

Hydrocephalus

Bevezető

Az agy-gerincvelői folyadék (liquor cerebrospinalis) fontos szerepet játszik a központi idegrendszer homeostasisának fenntartásában. Termelése 95%-ban a plexus chorioideusban, míg 5%-ban interstitiálisan történik. A napi termelt mennyiség kor függvényében változik, így gyerekekben 400-500 ml, míg felnőttekben 600-800 ml. Számításba véve a 150 ml térfogatú liquorteret, az agyvíz, napi 3-4-szeres kicserélődését eredményezi. A felszívódás, intracranialis nyomásfüggő és legnagyobb mennyiségben a Pacchioni granulatiokban, kisebb mértékben a plexusokban és az agyi lymphaticus ereken át történik, sebessége 1 ml/perc. Az intracranialis és intraspinalis tér volumenterhelést felszívó képességét compliance-nak nevezzük. Alulműködésének következménye a koponyaűri nyomás drámai megemelkedése.

Anatómiai vonatkozások

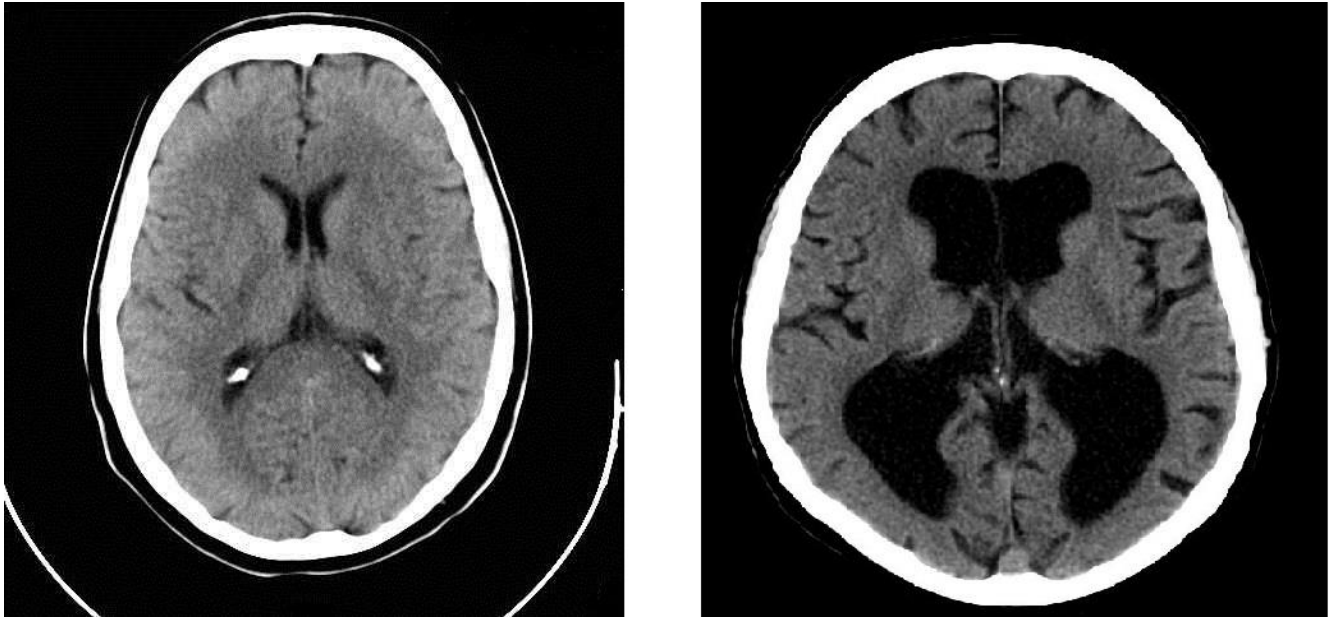


1.ábra: 1-2 Ventriculus lateralis, 3 Ventriculus tertius, 4 Ventriculus quartus, 5-6 Foramen interventriculare (Foramen Monroi), 7-8 Apertura laterales ventriculi quarti (Foramina Luschkae),

9 Aquaductus cerebri, 10 Apertura mediana ventriculi quarti (Foramen Magendi)

Meghatározás

A 'hydrocephalus' görög eredetű szó (hydro – víz, cephalus – fej), melynek jelentése 'vízfejűség'. Hydrocephalusról beszélünk, ha a liquor mennyisége felszaporodik az agyban, az agyszövet rovasára. A folyamat következtében az agykamrák kitágulnak és folyamatos nyomást gyakorolnak az agyszövetre.



2. ábra: Axiális natív koponya CT felvételeken normál, illetve tág kamrarendszer.

Epidemiológia

Becsült prevalencia összlakosságot tekintve: 1 – 1,5 %

Congenitális hydrocephalus incidenciája: 0,9 – 1,8 / 1000 születés

Klasszifikáció

Funkcionális szempontból két típusú hydrocephalusról beszélhetünk: kommunikáló vagy extraventricularis oclusiv és nem kommunikáló, azaz oclusiv fajtáról.

