proLékaře.cz | 21.5.2024

doi: 10.48095/cccsnn202418

Nízkotlaký hydrocefalus

Low-pressure hydrocephalus

Souhrn

Nízkotlaký hydrocefalus (low-pressure hydrocephalus; LPH) představuje závažné onemocnění, které je charakterizováno dilatací komorového systému a klinickými příznaky intrakraniální hypertenze, přestože tlak likvoru v mozkových komorách je pod normálními hodnotami. Patofyziologie LPH zůstává komplexní a stále ne zcela objasněná, ale zdá se, že souhra mechanizmů zahrnující izolaci komorového systému od subarachnoideálního prostoru, změny elasticity, kompliance a permeability mozkové tkáně a zvýšenou permeabilitu mozkové tkáně může hrát klíčovou roli. Diagnóza LPH by měla být zvážena u pacientů s klinickými příznaky intrakraniální hypertenze a dilatací komorového systému na zobrazovacích metodách, při zachované patentní drenáži likvoru a normálním nastavení tlaku. Léčba LPH zahrnuje dočasnou léčbu zajišťující stabilizaci pacienta pomocí zevní komorové drenáže a postupné odvykání od drenáže za pomoci zvyšování intrakraniálního tlaku. Trvalou léčbu představuje endoskopická stomie třetí komory a implantace shuntu s nízkým nastavením diferenčního tlaku. Volba typu shuntu může být individuální, nedoporučuje se pouze typ lumbo-peritoneální. Je třeba zdůraznit, že rozpoznání a řádná léčba LPH jsou klíčové, neboť nesprávná léčba může vést k fatálním následkům. Navzdory přetrvávajícím výzvám v diagnostice a léčbě LPH je důležité, aby bylo toto onemocnění odborné veřejnosti dobře známé.

Abstract

Low-pressure hydrocephalus (LPH) is a serious disease characterized by ventricular dilatation and clinical signs of intracranial hypertension, although the pressure of the cerebrospinal fluid (CSF) in the cerebral ventricles is below the normal range. The pathophysiology of LPH remains complex and not fully understood, but it seems that a combination of mechanisms involving isolation of the ventricular system from the subarachnoid space, changes in brain tissue elasticity and compliance, and increased brain tissue permeability may play a key role. The diagnosis of LPH should be considered in patients with clinical signs of intracranial hypertension and ventricular dilatation on imaging with preserved patent CSF drainage and normal pressure settings. Treatment of LPH includes temporary therapy to ensure patient stabilization with external ventricular drainage and gradual weaning from drainage with the use of increasing intracranial pressure. Permanent treatment includes endoscopic ventriculostomy of the third ventricle and implantation of a shunt with a low differential pressure setting. The choice of the type of shunt may be individualized; only the lumbo-peritoneal type is not recommended. It should be emphasized that recognition and proper treatment of LPH are crucial, as improper treatment can lead to fatal consequences. Despite the ongoing challenges in the diagnosis and treatment of LPH, it is important that the disease is well known to the professional community.

Redakční rada potvrzuje, že rukopis práce splnil ICMJE kritéria pro publikace zasílané do biomedicínských časopisů.
The Editorial Board declares that the manuscript met the ICMJE "uniform requirements" for biomedical papers.

T. Radovnický, F. Vokálek, K. Pištěk, M. Sameš

Neurochirurgická klinika Fakulty zdravotnických studií Univerzity J. E. Purkyně a Masarykovy nemocnice v Ústí nad Labem, o.z., Krajská zdravotní, a.s.

