähenemine) sagitaalsiinuses (13). Sellel on mõju liikvori pulsatsioonile (ka selle voolule läbi veejuha) ja liikvori absorptsioonile läbi arahnoida hattude. Liikvori väljavoolu resistentsus (R) on seetõttu sageli suurenenud. Liikvori absorptsioonihäire omakorda aga suurendab liikvorirõhku. Kompensatoorselt ventrikolid laienevad ning tõenäoliselt suureneb periventrikulaarses valgeaines liikvori absorptsioon, mis omakorda viib rõhu alanemise ja selle normaliseerumiseni (4, 13, 14). Liikvori absorptsiooni takistust kinnitavad ka patomorfoloogilised uuringud, kus on leitud arahnoida hattude fibrootilisi muutusi (15). Muutusi on leitud ka nende liikvoris leiduvate ainete hulgas (nt tuumorinekroosifaktor alfa), mis vastutavad liikvori tekkimise ja imendumise eest (16).

On avaldatud ka seisukoht, et aju külgevatsakeste suurenemine võib olla põhjustatud kõrgeenenud intrakraniaalse rõhu pulsi amplituudist, mida kutsutakse ka vesihaamri efektiks (17).

Kirjanduses on andmeid, et arteriaalne hüpertensioon võib soodustada INRH kujunemist (18). Aju veresoonte autoregulatsioon võib hüdrosefaalia korral olla oluliselt häiritud ning sellega seoses häirub aju perfusioon (19).

MRT-uuringul on INRH-haigetel leitud kahjustuskolded aju valgeaines (20–23).

Üheks oluliseks teguriks INRH tekkes peetakse ka aju vähenenud verevoolu. Aju verevoolu uuringutega INRH-patsientidel on näidatud nii aju üldist kui ka frontaalpiirkonna hüpoperfusiooni. On leitud, et aju verevoolu vähenemine basaalganglionites, talamuses ning ka periventrikulaarses valgeaines korreleerub liikvori rõhu muutusega. Samas on aga ka kirjeldatud INRH-patsiente, kelle aju verevool on normaalne (24).

DIAGNOOSIMINE

INRH diagnoosimine ei ole lihtne. Selleks on koostatud mitmeid juhendeid. Kirjanduse põhjal on enim tsiteeritud ja kasutatud 2005. aastal avaldatud Marmarou' ja kaasautorite juhendit „American INPH-guidelines“ (Am-INPH). Selle klassifikatsiooni alusel eristatakse kas tõenäolise, võimaliku või vähetõenäolise idiopaatilise normaalarõhu hüdrotsefaaliaga haigeid.

Patsiendid **tõenäolise INPHga** on vanemad kui 40 aastat, progresseeruvate, mitteägedate sümptomitega vähemalt viimase 3 kuu jooksul ning nende liikvori avamisrõhk on 70–245 mm H₂O piires. MRT- või KT-uuringud näitavad aju külgevatsakeste laienemist (selle väljendusastet iseloomustav Evansi indeks on vähemalt 0,3), aga ka ajuvatsakeste temporaalsarvede suurenemist, periventrikulaarse signaali muutust, periventrikulaarset turset või ka veejuha ja neljanda vatsakese vahelise ühenduse takistust või puudumist. Kliiniliselt esineb patsientidel kõnnakuhäire ning lisaks ka inkontinents või kognitiivne häire.

Patsiendid **võimaliku INRHga** on nooremad kui 40 aastat või neil on varem esinenud mainitud sümptomid vähem kui 3 kuud. Lisaks on neil kirjeldatud ebanormaalset liikvori avamisrõhku, mitteprogresseeruvaid sümptomeid või mittepiisavalt väljendunud aju atroofiat, mis seletaks ventrikulomegaaliat.

Patsientidel **vähettõenäolise INRHga** esineb tavaliselt nägemisnärvi papilli ödeem või neil puudub ventrikulomegaalia või üks komponent klassikalisest triaadist (6).