Az **occlusiv**, vagy nem kommunicaló hydrocephalus esetében az oldalkamrákból a subarachnoidális térbe történő liquor áramlás akadályozott. Az elzáródás fölött kamratágulat alakul ki. A folyamat leggyakoribb előfordulási helyei az aquaeductus, a III. agykamra, a foramen Monro és a IV. agykamra kimenet.

A **kommunicáló** vagy extraventricularis occlusiv hydrocephalus esetében a kamra-rendszeren kívül akadályozott a liquor áramlása. Mely akadály előfordulhat a basalis cisternákban vagy diffusan a subarachnoidális liquorterekben, és zavart lehet a liquor felszívódása az arachnoideális bolyhokban is. Az utóbbi miatt a kommunicaló hydrocephalust hydrocephalus malresorbivusnak is hívják.

Etiológia

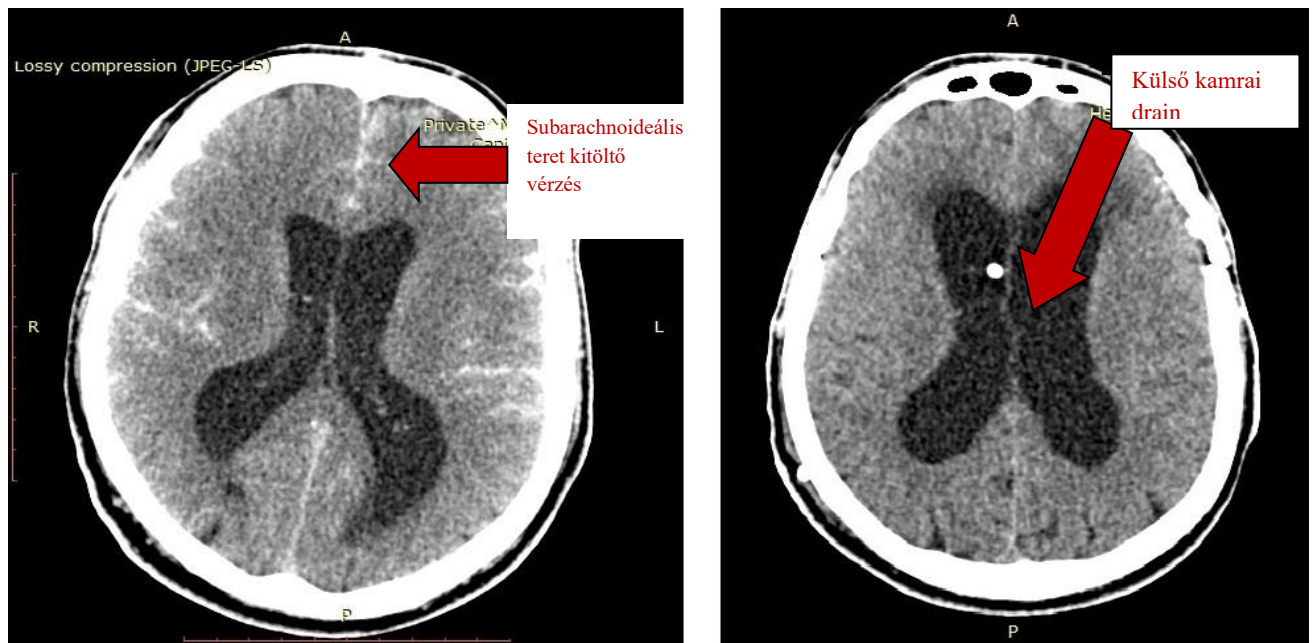
Veleszületett okok

- Aqueductus stenosis
- Arnold Chiari malformáció (I-II)
- Dandy-Walker szindróma
- Benignus intracraniális tumorok
- Vena Galena aneurysma
- Congenitális központi idegrendszeri fertőzések
- Craniofacialis anomaliák
- Spina bifida, meningocele, myelomeningocele

