
Atipinės eigos greitai progresuojanti normalaus spaudimo hidrocefalija: klinikinis atvejis

J. Kuzmickienė*

G. Kaubrys**

V. Budrys**

**Vilniaus universiteto ligoninės
Santariškių klinikų
Neurologijos centras*

***Vilniaus universiteto
Medicinos fakulteto Neurologijos
ir neurochirurgijos klinika;
Vilniaus universiteto ligoninės
Santariškių klinikų
Neurologijos centras*

Santrauka. Normalaus spaudimo hidrocefalija yra klinikinis sindromas, kuriam būdinga progresuojantis eisenos sutrikimas, demencija ir šlapimo nelaikymas, esant išsiplėtusiems smegenų skilveliams su normaliu smegenų skysčio spaudimu. Tai yra potencialiai reversinė demencijos priežastis. Tikslus paplitimas nėra žinomas, įvairių epidemiologinių studijų duomenys nurodo nuo 0 iki 5 %. Šiame straipsnyje aprašomas klinikinis NSH atvejis ir aptariama šios patologijos klinikinė eiga, diagnostikos ir gydymo ypatybės. Aprašytas atvejis rodo, kad puikūs šuntavimo rezultatai gali būti pasiekti, jei ligos trukmė yra trumpa ir šuntavimas atliekamas neatidėliojant.

Raktažodžiai: normalaus spaudimo hidrocefalija, demencija, eisenos sutrikimai, šlapimo nelaikymas, ventrikulo-peritoninis šuntavimas.

Neurologijos seminarai 2014; 18(59): 55-60

ĮVADAS

Normalaus spaudimo hidrocefalija (NSH) yra klinikinis sindromas, kuriam būdinga progresuojantis eisenos sutrikimas, demencija ir šlapimo nelaikymas, esant išsiplėtusiems smegenų skilveliams su normaliu smegenų skysčio spaudimu. Tai yra potencialiai reversinė demencijos priežastis. Pirmą kartą šį klinikinį sindromą aprašė Hakim ir Adams 1965 m. NSH gali būti ir antrinė, kai yra žinoma ją sukėlusio priežastis: galvos trauma, subarahnoidinė hemoragija, meningitai, CNS navikai. Idiopatinės NSH priežastis nėra tiksliai žinoma. Idiopatinę NSH kartais sunku atskirti nuo kitų nespecifinių būklių ar neurologinių susirgimų, kurių metu gali būti ir židininė neurologinė simptomatika, ir kognityvinių funkcijų sutrikimas, ir šlapinimosi sutrikimų [1].

NSH yra dažnesnė vyresniame amžiuje, abiejų lyčių asmenų sergamumas vienodas. Tikslus paplitimas nėra žinomas. Įvairių epidemiologinių studijų duomenys rodo nuo 0 iki 5 % [2]. Norvegijoje atliktos epidemiologinės studijos metu nustatyta, kad norvegų populiacijoje NSH paplitimas yra 21,9 ligos atvejo 100 000 gyventojų, o sergamumas – 5,5 naujo ligos atvejo per metus 100 000 gyventojų [3]. Japonijoje atliktų epidemiologinių tyrimų metu nustatytas NSH paplitimas japonų populiacijoje yra

1,4 % [1, 2], o tyrimas, atliktas remiantis magnetinio rezonanso tomografija (MRT) vaizdais ir jų vertinimu, parodė, kad 1 % vyresnio amžiaus žmonių turi smegenų pakitimų, atitinkančių radiologinius NSH kriterijus, tačiau be neurologinės simptomatikos. 25 % iš jų per 4–8 metus atsirado eisenos sutrikimų ir (ar) demencija [4].

Idiopatinės NSH etiologija yra neaiški. Kadangi skilvelių šuntavimas daugeliu atvejų pagerina ligos neurologinius simptomus, tai manoma, kad sutrikusi likvoro cirkuliacija yra viena iš patogenezės grandžių [5]. Nustatyta, kad, sergant idiopatine NSH, yra sutrikusi likvoro pulsacija ir absorbcija per arahnoidines granuliacijas [6]. Sergantiems NSH buvo rasta pakitusi ekspresija genų, koduojančių proteinus, reguliuojančius likvoro produkciją ir absorbciją [6, 7]. Taip pat smegenų skystyje nustatoma padidėjusi tumoro nekrozės faktoriaus- (TNF-) ir transformuojančio augimo faktoriaus- (TGF-beta) koncentracija, kurie dalyvauja smegenų skysčio gamybos reguliavime [8, 9]. Tačiau nėra aišku, ar citokinų padaugėja dėl sutrikusios likvoro cirkuliacijos ir tik vėliau išsivysto NSH simptomatika, ar padidėjusi citokinų produkcija yra atsakas į jau esančią hidrocefaliją [6]. Nustatyta, kad 83 % pacientų, sergančių NSH, serga ir arterine hipertenzija [10], kuri dažnai yra susijusi su smegenų kraujotakos sutrikimais ir Alzheimerio liga. Spėjama, kad NSH, cerebravaskulinė patologijos ir Alzheimerio ligos patogenezė turi bendrų grandžių, tačiau nėra iki galo aišku, kokie konkretūs patogeneziniai mechanizmai sieja šias tris ligas [11].