Kasutatakse ka Jaapanis 2008. aastal koostatud juhendit, mille põhierinevus seisneb selles, et INRH diagnoosi ei kinnitata selle põhjal patsientidel, kes on 40–60aastased ja kelle intrakraniaalne rõhk on 20–24,5 mm Hg. Lisaks on Jaapani

juhendis lisatud juurde **kindla INRHga** patsiendid – need on haiged, kes pärast šundi asetamist paranesid (25).

Kuna INRH-haigete arv on piiratud, tuginetakse nende haigete käsitlemisel suurte meditsiinikeskuste andmebaaside andmetele. Seetõttu järgitakse Euroopa maades (väheste modifikatsioonidega) eespool nimetatud juhendeid.

DIFERENTSIAALDIAGNOOS

Pole harv, et eakad inimesed kannatavad mitmesuguste motoorset ja kognitiivset laadi häirete all, millele lisanduvad põietegevuse häired. Loomulikult on selge, et kõikidel nende sümptomitega patsientidel pole valdavalt tegemist INRHga. Mõnikord on INRH eristamine teistest haigustest üsna keeruline. INRH korral esinevat kõnnakuhäiret võivad matkida perifeerne neuropaatia, spinaalstenoos, sisekõrva talitluse häired, krooniline alkoholism ning B₆- ja B₁₂-vitamiini puudus. On ka erinevaid dementsuse vorme, mis võivad kulgeda INRHga sarnaste sümptomitega. Veelgi enam, ligi kolmandikul INRH-patsientidest esineb lisaks vaskulaarne või Alzheimeri tüüpi dementsus (26). Ka Parkinsoni tõvest on INRHd mõnikord keeruline eristada (27).

RAVI

Liikvori-teede šunteerimine (ventrikuloperitoneaalne, vähem ventrikuloatriaalne, harva ventrikulopleuraalne) võib oluliselt parandada INRH korral esinevaid sümptomeid, kirjanduse andmetel kuni 60%-l patsientidest (28).

MILLISED PATSIENDID VALIDA ŠUNTEERIMISEKS?

Lisaks eespool kirjeldatud tõenäolise INRH sümptomitega kliinilisele pildile on olemas mitmed testid ja/või lisauuringud, mis aitavad otsustada šunteerimise vajaduse üle.

Radioloogilised uuringud

Tüüpiliselt leitakse aju külgevatsakeste ebaproportsionaalne laienemine võrreldes ajukäärude laienemisega, s.t ajuatroofiaga. Tavaliselt on suurenenud ka kolmas vatsake, samas kui neljas vatsake võib, kuid ei pruugi olla suurenenud. Võrreldes KT-uuringuga, võimaldab MRT paremini eristada muutusi periventrikulaarses valgeaines. Muutused T2-režiimis võivad viidata transependümaalsele tursele, mis on põhjustatud liikvori rõhu tõusust. Samasugune leid esineb ka väikeste

veresoonte haigustest tingitud isheemia korral. On leitud, et kitsas liikvoriruum ajukoore pinnal, keskjoone lähedal, mis on ühenduses Sylvi vaoga, on korrelatsioonis võimaliku või kindla INRH diagnoosimisega. Iseloomulikuks peetakse ka MRT-uuringul leitavat sümptomit „flow void“. Viimane on radioloogiline mõiste, mis tähendab et vatsakeste süsteemis esineva kitsuse kohas, tavaliselt ajuveejuhas, on mõõdetav vähese tugevusega (hüpointensiivne) liikvori pulsatsiooni signaal. Uuringud, mis mõõdavad aju verevoolu, metabolismi või liikvori dünaamikat ((PET (positronemisioontomograafia), SPECT (üksikfootonemisioontomograafia), stsintigraafia, liikvori biomarkerite määramine ja teatud funktsionaalsed MRT-uuringud) ei ole siiani omanud olulist rolli INRH diagnoosimises või šunteerimise tõhususe hindamises (6, 25, 29–31).