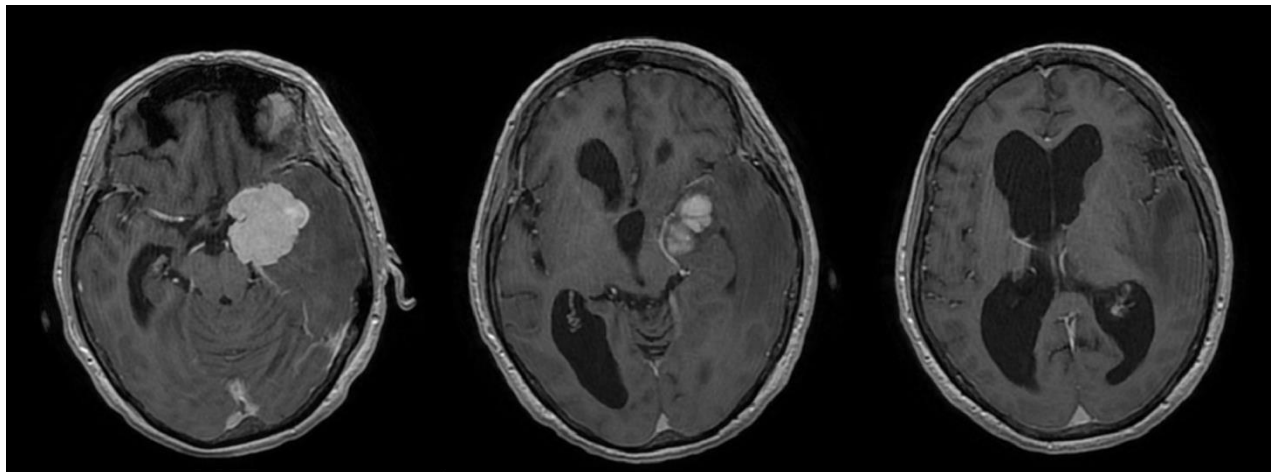
Szerzett okok

- Tumorok és cysták (hátsó skálai tumorok, pinealoma, harmadik agykamra tumorai, colloid cysta, astrocytoma, plexus choroideus tumor, vasculáris malformációk)
- Fertőzések és gyulladások (Meningitis, Sarcoidosis, Granulomatosis)
- Felszívódást akadályozó vérzések (traumás és nem traumás subarachnoidális vérzés, agykamrába törő állományvérzések)
- Posztoperatív szövődmény

Jellegzetes képek hydrocephalust okozó patológiákról



3. ábra: Subarachnoideális vérzést követően kialakuló hydrocephalus és annak külső kamrai drainnel történő kezelése.



4. ábra Bal oldali parasellaris gadoliniumot halmozó tumor okozta hydrocephalus.

Tünetek

Elsősorban a beteg életkorától és a kiváltó okoktól is függenek. Így különböző megnyilvánulási formái vannak, a még el nem csontosodott koponyavarratokkal rendelkező kisgyermek és a nagyobb gyerekek, illetve felnőttek esetében.

Kisgyermek esetében a következő tünetek vannak jelen:

- az arc méretéhez képest nagy agykoponya
- irritabilitás, hányinger vagy hányás
- feszes, kidomborodott kutacsok
- telt skalp vénák
- „törött fazék” kopogtatási hang (*Macewen jel*)
- n. abducens paresis
- „naplemente tünet”=a gyermek szeme lefelé tekint, úgy, hogy az írisz fölött a szemfehérje kilátszik
- irreguláris légzés apnoe periódusokkal
- kifelé hajló varratok

Idősebb gyermekeknél, felnőtteknél, akik esetében már elcsontosodtak a varratok az intracraniális nyomásfokozódás tünetei jellemzőek elsősorban: papilloedema, fejfájás, hányinger vagy hányás, járászavarok, incontinentia, látásromlás, agyidegi tünetek. Majd súlyos esetben tudatzavar jelentkezik (somnia, sopor, coma). A lassan kialakuló kamratágulat sokáig tünetmentes lehet.

Megjelenhetnek még pszichiátriai tünetek, mint apathia, szorongás, érzelmi instabilitás, depresszió, udvariatlanság. Néhány egyéb neurológiai tünet is utalhat hidrocephalusra, így bradykinesia, hypokinesia, paratoniás rigiditás, akinesia, tremor, sírási- és nevetési rohamok, illetve epilepszia esetén is felmerülhet a gyanú.

Speciális kórforma, az időskorban jelentkező iNPH, avagy idiopátiás normál nyomású hidrocephalus, mely egy klinikai szindróma és magába foglalja a dementia, vizelet inkontinentia és járászavar tünetegyüttesét (El Hakim triász), liquor keringési zavar miatti kamrai tágulattal megelőző SAH vagy meningitis nélkül. Shunt műtétet követően a tünetek javulnak.

Az iNPH posztoperatív diagnózis, és csak akkor mondhatjuk ki, ha a műtétet követően a tünetek javulnak.