✉ MUDr. Tomáš Radovnický, Ph.D.
Neurochirurgická klinika
Fakulty zdravotnických studií
Univerzity J. E. Purkyně
a Masarykovy nemocnice
v Ústí nad Labem, o.z.,
Krajská zdravotní, a.s.
Sociální péče 3316/12A
400 11 Ústí nad Labem
e-mail: tomas.radovnicky@kzcr.eu

Přijato k recenzi: 6. 8. 2023
Přijato do tisku: 7. 12. 2023

Klíčová slova
nízkotlaký hydrocefalus – zevní komorová drenáž – ventrikulostomie – shunt

Key words
low-pressure hydrocephalus – external ventricular drainage – ventriculostomy – shunt

Úvod

Hydrocefalus je tradičně chápán jako akumulace mozkomíšního moku v nitrolebí, daná nerovnováhou mezi tvorbou moku a jeho vstřebáváním [1]. Dle Dandyho et al. jej historicky dělíme na typ komunikující a obstrukční [2]. V roce 1965 Adams et al. popsali chronický hydrocefalus s normálním tlakem likvoru [3], jehož existence byla dlouhou dobu předmětem kontroverzí a stále nelze říci, že by toto onemocnění bylo mimo odbornou komunitu v širokém povědomí. O to méně je znám hydrocefalus nízkotlaký (low-pressure hydrocephalus; LPH). První zmínky v literatuře se objevují v 70. letech 20. století, nicméně v té době se dosti zaměňoval právě s hydrocefalem normotenzním [4,5]. V roce 1994 Pang a Altschuler ve své práci nízkotlaký hydrocefalus jasně vymezili a popsali i diagnostická kritéria [6]. Stejně jako vysokotlaký hydrocefalus se jeho

proLékaře.cz | 21.5.2024

Tab. 1. Diagnostická kritéria nízkotlakého hydrocefalu dle Panga a Altschulera [6].

Diagnostická kritéria nízkotlakého hydrocefalu	
1	zhoršení neurologického stavu pacienta při obvyklé drenáži likvoru
2	ventrikulomegalie
3	perzistující ventrikulomegalie při normálním či podnormálním tlaku likvoru
4	klinická a radiologická reakce na „podtlakovou" drenáž likvoru
5	vyloučení malfunkce shuntu či drenáže likvoru

nízkotlaká varianta projevuje dilatací komorového systému s akutním klinickým stavem, zejména zhoršením vědomí, nicméně tlak likvoru v mozkových komorách je pod hranicí normy. Tento zdánlivý paradox, spolu s nedostatečnými možnostmi zobrazení mozku a nepochopením komplikované patofyziologie, zpočátku vedl k nesprávné léčbě a špatným výsledkům [7]. Odlišení LPH od ostatních typů hydrocefalu je kruciální. Léčba LPH dle principů léčby vysokotlakého hydrocefalu vede k fatálním následkům. I v dnešní době je mortalita 11 %, což je alarmující [8]. V této přehledové práci si klademe za cíl shrnout dosavadní poznatky o patofyziologii, diagnostice a léčbě LPH.

Patofyziologie

Pacienti s LPH jeví klinické známky intrakraniální hypertenze, čemuž odpovídá i dilatace komorového systému. Tlak likvoru je však pod normálními hodnotami. Z tohoto paradoxu je zřejmé, že patofyziologie LPH je komplikovaná a zatím nepanuje všeobecná shoda. Pravděpodobně se jedná o souhru několika mechanizmů. Známé jsou určité rizikové faktory rozvoje LPH. U dospělých pacientů se onemocnění vyvine nejčastěji po intrakraniálním krvácení či traumatu. U dětských pacientů je nejčastějším rizikovým faktorem intrakraniální neoplázie. Dále je popisované riziko rozvoje LPH při intrakraniální infekci, přítomnosti zkratu k drenáži likvoru, likvoree (pooperační či posttraumatické). Významným rizikovým faktorem je též provedená lumbální punkce. Zejména u dětí s LPH lze v anamnéze vysledovat punkci v 31 % [6,8].

Jako nejjednodušší se jeví teorie izolace komorového systému od konvexitárního subarachnoidálního prostoru, kterou popsali Rekate et al. [9]. V normálních podmínkách spolu tyto dva kompartmenty komunikují, ale vlivem krvácení, nádoru či zánětu může dojít k jejich oddělení. Za fyziologických podmínek je tlak v obou prostorech v rovnováze. Při izolaci se ale mohou lišit. Pokud dojde k úniku likvoru z kortikálních subarachnoidálních prostor vlivem lumbální punkce či kvůli likvoree, vznikne tlakový gradient i při normálním intraventrikulárním tlaku, což vede k dilataci komorového systému. Tuto teorii podporuje nález zúžení či obstrukce aquaeductus mesencephali či výtokové části IV. komory u 10 % pacientů s LPH. Také již bylo zmíněno, že u významné části pacientů lze vystopovat provedenou lumbální punkci či pooperační likvoreu [8]. U většiny pacientů ale podobná anamnéza není přítomna, proto lze předpokládat složitější mechanizmus.