Klinikiniai NSH simptomai atsiranda dėl centrinės spindulinio vainiko (*corona radiata*) dalies deformacijos, sukeltos besiplečiančių skilvelių. Šioje *corona radiata* dalyje labiausiai pažeidžiamos centrinio motorinio neurono

Adresas:

Jurgita Kuzmickienė

VUL SK Neurologijos centras

Santariškių g. 2, LT-08661 Vilnius

Tel. (8 5) 236 5220, el. paštas jurgitakuzmickiene@gmail.com

skaidulos, einančios į nugaros smegenų sakralinių segmentų priekinius ragus. Dėl to nukenčia kojų ir šlapimo pūslės inervacija. Demenciją sukelia periventrikulinės limbinės sistemos deformacija. SPECT tyrimais nustatyta sutrikusi periventrikulinės baltosios smegenų medžiagos ir prefrontalinių sričių perfuzija [12, 13]. Positronų emisijos tomografijos (PET) tyrimai rodo pamato branduolių disfunkciją, kuri taip pat gali būti susijusi su eisenos ir kognityvinių funkcijų sutrikimais, sergant NSH [14]. Ligoniams, sergantiems NSH, randamas vidurinių smegenų diametro sumažėjimas ir yra nustatyta neigiama koreliacija tarp vidurinių smegenų diametro ir eisenos sutrikimų [15].

NSH dažniausiai prasideda eisenos sutrikimais, kurie apibūdinami kaip „eiseną mažais žingsniukais“, „magnetinė“ eiseną, kuriai būdingas kojų vilkimas, tarsi būtų „prikljuotos pėdos“ [6, 16–18]. Ligoniai vaikšto lėtai ir nestabiliai. Jų žingsniai trumpesni, o nestabilumas labiau ryškus sukantis, nei einant tiesia linija. Eisenos sustingimas kartais išryškėja pacientui pradėdamas eiti, einant siaura vieta ar apsisukant [1]. Tačiau nėra jokio kojų raumenų silpnumo. Nebūdingas ekstrapiramidinis tonuso padidėjimas, nebūna tremoro, nesulėtėja alternuojantys judesiai. Levodopa neveikia NSH simptomų. Nurodoma, kad eisenos sutrikimai yra svarbiausias NSH simptomas [6, 16–18].

Kognityvinių funkcijų sutrikimas yra frontalinio pažievinio tipo. Didžioji smegenų jungtis (*corpus callosum*), dryžuotasis kūnas (*corpus striatum*), priekinė ir medialinė frontalinės skilties dalis yra smegenų sritys, kurios susijusios su kognityvinių funkcijų sutrikimu sergant NSH [1]. NSH yra būdingas psichomotorinis sulėtėjimas, sutrikę dėmesys, darbinė atmintis, vizualiniai erdviniai sugebėjimai. Tiriant atminties procesus, nustatyta, kad atpažinimas yra daug mažiau pažeistas, lyginant su atgaminimu. Vertinant frontales funkcijas, pastebimas sutrikęs žodinis sklandumas (*verbal fluency*) [1]. Išreikšta afazija, agnozija ar apraksija rankose nėra būdingos NSH [6, 17, 18].

Šlapimo nelaikymas yra trečiasis esminis NSH simptomas. Ligos pradžioje gali būti tik dažnas šlapinimasis, ypač nakties metu, ar šlapinimosi urgencija, o vėlyvose ligos stadijose aprašomas ne tik šlapimo, bet kartais ir išmatų nelaikymas. Urodinaminiais testais yra nustatomas šlapimo pūslės hiperaktyvumas [1, 6, 16–18]. ¹²³I-IMP SPECT tyrimu nustatyta, kad šlapinimosi disfunkcija, sergant NSH, yra susijusi su dešinės frontalinės skilties hipoperfuzija [19].

Visi trys simptomai pasireiškia tik 60 % pacientų. Eisenos sutrikimai yra anksčiausias ir dažniausias simptomas, pasireiškiantis 94–100 % pacientų, jį lydi kiek vėliau atsirandantys kognityvinių funkcijų sutrikimai, būdingi 78–98 % ligonių, šlapinimosi sutrikimai pasireiškia 76–83 % pacientų [1]. Literatūroje nurodoma, kad net iki 88 % NSH pacientų turi psichiatrinių simptomų: apatiją – iki 70 % pacientų, nerimą – 25 %, depresiją, haliucinacijas, emocinį nestabilumą, nekantrumą – daugiau nei 10 % [1, 7, 17].