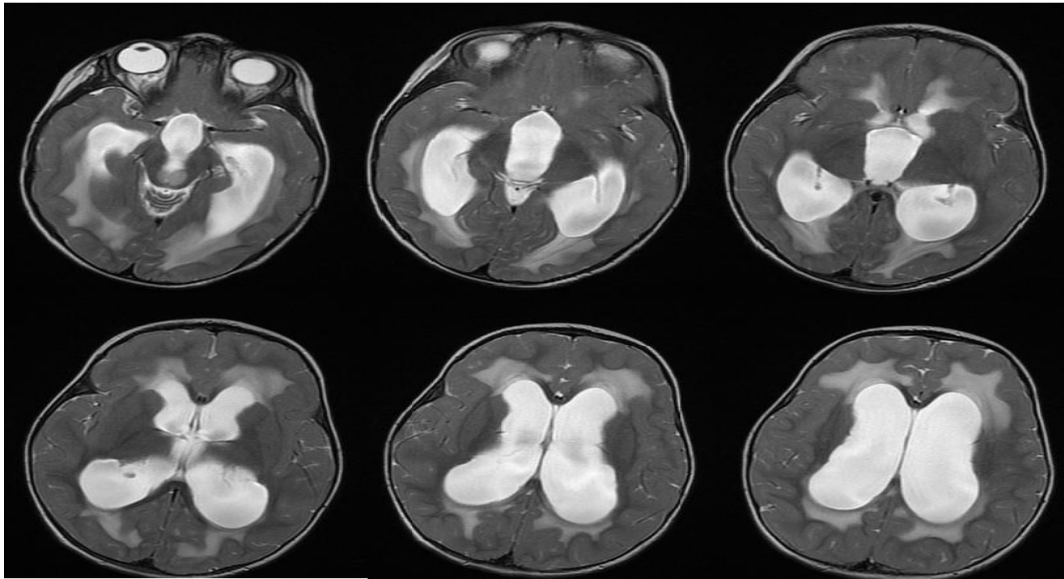
El Hakim triász

- Járászavar - apró léptű, „mágnésjárás”, szélesalapú, lassú, instabil járás, mozgás közben lefagy, az indítás-és fordulás nehéz
- Kognitív károsodás - pszichomotoros lassulás, figyelmi funkció károsodás, munkamemória érintettség
- Vizelet inkontinencia - túlaktivált hólyag parasympaticus tónusfokozódás, sürgető vizelési inger, éjszakai gyakori urgencia

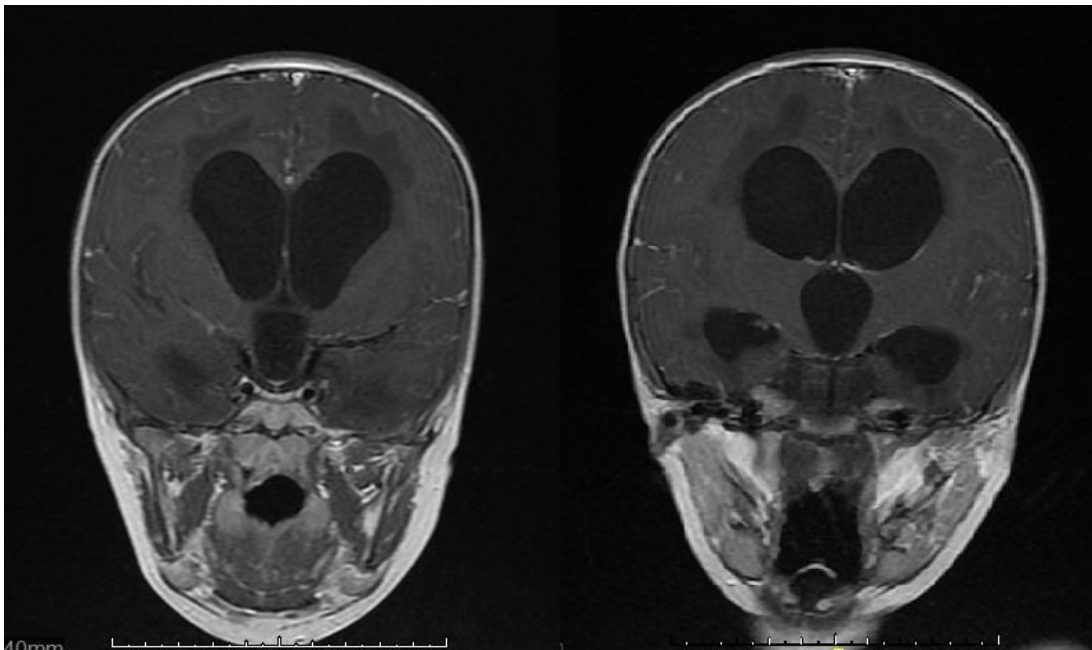
Diagnózis

Ha a tünetek alapján hydrocephalus gyanúja merül fel, képalkotó vizsgálat szükséges. Az MR és/vagy CT vizsgálatokból az axiális képek segítségével számszerűsíthető és nem számszerűsíthető, morfológiai információkat nyerhetünk, mely diagnózisunkat megerősíthetik.