Liikvori eemaldamine

Kuna nii kliiniline kui ka radioloogiline leid on siiski piiratud prognostilise väärtusega, on vajalikud lisauuringud. Lumbaalpunksioon ning rohkem kui 30 ml liikvori eemaldamine oli üks esimesi teste, et diagnoosida INRHd ning ennustada šunteerimise edu. Patsientidel, kellel lumbaalpunksiooni järel oli oodatav kliiniline paranemine tagasihoidlik või puudus üldse, hakati kasutama liikvori väljutamiseks spinaalkateetrit. Praegu soovitatakse väljutada spinaalkateetriga 10–15 cm³ liikvorit tunnis 72 tunni jooksul.

Marmarou ja kaasautorid leidsid oma uuringus, et 151-st võimaliku INRHga patsiendist 100-l (66%) paranes kliiniline pilt pärast lumbaalkateetri paigaldamist (9). Kui 84%-l patsientidest, kellel oli lumbaalkateteriseerimise test positiivne, täheldati vertikuloperitoneaalse šunteerimise (VPŠ) järel sümptomite olulist taandarengut, siis patsientidest, kellel oli lumbaalkateteriseerimise test negatiivne, paranes operatsiooni järel ainult 35%. Positiivse lumbaaldreemise testi korral oli šunteerimise eeldatav edu pärast VPŠd 90%. Sensitiivsus oli 95%, spetsiifilisus 64% ja negatiivne eeldatav väärtus (NEV) 78%. Kuna nende patsientide hulk, kelle lumbaalkateteriseerimise test oli negatiivne (ning kellel seetõttu oli suur oht uuringust välja langeda ning kes paranesid VPŠ järel), oli suhteliselt suur, siis võib öelda, et lumbaalkateteriseerimise testil puudub väga hea NEV. INRH sümptomitega patsien-

tidel, kel liikvori lumbaaldreemise test on negatiivne, võib kaaluda šunteerivast operatsioonist loobumist, pidades silmas operatsiooni invasiivset iseloomu, maksumust ning komplikatsioonide tekke ohtu (peavalu, radikulopaatia, bakteriaalne meningiit) ohtu (32–34).

ŠUNTEERIVA RAVI KOMPLIKATSIOONID NING TULEMUSED

Kokkuvõtvas metaanalüüsis, miss hõlmas 44 artiklit, leiti, et keskmiselt esines šunteerimisjärgseid komplikatsioone (infektsioonid, epileptilised hood, šundi oklusioon, subduraalse hematoomi teke või surm) 38%-l ravitutest. Korduva kirurgilise sekkumise vajadus oli 22%, püsiv neuroloogiline kahjustus või surm esines 6%-l. Samas uuringus leiti, et keskmine paranejate arv pärast šunteerimist oli 59% (28).

Siiski on hiljutiste uurimuste andmetel (35, 36) viimastel aastatel INRH-patsientide šunteerimise ravitulemused paranemistendentsiga. See on saavutatud peamiselt haiguse olemuse parema mõistmisega – paremate diagnoosimisvõimaluste ja patsientide õigema valikuga.

HAIGUSJUHU KIRJELDUS

65aastane meespatsient hospitaliseeriti neurokirurgia osakonda tasakaaluhäirete ning jalgade nõrkuse kaebusega. Need vaevused põhjustasid patsiendile kõndimiskursi. Lisaks kurtis patsient põietegevuse häireid, uriinipidamatust. Kirjeldatud vaevused olid tal esinenud viimase 2 aasta vältel ja need olid süvenemistendentsiga.

Kliiniliselt oli patsient selge teadvusega, igati orienteeritud, meningeaalärritusnähtudeta. Esinesid kerged kognitiivsed häired: ei saanud kohati korraldustest aru, mõtlemine oli aeglane (vastas küsimustele latentsajaga). Kõne oli kergelt düsartriline. Kõndis harkisjalu, kord tippivate, kord normaalsete sammudega. Kasutas kõndimiseks tugikeppi. Rombergi asendis oli ebastabiilne, kõikuv. Seega oli patsiendil nii kõnnaku- kui ka tasakaaluhäire. Nii vasaku käe kui ka jala vastupanujõud oli vähenenud (3–4 palli), Barré' katsud, nii ülemine kui ka alumine, vasakul positiivsed, seega oli patsiendil kerge vasempoolne halvatus. Tundlikkusehäireid ei esinenud.