Diagnozuojant NSH, būtina atlikti galvos smegenų kompiuterinę tomografiją (KT) ar MRT, tačiau vien tik jų

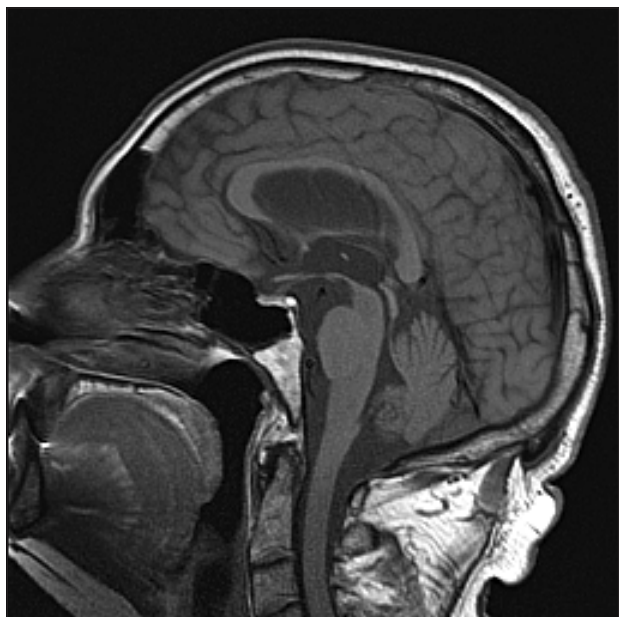
nepakanka diagnozei patvirtinti. KT ar MRT vaizduose NSH būdingas neproporcingai didelis skilvelių išsiplėtimas, lyginant su vagų atrofija, periventrikuliariai MRT T2 hiperintensyvumai, *corpus callosum* suplonėjimas ir pakilimas sagitaliniuose pjūviuose, šoninių skilvelių frontaliųjų ragų suapvalėjimas aksialiniuose pjūviuose [5, 20], vidurinių smegenų diametro sumažėjimas [15].

Kitas svarbus diagnostinis ir prognostinis tyrimas yra „didelio tūrio“ juosmeninė punkcija, kurios metu paimama iki 50 ml likvoro. Po juosmeninės punkcijos atliekamas kognityvinių ir motorinių funkcijų įvertinimas, kuris kartojamas po 3 val. Ryškus kognityvinių funkcijų ir eisenos pagerėjimas leidžia prognozuoti, kad skilvelių šuntavimas bus efektyvus [17, 18, 21].

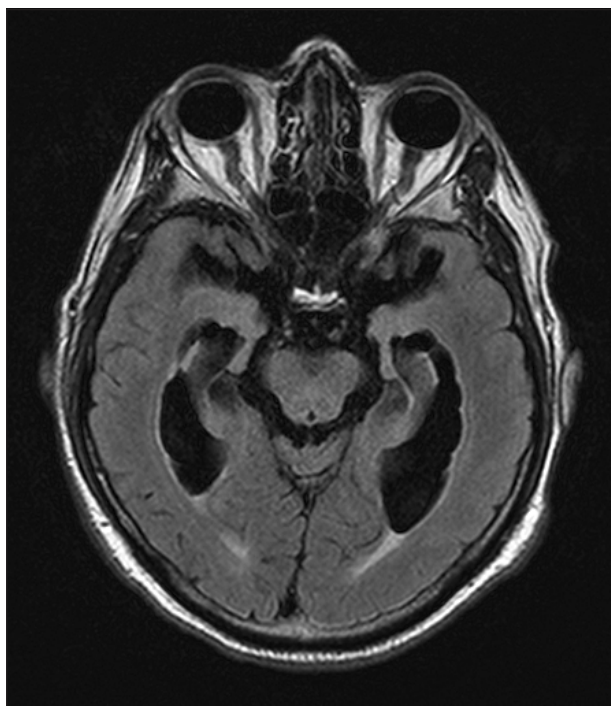
Nėra medikamentinio gydymo, kurio efektyvumas būtų pagrįstas įrodymais. Pagrindinė gydymo priemonė yra skilvelių šuntavimas (ventrikulio-peritoninis, ventrikulio-atrialinis, liumbo-peritoninis) [1, 6]. Nors tai yra sąlyginai paprasta neurochirurginė procedūra, tačiau susijusi su keletu komplikacijų, kurias galima suskirstyti į grupes: 1) komplikacijos, susijusios su pačia chirurgine procedūra (intracerebrinė hemoragija, šunto infekcija, netinkama šunto padėtis); 2) komplikacijos, susijusios su šunto sistema (proksimalinio ar distalinio šunto galo obstrukcija) ir 3) komplikacijos, susijusios tiek su šunto sistema, tiek su nudrenuojama likvoro srove (galvos skausmai, subdurinė higroma ar hematoma). Tačiau viena iš dažniausių komplikacijų yra šunto obstrukcija, kuri sukelia NSH simptomų rekurenciją po buvusio pagerėjimo arba gali būti viena iš operacinio gydymo neefektyvumo priežasčių [18]. Ventrikulio-atrialinis šuntavimas susijęs su tokiais specifiniais komplikacijomis kaip endokarditas, širdies sienos perforacija, širdies tamponada, plaučių arterijos embolija, plautinė hipertenzija. Pastaruoju metu šis metodas taikomas retai. Liumbo-peritoninis šuntavimas yra neinvazivus smegenims, susijęs su mažesne infekcijos rizika, tačiau nėra klinikinių tyrimų, lyginančių liumbo-peritoninio šuntavimo ir kitų šuntavimo metodų rezultatus [1]. Smegenų skilvelių šuntavimui būtina kruopšti pacientų atranka. Prieš operaciją labai svarbu įvertinti esančią gretutinę patologiją, kuri taip pat gali turėti įtakos gydymo rezultatams [22]. Literatūros duomenimis, atlikus šuntavimą klinikinių simptomų pagerėjimas gaunamas nuo 31 iki 96 % pacientų [1, 18, 21]. Šuntavimas būna efektyvesnis, kai ligos trukmė yra mažiau nei vieneri metai, o demencija lengva arba jos dar nėra [17].