A legjellegzetesebb eltérés az oldalkamrák frontalis és occipitalis kamraszarvainak tágulata mellett a temporalis kamraszarvak megnyílása, mely a coronalis síkú képeken triventricularis kamratágulat formájában látható, ún. „Mickey mouse ventricles” jellegzetes kép ábrázolódik. Az aqueductus cerebrit elzáró, vagy attól distalis elhelyezkedésű liquorutat akadályozó tumor vagy vérzés következtében a III. agykamra is feszül, annak lekerekítettsége, a lamina terminalis lenyomottsága, a chiasma opticum kompressziója következhet be. A kamrai feszülés következtében periventricularis transzependymalis liquor absorptio látható, mely CT felvételeken hypodens, MR képalkotókon (T2WI szekvencián) hyperintens. Feszülő hydrocephalus esetén a külső liquorterek szűkek, a sulcusok elsimultak, a gyrusok nem különíthetők el. Az ún. Evan's index szerint akkor beszélhetünk radiológiailag hydrocephalus internusról, ha a CT vagy MR felvételeken a frontalis kamraszarvak közti távolság és a maximális biparietális átmérő hányadosa 0,3-nél (azaz 30%-nál) nagyobb.



5. ábra: MR vizsgálattal a T2 szekvencián a periventricularis fehérállományi liquorabsorptio.



6. ábra: Coronalis síkú MR vizsgálaton chiasma compressio és a triventricularis kamratágulat .



7. ábra: Evan's index számításához szükséges átmérők.

Különleges entitás a normál nyomású hydrocephalus, melynek radiológiai képe is különbözik a feszülő formától. Ebben az esetben nem mindig dönthető el egyértelműen a CT vagy MR vizsgálatokkal a hydrocephalus jelenléte. Kamratágulat, periventricularis liquor absorptio az esetek legnagyobb részében van, azonban a külső liquorterek lehetnek tágak. A tünetek között szereplő dementia, a radiológiailag felmerülő agyállományi sorvadás, illetve az általában az időskori (>60 év) megjelenés felveti a cerebralis atrophia (Alzheimer kór, Pick atrophia,...) lehetőségét. A két kórforma elkülönítésére funkcionális tesztek végzése szükséges, mely a diagnózis felállítását segíti. Spinalis egyszeri vagy folyamatos, több napon keresztül végzett liquirdrainage a tünetek (dementia – memóriazavar, vizeletinkontinentia, ataxiás járás) enyhülését eredményezheti. Amennyiben a tünetek javulnak, a normál nyomású hydrocephalus diagnózis megerősíthető, ellenkező esetben feltehetőleg az agyállomány primer károsodása áll a háttérben. A diagnosztikát segíti továbbá liquor izotópvizsgálat, mely a felszívódás csökkent sebességét megerősítheti. A liquor dinamikus vizsgálatok a liquorfelszívódás mértékének változását vizsgálja iatrogén módon megemelt liquornyomással szemben. Lumbalisan műliquort beadva nézzük, hogy a hozzáadott térfogathoz képest a liquornyomás miként változik. Meg kell említeni továbbá a SPECT, PET, non radioactive xenon CT differenciál diagnosztikai jelentőségét.



8. ábra: Normál nyomású hydrocephalus jellegzetes CT képe.

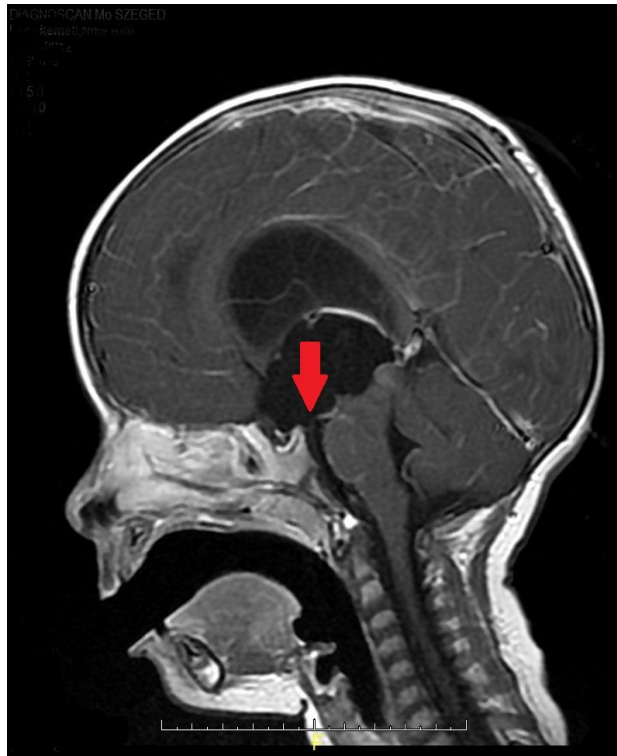
A krónikus hydrocephalus főleg gyermekek esetében okozhat egyéb diagnosztikus eltéréseket. A hosszú ideje feszülő intraventricularis tér következtében a fejlődő koponyacsont belső felszínén a gyrusok benyomatot hagynak, mely egyszerű koponya röntgenfelvételeken is látható, ún. „beaten copper cranium” jellegzetes képét mutatva. Az agyköpeny vastagságát echoencephalographiás vizsgálattal lehet megítélni. A feszülés a III. agykamra által lefelé is hatást gyakorol, lenyomódhat, a sella turcica-ba herniálódhat. Kialakulhat ennek súlyosbodása kapcsán az ún. „empty sella-sy.”, sőt a dorsum sellae erosio-ja is. Jellegzetes ezeknél a gyermekeknél a corpus callosum atrophia, a sutura diastasis, a késői kutacszáródás és a fejlődésben való visszamaradottság. A hydrocephalus progresszív jellegére utal a fejkörfogat növekedésének üteme és a tünetek fokozódása.