Haiguse diagnoosimist raskendas asjaolu, et patsiendil oli varem diagnoo-

situd *sclerosis multiplex*. Haige oli selle diagnoosiga neuroloogide vaateväljas olnud alates 2004. aastast. Patsient pöördus neuroloogi poole algul jalgade nõrkuse kaebusega. Objektiivses leius tuvastati alumine paraparees, enam väljendunud vasemal ja proksimaalsel. Lisaks olid jalgadel ataktilised osutuskatsud, hüpalgeesia ning düsesteesia vasemal jalal ja kehatüvel Th10-segmeni. MRT-uuringul leiti periventrikulaarselt hüperintensiivsed alad ning vasakul frontaalsel liikvori signaaliga kitsas gliositsooniga ümbritsetud kolle. Lisaks ilmnes hüperintensiivne kolle seljaajus lülisamba seitsmenda rinnalüli kõrgusel.

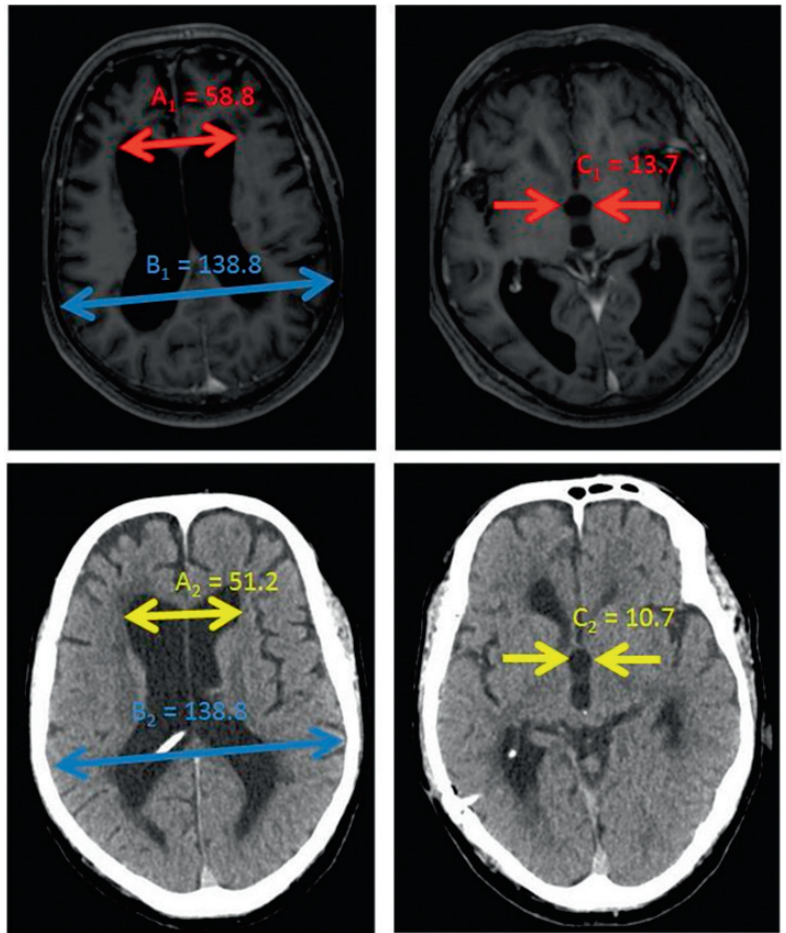
Alustati metüülprednisolooniga (Solu-Medrol) pulssravi, mille järel halvatusnähud vähenesid. 2006. aastal tekkis tasakaaluhäire ja mõlema kõrva kuulmislanguse episood, millele järgnes ravikuur Solu-Medroliga. Siis tehtud MRT-uuringul olid vanad hüperintensiivsed kolded muutusteta, küll aga ilmnes uus hüperintensiivne kolle *medulla oblongata* ülaosas. Lähtudes juhendist (2 ägenemist ning muutused MRT-uuringul), diagnoositi juba kindlalt *sclerosis multiplex*'i. 2008. aastal tekkis uus episood, mis väljendus tasakaaluhäire ning vasaku jala nõrkusega. Kolmas kord tehti pulssravi Solu-Medroliga, mille efekt oli jällegi hea.