KLINIKINIS ATVEJIS

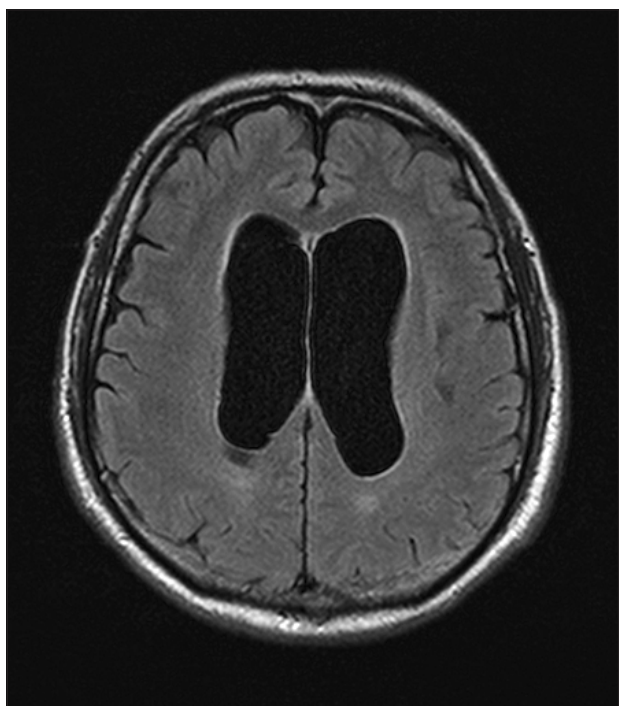
2011 m. Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų (VUL SK) Neurologijos centre tirtas 65 metų amžiaus vyras, kuris iki 2010 m. buvo sveikas. Nuo 2010 m. vasaros pasijuto blogiau, prasčiau susitvarkė su darbu, pradėjo nebesitvarkyti savimi. Kadangi pablogėjo atmintis, buvo konsultuotas neurologo pagal gyvenamąją vietą ir atsiųstas į VUL SK Konsultacinę polikliniką psichiatro ir neuro-



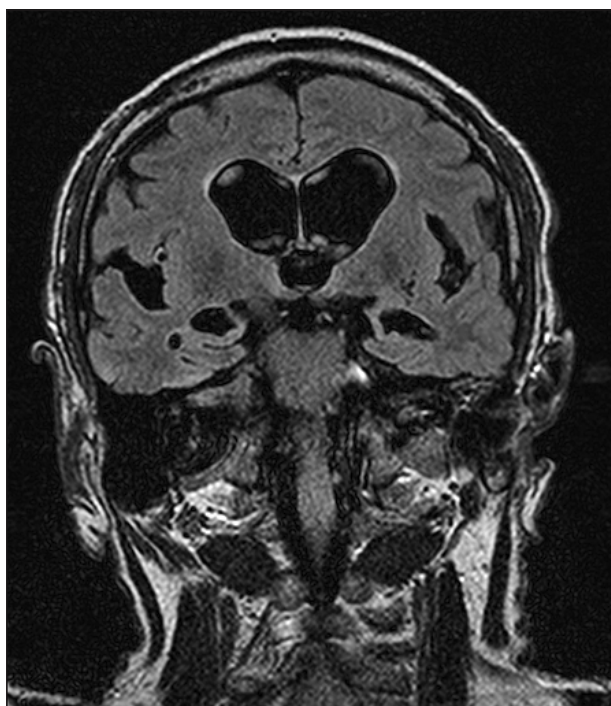
1 pav. Paciento galvos smegenų MRT (2011 05 20) prieš operaciją, T1 režimas, sagitalinė plokštuma



2 pav. Paciento galvos smegenų MRT (2011 05 20) prieš operaciją, T2W FLAIR režimas, aksialinė plokštuma



3 pav. Paciento galvos smegenų MRT (2011 05 20) prieš operaciją, T2W FLAIR režimas, aksialinė plokštuma