9. ábra: "Beaten copper cranium" röntgen képe.

Terápia

A terápia a fokozott intraventricularis nyomás kiegyenlítésére, ezáltal a súlyos tünetek enyhítésére, megszüntetésére irányul. Amennyiben az obstruktív hydrocephalus-t képzőképzővel is igazolható térszűkítő folyamat – pl. III., IV. agykamrai-, kisagyi tumor, pinealis régió daganata – okozza, annak műtéti úton való eltávolítása, a liquorutak megnyitása a cél. Ebben az esetben esélyt adunk, hogy a normál anatómiai struktúrákon keresztül történjen a liquorelfolyás. A műtét történhet ventricularis endoszkóp segítségével, vagy nyitott, craniotomiás feltárásból. Endoszkóposan a III. agykamra fenesztrációja (ETV=Endoscopic third ventriculostomy) is készíthető, mely a liquor ürülést közvetlenül a basalis cysternákba biztosítja. Ilyenkor az os frontale-n fűrt lyukon keresztül vezetjük be az eszközt, melynek segítségével nyílást készítünk a III. agykamra alján. A műtét súlyos komplikációja lehet a hypothalamus sérülés, III., VI. agyideg károsodás, uralhatatlan, subarachnoidalis vérzés az art. basilarisból.

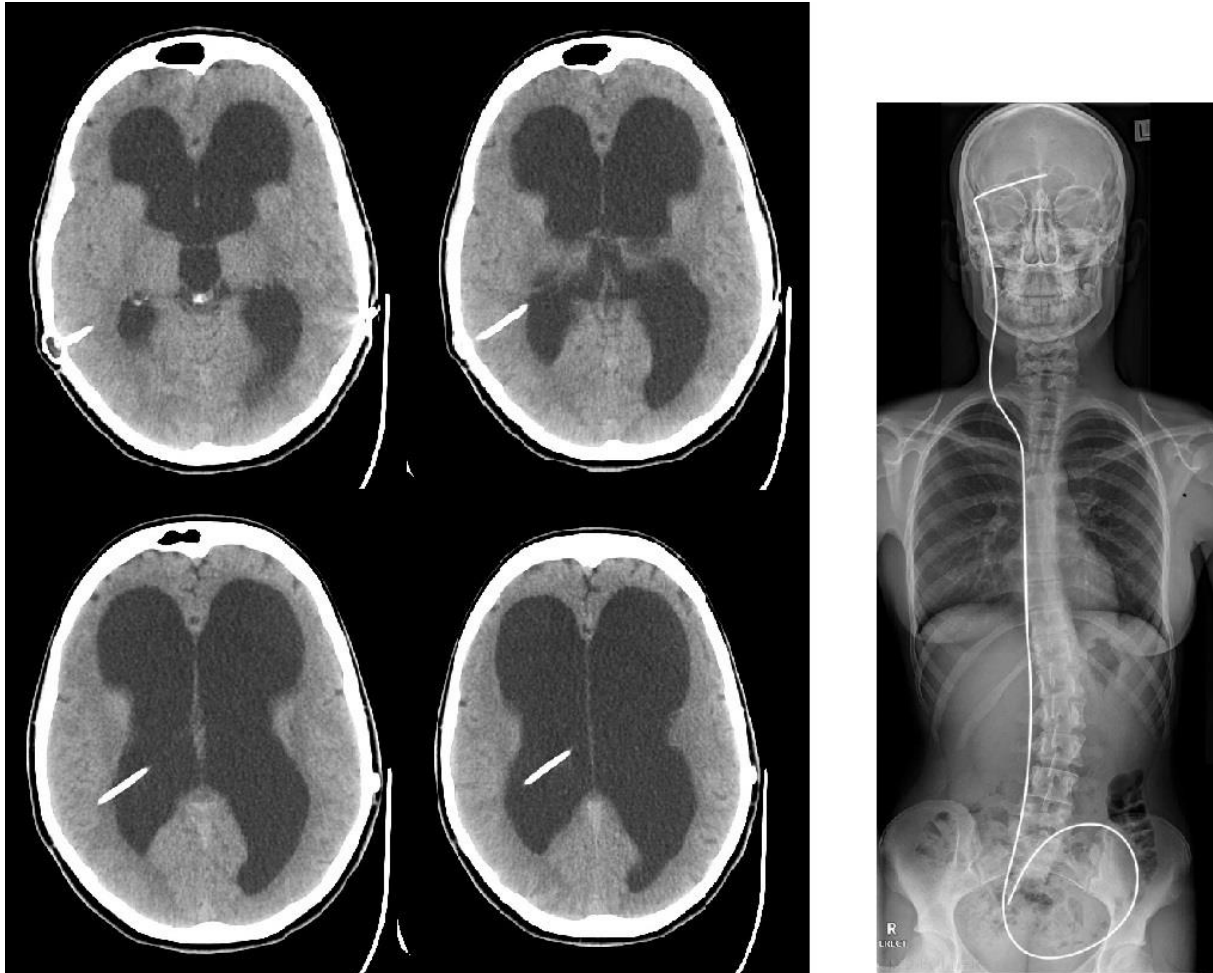


10. ábra: Endoscopos III. agykamra fenestratio utáni MR képe. A III. agykamra a basalis cysterna-k felé nyitott.

Amennyiben a strukturális rekonstrukció nem lehetséges, mesterséges liquor elfolyási út biztosítására van szükség. Akut kamratágulat kialakulásakor, klinikailag progresszív tudatállapot romlás esetén (pl. SAH okozta hydrocephalus) kamradrain behelyezése válhat szükségessé, melyet ha indokolt, a későbbiekben a liquor elfolyás állandó biztosítása – shunt implantatio – követhet. A hosszan tartó kamrai drainage központi idegrendszeri fertőzés forrása lehet, ezért a mielőbbi műtét kulcsfontosságú.