Kogu selle aja jooksul ei kirjeldatud patsiendil mitte ühtegi korda kognitiivset häiret ega põietegevuse häireid.

Alates 2008. aastast elas patsient rahuldavalt, oli psüühiliselt adekvaatne, igati orienteeritud, sai hakkama enese teenindamisega, kuid kodutöodes osales vähe.

Viimastel aastatel aga süvenes initsiaatiivitus, vähenes huvi ümbritseva vastu. Järjekordsel neuroloogi vastuvõtul määrati patsiendile uus MRT-uuring. Sellel, 2013. aasta MRT-uuringul (mida võrreldi 2006. aasta MRT-uuringuga) leiti aju külgvatsakeste ning kolmanda vatsakese hüdrotsefaalne laienemine. Aju veejuha jälgides leiti „flow-void-sümptom“ T2-režiimis. Jälgitavad olid ka bilateraalsel periventrikulaarsel endised laatonud hüperintensiivsed mittekontrasteeruvad kolded. Radioloogi hinnangu järgi oli tegu pigem normaalarõhu hüdrotsefaaliaga kui *sclerosis multiplex*'iga. Hüperintensiivseid kolded aga viitasid ilmselt periventrikulaarsele leukopaatialle.

Arvestades kliinilist pilti ning radioloogilist leidu, otsustati kirurgilise ravi kasuks.



Pilt 1. Ülemisel real MRT-uuring enne operatsiooni (A1 – külgvatsakeste laius, C1 – III vatsakese laius, B1 – maksimaalne koljuruumi laius (mm)). Arvutatud Evansi indeks 0,42. Alumisel real operatsioonijärgsed KT-pildid 4 kuu möödumisel (A₂, C₂, B₂) ja Evansi indeks 0,36. Evansi indeks on aju maksimaalse eesmise külgvatsakeste laiuse ja maksimaalse intrakraniaalse laiuse vaheline suhe, mida kasutatakse vatsakeste mahuliseks hindamiseks. Tinglikult peetakse oluliseks (vatsakeste laienemist) vastust > 0,3.

03.12.2013 tehti ventrikuloperitoneaalne šunteerimine (VPŠ).

Vahetult pärast operatsiooni oli patsiendi hinnangul muutunud tema kõnnak vabamaks, jalgade jõudlus oli paranenud.

Patsienti jälgiti postoperatiivselt järgnevatel kuude jooksul. Kodus viibides kõnnakuhäire vähenes veelgi, patsient loobus tugikepi kasutamisest. Ühe kuu möödumisel taandus uriinipidamatus. Kognitiivsed häired püsisid siiski muutusteta. Nelja kuu möödumisel operatsioonist korraldati uus KT-uuring, mida võrreldi 2013. aasta MRT-leiuga. Vähenenud oli nii aju lateraalvatsakeste kui ka III ajuvatsakese suurus (vt pilt 1).

KOKKUVÕTE

Idiopaatiline normaalarõhu hüdrotsefaalia on harv vanemas eas esinev haigus.

Sündroomi iseloomustab spetsiifiline kliiniline triaad, mis koosneb käimis- ja kognitiivsetest häiretest ning uriinipidamatuses. Uuringutega (MRT või KT) leitakse laienenud ajuvatsakesed ning normaalne intrakraniaalne rõhk. Kuna haiguse patofüsioloogia ei ole teada, on INRH diagnoosimine tihti keeruline. Lisauringutena võivad diagnoosimisel kaasa aidata liikvori infusioontestid. Nii saadakse õigeim patsientide valik ajuvatsakeste šunteerivaks operatsiooniks.