Lesniak et al. vysvětlují vznik LPH změnami elasticity a kompliance (poddajnosti) mozku. Předpokládají, že iniciálně dochází k dilataci komorového systému kvůli vysokému tlaku likvoru. Komorový systém působí kompresi mozkové tkáně, čímž je zvýšena její kompliance a snížena elasticita. Po poklesu tlaku likvoru, např. jeho drenáží, tudíž nedojde k okamžité redukci ventrikulomegalie – tkáň je příliš poddajná a snížená elasticita nedovolí obnovení původního objemu mozku a šíře komor. Tento jev se označuje jako hystereze, tedy zpožďování efektu za jeho příčinou. Klinické příznaky LPH pak nejsou vyvolané kompresí bílé hmoty tenzní ventrikulomegalií, ale natahováním periventrikulárních vláken vlivem dilatace komor [10]. Zvýšená kompliance mozkové tkáně byla prokázaná i MR elastografií, byť se jedná o kazuistické sdělení [11].

Jiná teorie předpokládá změny ve viskoelastických vlastnostech a turgoru mozkové tkáně. Již Hakim et al. navrhli, že by se při matematickém modelování hydrocefalu mělo přistupovat k mozkové tkáni jako k porézní houbě, která má určité viskoelastické vlastnosti [12]. Můžeme jej nazývat též poroelastický model. Pokud na mozek tento model aplikujeme, dosáhneme dilatace komorového systému za nižšího intraventrikulárního tlaku než při použití elastického modelu [13,14]. Porézní materiál má dvě složky. První složka je pevná, v tomto případě vlastní mozková tkáň, a druhá složka je tekutá, tedy extracelulární tekutina. Ukazuje se, že právě objem extracelulární tekutiny mozku může hrát v patofyziologii LPH významnou roli. Vlivem patologických inzultů může dojít ke zvýšení permeability mozkové tkáně a zvýšení objemu extracelulární tekutiny. Tento jev byl prokázán u pacientů s LPH zejména v periventrikulárních oblastech. Obecně se přítomnost periventrikulární tekutiny na zobrazovacích metodách považuje za znak vysokého intraventrikulárního tlaku s transependymálním přestupem likvoru. U LPH se ale tento obraz může vyvinout i při nízkém tlaku vlivem právě zvýšené permeability [15]. Akins et al. si všimli, že u pacienta se zavedenou zevní komorovou drenáží se její odvod ve fázi rozvoje LPH snižuje. To vysvětlují právě přestupem tekutiny do mozkové tkáně a rozšiřováním komorového systému. Při snížení přepadu drenáže do záporných hodnot se pak odvod zvyšuje, z čehož vyvozují, že se díky „podtlakové drenáži" voda vrací z extracelulárních prostor zpět do komorového systému [16]. Bylo prokázáno, že mozková tkáň s vyšším objemem extracelulární tekutiny vykazuje vyšší kompliance a nižší elasticitu. Zjednodušeně řečeno, tkáň je „bahnitou" obdobou pomyslné nacucané houby [6]. Proč ale dochází k rozšíření komorového systému? Jednou možností je, že se LPH vyvine až sekundárně při již vzniklé ventrikulomegalii, a kvůli změně elasticity a kompliance se komorový systém nezúží. Důležitou roli hraje též disproporcionální distribuce zvýšené permeability. Ta je nejvyšší v periventrikulárních oblastech a v bílé hmotě [13,14]. Oblasti s vyšším objemem extracelulární tekutiny pak mohou expandovat do oblastí, kde je objem nižší. Opět se nabízí analogie vůči porézní houbě. Vyždímaná houba nemá takovou rezistenci jako houba namočená ve vodě. Proto periventrikulární oblast expanduje směrem ke konvexitě a mozkové komory se pak sekundárně dilatují [16].