A hosszan tartó drainage-t szilikon anyagú shunt implantátum rendszer behelyezése biztosítja. A műtét lényege, hogy a liquorutakból (agykamra, lumbalis subarachnoidalis tér) a szervezet olyan ürege (hashártyakettőzet, nagy vénák) felé hozzunk létre a liquor ürülést, mely steril, a benne uralkodó nyomás kisebb a normál intraventricularis nyomásnál, illetve a plusz folyadékmennyiség felszívódása könnyedén megtörténhessen. A rendszer három részből áll, a kamrai szárból, a distalis szárból, és a kettőt összekapcsoló szelepből. A szelep lehet fix, vagy állítható nyomású, de általában 110-210 vízhmm-es tartományon belül, a megadott érték felett nyitnak. A kamrai szár az esetek legnagyobb részében a jobb oldalkamra occipitalis szarvában végződik, melynek behelyezése furatlyukon keresztül történik. A distalis szár a subcutan zsírszövetben fut a célszervhez, melybe a liquor vezetődik. Ennek alapján beszélhetünk: ventriculoperitonealis, ventriculoatrialis (a distalis szár a v. jugularison keresztül a jobb pitvarban végződik), ventriculopleuralis shunt-ről. Létezik ventriculolymphaticus,

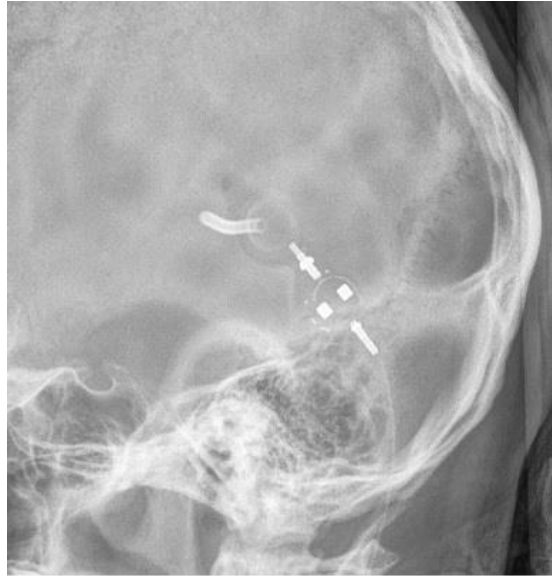
lumboperitonealis shunt melyek indikációja nem egyértelmű, hatékonysága vitatott. Világszerte a leggyakrabban a ventriculoperitonealis shunt-öt alkalmazzák, az egyéb típusok anatómiai rendellenességek (hasi műtét következtében hasüregi adhesio-k) esetén jönnek szóba.



11. ábra: Koponya CT és egész test röntgen felvétellel a shunt helyzete könnyen ellenőrizhető.