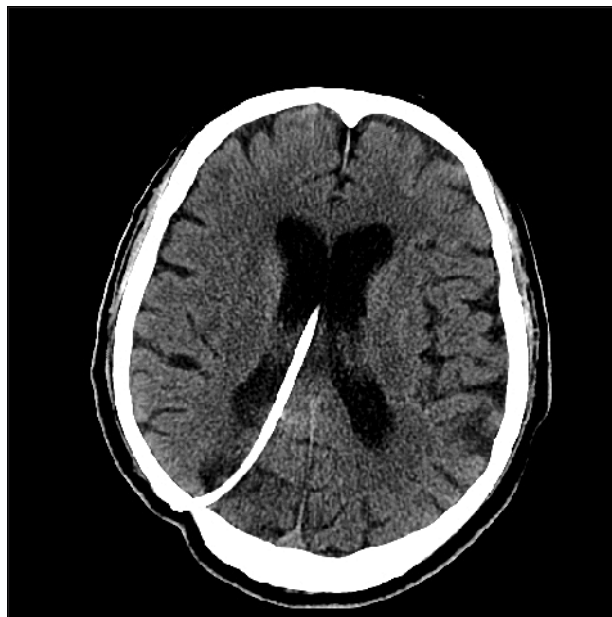
4 pav. Paciento galvos smegenų MRT (2011 05 20) prieš operaciją, FLAIR režimas, koronarinė plokštuma

logo konsultacijai. 2011 01 06 psichiatras nustatė vidutinio sunkumo depresijos epizodą, gydymui skyrė sertralina 50 mg/p. 2011 01 25 neurologo konsultacija: pacientas skundžiasi pablogėjusia klausa dešine ausimi, užmaršumu, sunkumais darbe dėl atminties pablogėjimo. Neurologinė būklė: sąmoningas, kontaktiškas, židininės neurologinės simptomatikos nėra, protinės būklės mini tyrimas (MMSE) – 23 balai. Atlikti tyrimai: ekstrakranijinių krau-

jagyslių spalvinė sonografija (EKSS) – hemodinamiškai nereikšminga aterosklerotinė arteriopatija, slankstelių arterijų kraujotaka įprastinės krypties, kraujotaka pakankama, hipoplastiška dešinioji slankstelinė arterija. Galvos smegenų MRT: vidinė hidrocefalija, akustinė švanoma dešinėje. Pacientas konsultuotas neurochirurgo dėl hidrocefalijos ir akustinės švanomos, rekomenduota tęsti gydymą psichiatro skirtu antidepressantu ir stebėti pacientą dinami-



5 pav. Paciento galvos smegenų KT, atlikta 2011 09 13 (3 mėnesiai po operacijos)



6 pav. Paciento galvos smegenų KT, atlikta 2013 08 27 (2 metai po operacijos)

koje – atvykti pakartotinei neurologo konsultacijai po 3 mėnesių. 2011 05 10 pacientas pakartotinai konsultuotas neurologo: paciento būklė labai pablogėjusi, ryškėja atminties sutrikimai, jau nebedirba, nes nebesusitvarko su darbu, vienas niekur nebeišeina, kadangi artimieji bijo, kad pasiklys. Sutrikusi kasdienė veikla. Ryškėja eisenos sutrikimai, einant meta į dešinę pusę, pacientas eina lėtai, nurodo šlapinimosi urgenciją. Atliktas MMSE testas – 15 balų. Esant ryškiam būklės blogėjimui, 2011 05 20 pacientas hospitalizuotas į VUL SK Neurologijos skyrių.

Gyvenimo anamnezė: išsilavinimas – aukštasis, nerūko, arterinis kraujo spaudimas – normalus, traumų neturėjęs. 2010 m. diagnozuota prostatos karcinoma, taikytas spindulinis gydymas, skirta hormoninė terapija.

Objektyvi būklė: bendra ligonio būklė patenkinama, AKS – 120/80 mmHg, širdies veikla – ritmiška, ŠSD – 68 k/min. Neurologinė būklė: sąmoningas, kontaktiškas, MMSE 15 balų: orientacija laike – 1 balas, vietoje – 3 balai, įsiminimas – 3 balai, dėmesys – 1 balas, trumpalaikė atmintis – 0 balų, kalba (įvardinimas, pakartojimas, žodinės instrukcijos, perskaitymas ir atlikimas, sakiny) – 2 + 1 + 2 + 1 + 1 balų, konstrukcija – 0 balų. Stebima eisenos apraksija. Galviniai nervai: akių judesiai laisvi, nistagmo nėra, nedidelė liežuvių deviacija į dešinę, sausgysliniai refleksai yra, be asimetrijos, patologinių refleksų negauta, raumenų tonusas normalus, parezių nėra, jutimų sutrikimų nėra, meninginiai simptomai neigiami.

Atlikti tyrimai: kraujo hematologinis, pagrindiniai biocheminiai rodikliai (gliukozė, elektrolitai, kreatininas, kepenų fermentai, skydliaukės hormonai) – be patologinių pakitimų. Infekcijų žymenų tyrimai: Živ1/2 Ag/Ak Combo – neigiamas, Treponema pallidum – neigiamas. Elektrokardiograma: ŠSD – 63 k./min., ritmas – sinusinis.