SUMMARY

Idiopathic normal pressure hydrocephalus. Overview and a case report

Kennet Kõiv¹, Jaan Eelmäe¹

Idiopathic normal pressure hydrocephalus (INPH) is a neurological condition presenting with a unique triad of gait disturbance, dementia and urine incontinence. This is associated with ventricular enlargement in the absence of elevated cerebrospinal fluid pressure. The diagnosis of INPH relies on clinical history, physical examination, neuroimaging (MRI or CT) and infusion tests. Still, despite all these, the pathophysiological mechanisms of INPH remain unclear. The surgical placement of a shunt is considered to be the only effective treatment for INPH. Patients, properly selected for shunting, are associated with a significant improvement of symptoms.

KIRJANDUS / REFERENCES

- Oi S. Controversies in definition and classification of hydrocephalus. *Neurol Med Chir* 2010;50:859–69.
- Rekate HL. The definition and classification of hydrocephalus: a personal recommendation to stimulate debate. *Cerebrospinal Fluid Res* 2008;5:2.
- Eelmäe J, Tjuvajev J, Talvik T, Tikk A. Quantitative criteria for successful outcome in shunting operations. In: Matsumoto S, Tamaki N, eds. *Hydrocephalus – pathogenesis and treatment*. Tokyo: Springer-Verlag, 1991:600–10.
- Hakim S, Adams RD. The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. *J Neurol Sci* 1965;2:307–27.
- Brean A, Eide PK. Prevalence of probable idiopathic normal pressure hydrocephalus in a Norwegian population. *Acta Neurol Scand* 2008;118:48–53.
- Marmarou A, Bergsneider M, Relkin N, Klinge P, Black PM. Development of guidelines for idiopathic normal-pressure hydrocephalus: introduction. *Neurosurgery* 2005;57:S1–3.
- Petrella G, Czosnyka M, Keong N, Pickard JD, Czosnyka Z. How does CSF dynamics change after shunting? *Acta Neurol Scand* 2008;118:182–8.
- Shprecher D, Schwab J, Kurlan R. Normal pressure hydrocephalus: diagnosis and treatment. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2008;8:371–6.