Irodalmi leírások említik, hogy plexus chorioideus papilloma liquor túlprodukciónak eredményezhet, melynek következménye a hydrocephalus internus. Elméleti szinten lehetséges lenne, azonban amennyiben a liquor felszívódás nem érintett, úgy tízszeres túltermelés esetén is képes a szervezet az egyensúly fenntartására, a kamrai nyomás kiegyenlítésére. Ennek kapcsán leírják a plexus chorioideus koagulációját, mely azonban végleges megoldást nem nyújt, shunt behelyezése szükséges. A shunt problémák közé tartozik az aluldrenálás, elégtelen működés; KIR-i infekció az idegen anyagon kolonizáló baktériumok által; a túldrenálás, melynek folyamán összeesnek az agykamrák fejfájást, tudatzavart, súlyos esetben subduralis haematomát okozva; epilepsziás rohamok megjelenése; a distalis katéter elzáródása peritonealis pseudocysta kialakulása miatt, elégtelen hossza a

testmagasság növekedése miatt, elvándorolhat herezacskóba, perforálhatja a hasúri szerveket, és obstructiv ileus-t is okozhat. Sokszor találkozunk azzal a jelenséggel, amikor a kamrai száron lévő apró lyukakat a plexus chorioideus benövi, ezzel elégtelen drainage-t okozva. Magas liquor fehérje értékek mellett a shunt behelyezése kontraindikált.



12. ábra: Az állítható nyomású (Sophysa) shunt szeleppállása oldal irányú koponya röntgen felvételen

Gyógyszeresen, diuretikus terápiával is lehet próbálkozni a liquor termelés csökkentése céljából, ilyenkor furosemid és acetazolamide (Homa-Zolamide) adás jön szóba. Koraszülötteknél, véres liquor esetén lehet alkalmazni obstruktív hydrocephalus kialakulása ellen.

Irodalom

1. Benzel EC, Pelletier AL, Levy PG. Communicating hydrocephalus in adults: prediction of outcome after ventricular shunting procedures. *Neurosurgery* 1990;26:655-660.
2. Black PM. Idiopathic normal-pressure hydrocephalus. Results of shunting in 62 patients. *J Neurosurg* 1980;52: 371-377.
3. Brinker T, Stopa E, Morrison J, et al. A new look at cerebrospinal fluid circulation. *Fluids and Barriers of the CNS* 2014;11:10.
4. Foss-Skiftesvik J, Anderesen M, Juhler M. Childhood hydrocephalus– radiological morphology associated with etiology. SpringerPlus 2013; 2:11.
5. Gaál Csaba Sebészet - 6. aktualizált és bővített kiadás, Medicina Könyvkiadó 2007; 497-98.

6. Kitagaki H, Mori E, Ishii K, et al. CSF spaces in idiopathic normal pressure hydrocephalus: morphology and volumetry. *Am J Neuroradiol* 19, 1998; 1277-1284.
7. Lee L, King NK, Kumar D, et al. Use of programmable versus nonprogrammable shunts in the management of hydrocephalus secondary to aneurysmal subarachnoid hemorrhage: a retrospective study with cost-benefit analysis. *J Neurosurg*. 2014 Oct;121(4):899-903.
8. Mark Greenberg. *Handbook of Neurosurgery*, 7th edition ; 2007;307.
9. Mori E, Ishikawa M, Kato T, et al. Guidelines for Management of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus: Second Edition. *Neurol Med Chir* 2012;52(11):775-809.
10. Pásztor E, Vajda J. *Idegsebészet*. Budapest: Medicina Könyvkiadó Rt 1995.
11. Rekate HL. A consensus on the classification of hydrocephalus: its utility in the assessment of abnormalities of cerebrospinal fluid dynamics. *Childs Nerv Syst* 2011 Oct; 27(10): 1535–1541.
12. Rekate HL. Definition and classification of hydrocephalus. *Cerebrospinal Fluid Research* 2010; 7(1):S39.
13. Sari E, Sari S, Akgün V, et al. Measures of Ventricles and Evans' Index: From Neonate to Adolescent. *Pediatr Neurosurg* 2015 Jan 22.
14. Shinnar S, Gammon K, Bergman EW, et al. Management of hydrocephalus in infancy: use of acetazolamide and furosemide to avoid cerebrospinal shunts. *J Pediatr* 1985;107:31–7.
15. Sivagnanam M, Jha NK. *Hydrocephalus: An Overview*, Wayne State University USA; 2012; 3-4.
16. Stachura K, Grzywna E, Kwinta BM, et al. Endoscopic third ventriculostomy - effectiveness of the procedure for obstructive hydrocephalus with different etiology in adults. *Wideochir Inne Tech Malo Inwazyjne* 2014 Dec;9(4):586-95.
17. Sutton L N. Current management of hydrocephalus in children. *Contemp Neurosurg* 19(21); 1997; 1-7.
18. Tuite GF, Evanson J, Chong WK, et al. The beaten copper cranium: A correlation between intracranial pressure, cranial radiographs, and CT scans in children with craniosynostosis. *Neurosurgery* 1996;39: 691-9.