Galvos smegenų MRT (2011 05 20): galvos smegenyse patologinių židinių signalo pakitimų nematyti. Vidu-

rio struktūros nedislokuotos. Šoniniai skilveliai simetriški, labai praplėsti HI – 85 mm, III skilvelis – 15 mm, IV skilvelis vidurio linijoje – 15 mm. Plačios Silvijaus vagos. Dešiniame cerebelopontiniame kampe stebėtas aiškių lygių kontūrų darinys – 14 × 12 × 16 mm dydžio, be esminės dydžio dinamikos. Išvada: vidinė hidrocefalija. Darinys dešiniame cerebelopontiniame kampe.

Stuburo kaklinės dalies MRT (2011 05 25): nugaros smegenyse patologinio signalo židinių pakitimų, neoplazmai būdingų požymių, hidromielijos nematyti. Kaklinės ir krūtininės stuburo dalies degeneraciniai pakitimai; osteochondrozė, spondiliozė. Diskų ekstruzijos, protrūzijos požymių nematyti.

2011 05 20 okulisto konsultacija: angiosclerosis retinae OU.

2011 05 23 atlikta juosmeninė punkcija, siekiant atmesti neuroinfekciją. Nuleista 15 ml likvoro, likvoro spaudimas – normos ribose. Likvoro tyrimas: bespalvis, skaidrus, eritrocitai – 0 × 10¹²/l, citozė – bendra (mkl) – 2–3, citozė-neutrofilai (mkl) – 2–3, atipinės ląstelės – nerasta. Biocheminis likvoro tyrimas: gliukozė – 3,32 mmol/l, K – 2,7 mmol/l, Na – 142 mmol/l, Cl – 119 mmol/l, jonizuotas Ca – 0,93 mmol/l, baltymas – 1,114 g/l.

2011 05 24 dieną, t. y. praėjus parai po liumbalinės punkcijos, pakartojus MMSE – 21 balas (pagerėjo orientacija ir trumpalaikė atmintis), kiek pagerėjo eisena – tapo tvirtesnė, greitesnė, stabilesnė.

2011 05 25 pacientą konsultuoja neurochirurgas. Atlikta kartotinė liumbalinė punkcija, nuleista 40 ml likvoro. Paciento kognityvinės ir motorinės funkcijos vertintos po 3 val.: MMSE – 23 balai ir po 24 val. MMSE – 22 balai. Paciento eisena daug greitesnė, tvirtesnė.

2011 05 26 konsiliumas, dalyvaujant Neurologijos centro direktoriui prof. V. Budriui, prof. G. Kaubriui, skyriaus vedėjui V. Kleziui: vertinant anamnezę, surinktą iš

paciento ir jo žmonos (greitai progresuojantis atminties ir eisenos sutrikimas), objektyvaus tyrimo duomenimis (MMSE nuo 23 balų sumažėjo iki 15 balų, išryškėjo eisenos sutrikimai), atliktų tyrimų rezultatus (galvos smegenų MRT tyrimu nustatyta vidinė hidrocefalija, HI – 85 mm, po atliktos liumbalinės punkcijos MMSE pakilo iki 23 balų, pagerėjo orientacija, trumpalaikė atmintis, pagerėjo eisenos), nustatyta klinikinė diagnozė: normalaus spaudimo hidrocefalija. Pacientui tikslinga ventrikulioperitoninė stomija arba gravitacinis šuntas. Numatyta hospitalizacija į Respublikinės Vilniaus universitetinės ligoninės (RVUL) Neurochirurgijos skyrių. Po šuntavimo operacijos – neurologo stebėjimas VUL SK Konsultacinės poliklinikos Atminties sutrikimų kabinete.

Pacientas 2011 05 26 operuotas, atlikta ventrikulio-peritoneostomija Codman programuojamu šuntu su sifonguaru, slėgis – 150 mm H₂O. Pooperacinė eiga sklandi. Po operacijos būklė ėmė labai gerėti: aktyvus, vaikšto gerai, gerėja kognityvinės funkcijos, pagerėjo orientacija.

Pakartotinė neurologo konsultacija 2011 09 13. Paciento būklė labai pagerėjusi, MMSE – 29 balai, eisenos normali. Pacientas grįžo į visavertį gyvenimą, savarankiškai vairuoja automobilį.

2013 08 27 neurologo konsultacija VUL SK Atminties sutrikimų kabinete. Paciento būklė išlieka stabiliai gera, aktyvus, vaikšto gerai, vairuoja automobilį, kognityvinės funkcijos nepablogėjusios, o pakartojus galvos smegenų KT – be neigiamos dinamikos.