- Marmarou A, Young HF, Aygok GA, et al. Diagnosis and management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus: a prospective study in 151 patients. *J Neurosurg* 2005;102:987–97.
- Kazui H. Cognitive impairment in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Brain Nerve* 2008;60:225–31.
- Saito M, Nishio Y, Kanno S, et al. Cognitive profile of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders Extra* 2011;1:202–11.
- Gallia GL, Rigamonti D, Williams MA. The diagnosis and treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Nat Clin Pract Neurol* 2006;2:375–81.
- Bateman GA. The pathophysiology of idiopathic normal pressure hydrocephalus: cerebral ischemia or altered venous hemodynamics? *Am J Neuroradiol* 2008;29:198–203.
- Bradley WG. Toward a better understanding of normal pressure hydrocephalus. *Am J Neuroradiol* 2001;22:596.
- Bech RA, Juhler M, Waldemar G, Klinken L, Gjerris F. Frontal brain and leptomeningeal biopsy specimens correlated with cerebrospinal fluid outflow resistance and B-wave activity in patients suspected of normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery* 1997;40:497–502.
- Tarkowski E, Tullberg M, Fredman P, Wikkelsö C. Normal pressure hydrocephalus triggers intrathecal production of TNF- α . *Neurobiol Aging* 2003;24:707–14.
- Graff-Radford NR, Godersky JC. Idiopathic normal pressure hydrocephalus and systemic hypertension. *Neurology* 1987;37:868–71.
- Krauss JK, Regel JP, Vach W, Droste DW, Borremans JJ, Mergner T. Vascular risk factors and arteriosclerotic disease in idiopathic normal-pressure hydrocephalus of the elderly. *Stroke* 1996;27:24–9.
- Haubrich C, Czosnyka Z, Lavinio A, et al. Is there a direct link between cerebrovascular activity and cerebrospinal fluid pressure-volume compensation? *Stroke* 2007;38:2677–80.
- Tullberg M, Hultin L, Ekholm S, Mansson JE, Fredman P, Wikkelsö C. White matter changes in normal pressure hydrocephalus and Binswanger disease: specificity, predictive value and correlations to axonal degeneration and demyelination. *Acta Neurol Scand* 2002;105:417–26.
- Silverberg GD. Normal pressure hydrocephalus (NPH): ischemia, CSF stagnation or both. *Brain* 2004;127:947–8.
- Algin O, Hakyemez B, Parlak M. Proton MR spectroscopy and white matter hyperintensities in idiopathic normal pressure hydrocephalus and other dementias. *Br J Radiol* 2010;83:747–52.
- Bradley WG. Normal pressure hydrocephalus and deep white matter ischemia: which is the chicken and which is the egg? *Am J Neuroradiol* 2001;22:1638–40.
- Momjian S, Owlser BK, Czosnyka M, Pena A, Pickard JD. Pattern of white matter regional cerebral blood flow and autoregulation in normal pressure hydrocephalus. *Brain* 2004;127:965–72.
- Ishikawa M, Hashimoto M, Kuwana N, et al. Guidelines for management of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurol Med Chir* 2008;48:S1–23.
- Silverberg G, Mayo M, Saul T, Fellmann J, McGuire D. Elevated cerebrospinal fluid pressure in patients with Alzheimer's disease. *Cerebrospinal Fluid Res* 2006;3:7.
- Stolze H, Kuhlth-Buschbeck J, Drucke H, Johnk K, Illert M, Deuschl G. Comparative analysis of the gait disorder of normal pressure hydrocephalus and Parkinson's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;70:289–97.
- Hebb AO, Cusimano MD. Idiopathic normal pressure hydrocephalus: a systematic review of diagnosis and outcome. *Neurosurgery* 2001;49:1166–84.
- Greitz D. Radiological assessment of hydrocephalus: new theories and implications for therapy. *Neurosurg Rev* 2004;27:145–65.
- Palm WM, Walchenbach R, Bruinsma B, et al. Intracranial compartment volumes in normal pressure hydrocephalus: volumetric assessment versus outcome. *Am J Radiol* 2006;27:76–9.
- Baker II, Elsayed NM, El-Kalioubie MM, Atta YA. Brain atrophy versus normal pressure hydrocephalus by CSF flow measurement at MRI. *Med J Cairo Univ* 2009;77:19–26.
- Wikkelsö C, Andersson H, Blomstrand C, Lindqvist G. The clinical effect of lumbar puncture in normal pressure hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1982;45:64–9.
- Marmarou A, Young HF, Aygok GA. Estimated incidence of normal-pressure hydrocephalus and shunt outcome in patients residing in assisted-living and extended-care facilities. *Neurosurg Focus* 2007;22:E1.
- Silverberg GD, Huhn S, Jaffe RA, Essen A, Rubenstein E. Down-regulation of cerebrospinal fluid production in patients with chronic hydrocephalus. *J Neurosurg* 2002;97:1271–5.
- Toma AK, Papadopoulos MC, Stapleton S, Kitchen ND, Watkins LD. Systematic review of the outcome of shunt surgery in idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Acta Neurochirurgica* 2013;155:1977–80.
- Kahlon B, Sjunnesson J, Rehnroona S. Long-term outcome in patients with suspected normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery* 2007;60:327–32.

¹ Neurology Clinic, Tartu University Hospital, Tartu, Estonia

Correspondence to:
Kennet Kõiv
kennet.koiv@mail.ee

Keywords:
idiopathic normal pressure hydrocephalus, ventricoperitoneal shunting