APTARIMAS

Straipsnyje aprašytas klinikinis atvejis yra įdomus keliais aspektais. Pirmiausia tai – greita klinikinio progresavimo eiga iki šuntavimo operacijos. Paciento būklė ryškiai pablogėjo per 3 mėnesius, kas nėra labai būdinga natūraliai NSH eigai. Būtent dėl šios priežasties buvo intensyviai ieškoma atipinės neuroinfekcijos, likvoro takų okliuzijos, onkologinio susirgimo išplitimo. Tačiau tiek klinikinė simptomatika, tiek atlikti instrumentiniai ir laboratoriniai tyrimai nepatvirtino nei neuroinfekcijos, nei okliuzijos, nei išplitusio onkologinio proceso. Be to, greitas progresavimas buvo būdingas tik klinicinei paciento simptomatikai. Radiologiškai hidrocefalija be intrakranijinės hipertenzijos požymių pacientui buvo diagnozuota dar prieš greito klinikinio blogėjimo pradžią (nors jau esant pradinei simptomatikai).

Antra, pacientui klinikinė simptomatika vystėsi ne visiškai įprasta tvarka. Kognityvinė disfunkcija išsivystė anksčiau nei eisenos sutrikimas, tuo tarpu įprastai NSH natūraliai klinicinei eigai būdingas kiek ankstyvesnis eisenos sutrikimų pasireiškimas, o kognityviniai sutrikimai vystosi kiek vėliau. Mūsų aprašytu atveju, liga prasidėjo depresine simptomatika ir atminties sutrikimais ir tik po kelių mėnesių atsirado eisenos sutrikimų, kurie literatūroje įvardijami kaip pagrindinis ir dažnai pirmasis ligos požymis. Dubens organų disfunkcijos atsiradimą laiko požyriūru yra sunkoka vertinti dėl lydinčios patologijos.

Trečia, atlikus šuntavimo operaciją, gautas greitas ir ryškus pagerėjimas. Labai išreikšta paciento klinikinė simptomatika (MMSE – 15 balų, grubus eisenos sutrikimas – eisenos su pagalba) regresavo iki normalios paciento būsenos. Tokie teigiami šuntavimo rezultatai taip pat būna toli gražu ne visais operacinio gydymo atvejais. Tokius gerus gydymo rezultatus bent iš dalies galima paaiškinti sąlyginai jaunu paciento amžiumi, dideliu kognityviniu rezervu, trumpa NSH su klinicine išraiška trukme.

Esant demencijai ir nesant kitos neurologinės simptomatikos, reikia atmesti kitas galimas demencijas ir vieną iš dažniausių – Alzheimerio ligą (AL). Mūsų atveju, klinikoje vyravo užmaršumas, sutrikęs dėmesys ir vizualiniai erdviniai sutrikimai, nebuvo afazijos, agnozijos, demencija greitai progresavo (pradinis MMSE – 23 balai, po 3 mėnesių MMSE – 15 balų), kas nėra būdinga AL. Netrukus atsiradę eisenos sutrikimai, greitai blogėjančios kognityvinės funkcijos, radiologiniai radiniai (šoniniai skilveliai simetriški, labai praplėsti HI – 85 mm, III skilvelis – 15 mm, IV skilvelis vidurio linijoje – 15 mm) vertė galvoti apie normalaus spaudimo hidrocefaliją. Atlikus paprastą liumbalinę punkciją, buvo atmestos kitos galimos patologijos, tačiau gautas likvoro padidėjęs baltymo kiekis neleido visiškai atmesti okliuzinės hidrocefalijos. Siekiant atmesti visas okliuzijos galimybes, buvo papildomai atliktas stuburo kaklinės dalies MRT tyrimas. Diagnozę patvirtino ir atlikta diagnostinė „didelio tūrio“ liumbalinė punkcija, po kurios, vertinant paciento kognityvines ir motorines funkcijas, gautas ryškus pagerėjimas. Pacientas neturėjo jokių kraujagyslinės rizikos veiksnių, sąnarių patologijos, nebuvo jokios šeiminės demencijos anamnezės, kliniškai buvo visi trys simptomai, būdingi NSH, patvirtinti radiologiniais tyrimais ir „didelio tūrio“ liumbalinė punkcija, todėl, patvirtinus diagnozę, buvo rekomenduota šuntuoti skilvelius, tikintis gerų rezultatų. Greitas paciento būklės gerėjimas po šuntavimo operacijos ir stabiliai geros būklės išlikimas 2 metus po operacijos jau *post factum* atmeta pirminės idiopatinės demencijos diagnozę 2011 m.

Mūsų pateikiamas NSH atvejo aprašymas iliustratyvus ir pamokantis tuo požiūriu, kad, jei NSH diagnozuojama ir gydoma nedelsiant, galima tikėtis daug geresnių rezultatų, nei dažniausiai nurodoma literatūroje.

Gauta:
2013 10 29

Priimta spaudai:
2013 12 06

Literatūra

1. Mori E, Ishikawa M, Kato T, et al. Guidelines for management of idiopathic normal pressure hydrocephalus: second edition. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2012; 52(11): 775–809.
2. Tanaka N, Yamaguchi S, Ishikawa H, et al. Prevalence of possible idiopathic normal-pressure hydrocephalus in Japan: the Osaka-Tajiri project. *Neuroepidemiology* 2009; 32(3): 171–5.
3. Brean A, Eide PK. Prevalence of probable idiopathic normal pressure hydrocephalus in a Norwegian population. *Acta Neurol Scand* 2008; 118(1): 48–53.

4. Iseki C, Kawanami T, Nagasawa H, et al. Asymptomatic ventriculomegaly with features of idiopathic normal pressure hydrocephalus on MRI (AVIM) in the elderly: a prospective study in a Japanese population. *J Neurol Sci* 2009; 277(1-2): 54-7.
5. Ishii M, Kawamata T, Akiguchi I, et al. Parkinsonian symptomatology may correlate with CT findings before and after shunting in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Parkinsons Dis* 2010; 2010. pii: 201089. doi: 10.4061/2010/201089.
6. Shprecher D, Schwab J, Kurlan R. Normal pressure hydrocephalus: diagnosis and treatment. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2008; 8(5): 371-6.
7. Takaya M. Memantine treatment for neuropsychiatric symptoms in a patient with probable idiopathic normal pressure hydrocephalus: a case report. *J Med Case Rep* 2013; 7(1): 94.
8. Li X, Miyajima M, Jiang C, et al. Expression of TGF-betas and TGF-beta type II receptor in cerebrospinal fluid of patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurosci Lett* 2007; 413(2): 141-4.
9. Tarkowski E, Tullberg M, Fredman P, et al. Normal pressure hydrocephalus triggers intrathecal production of TNF-alpha. *Neurobiol Aging* 2003; 24(5): 707-14.
10. Krauss JK, Regel JP, Vach W, et al. Vascular risk factors and arteriosclerotic disease in idiopathic normal-pressure hydrocephalus of the elderly. *Stroke* 1996; 27(1): 24-9.
11. Bech-Azeddine R, Hogh P, Juhler M, et al. Idiopathic normal-pressure hydrocephalus: clinical comorbidity correlated with cerebral biopsy findings and outcome of cerebrospinal fluid shunting. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007; 78: 157-61.
12. Sasaki H, Ishii K, Kono AK, et al. Cerebral perfusion pattern of idiopathic normal pressure hydrocephalus studied by SPECT and statistical brain mapping. *Ann Nucl Med* 2007; 21: 39-45.
13. Momjian S, Owler BK, Czosnyka Z, et al. Pattern of white matter regional cerebral blood flow and autoregulation in normal pressure hydrocephalus. *Brain* 2004; 127: 965-72.
14. Nakayama T, Ouchi Y, Yoshikawa E, et al. Striatal D2 receptor availability after shunting in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *J Nucl Med* 2007; 48: 1981-6.
15. Lee PH, Yong SW, Ahn YH, et al. Correlation of midbrain diameter and gait disturbance in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus. *J Neurol* 2005; 252(8): 958-63.
16. Stolze H, Kuhtz-Buschbeck JP, Drücke H, et al. Comparative analysis of the gait disorder of normal pressure hydrocephalus and Parkinson's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 70(3): 289-97.
17. Meier U, Miethke C. Predictors of outcome in patients with normal-pressure hydrocephalus. *J Clin Neurosci* 2003; 10(4): 453-9.
18. Gallia GL, Rigamonti D, Williams MA. The diagnosis and treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Nat Clin Pract Neurol* 2006; 2(7): 375-81.
19. Sakakibara R, Uchida Y, Ishii K, et al. Correlation of right frontal hypoperfusion and urinary dysfunction in iNPH: a SPECT study. *Neurourol Urodyn* 2012; 31(1): 50-5.
20. Mataró M, Matarín M, Poca MA, et al. Functional and magnetic resonance imaging correlates of corpus callosum in normal pressure hydrocephalus before and after shunting. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007; 78(4): 395-8.
21. 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(6): 987-97.
22. Malm J, Graff-Radford NR, Ishikawa M, et al. Influence of comorbidities in idiopathic normal pressure hydrocephalus – research and clinical care. A report of the ISHCSF task force on comorbidities in INPH. *Fluids Barriers CNS* 2013; 10(1): 22.

J. Kuzmickienė, G. Kaubrys, V. Budrys

ATYPICAL RAPIDLY PROGRESSIVE NORMAL PRESSURE HYDROCEPHALUS: A CASE REPORT

Summary

Normal pressure hydrocephalus (NPH) is characterized by a progressive neurological syndrome accompanied by a triad of symptoms: gait disturbances, cognitive impairment, and urinary dysfunction associated with ventriculomegaly in the absence of elevated cerebrospinal fluid pressure. NPH is one of the few causes of dementia that is potentially reversible. Not many epidemiological studies on INPH are available, so the incidence and prevalence of this disorder are difficult to determine. Several studies have reported that it was between 0 and 5%. We report the case of normal pressure hydrocephalus and discuss clinical aspects, diagnostic procedures and treatment options. The described case demonstrates that excellent shunting results can be achieved if the duration of the disease is short and surgery is done without delay.

Keywords: normal pressure hydrocephalus, dementia, gait disturbances, urinary dysfunction, ventriculo-peritoneal shunt.