Diagnostika

Diagnostika LPH není komplikovaná. Hlavním problémem je na možnost LPH pomyslet. Diagnóza LPH je pravděpodobná u pacienta, který jeví klinické známky vážné intrakraniální hypertenze. U dospělých i dětských pacientů se nejčastěji jedná o poruchu vědomí, bolesti hlavy a léze hlavových nervů [8]. Na zobrazovacích metodách je přítomná dilatace komorového systému, přičemž je drenáž likvoru pa-

proLékaře.cz | 21.5.2024

tentní a nastavená na standardní tlak. Není neobvyklé, že je zprvu přítomen vysoký tlak likvoru a ke vzniku LPH dochází sekundárně. Je proto důležité pacienty pravidelně klinicky a graficky monitorovat [17]. Diagnostická kritéria shrnuli již Pang a Altschuler v roce 1994 [6] (tab. 1).

Léčba

Jakmile na diagnózu LPH pomyslíme, musíme pacienta stabilizovat. Jsou-li kroky při stabilizaci efektivní, zároveň tím definitivně potvrdíme diagnózu. Hlavním principem je dosažení významné redukce šíře komorového systému. V první fázi indikujeme léčbu zajišťující či dočasnou, po stabilizaci pacienta pak léčbu trvalou.

Dočasná léčba nízkotlakého hydrocefalu

Zevní komorová drenáž

Z definice onemocnění vyplývá, že klinické a grafické projevy akutního hydrocefalu jsou přítomné i přes funkční drenáž mozkomíšního moku se standardním nastavením tlaku. Tato drenáž může být typu implantované zevní komorové drenáže (ZKD) či již v minulosti zavedeného shuntu. Právě druhá možnost dominuje u pacientů dětského věku (92 %). U zavedeného shuntu je často nutná jeho verze na ZKD. Ta umožní nejen stabilizaci stavu pacienta, ale je možné se pokusit o postupné odvykání od drenáže a zvrátit riziko nutné trvalé drenáže [8].

V akutní fázi se doporučuje jednorázová aspirace 30–50 ml likvoru ze ZKD. Následovat by mělo snížení výšky přepadu drenáže pod úroveň zevního zvukovodu, tedy do záporných hodnot tlaku. Objem drenáže by měl být zhruba 10–15 ml likvoru za hodinu. To často vyžaduje snížení úrovně přepadu drenáže 5–20 cm pod úroveň zvukovodu [8].

Máme-li diagnózu LPH potvrzenou a při drenáži s negativním tlakem je patrná redukce šíře komorového systému, můžeme se pokusit o postupné zvyšování úrovně drenáže, tedy intrakraniálního tlaku. Tempo zvyšování by mělo být zhruba 1–2 cm každých 3–5 dnů, tedy velmi pomalé, přičemž objem drénovaného likvoru by měl být stále 10–15 ml denně. Takto dlouhý interval mezi jednotlivými stupni zvýšení je nutný proto, že klinické zhoršení může nastat právě až po 5 dnech. Předpokladem je, že postupným zvyšováním tlaku bude vrácena kompliance a elasticita mozku do fyziologických hodnot a drenáž bude moci být extrahována. Toho však dosáhneme jen u 20 % dětských pacientů a 1 % dospělých [8]. Zbytek pacientů musíme indikovat k definitivní chirurgické léčbě. Z výše uvedeného tempa zvyšování drenáže vyplývá, že odvykání vyžaduje dlouhodobou implantaci ZKD. Víme, že spolu s délkou implantace stoupá riziko infekce [18]. Je tedy otázkou, zda se u dospělého pacienta o postupné odvykání od drenáže pokoušet, když víme, že šance na úspěch je přičemž malá. U dětských pacientů je však tento postup zcela racionální. Riziko infekce může být sníženo použitím katétrů impregnovaných stříbrem či antibiotiky [18]. Pokud tyto katétry nejsou implantovány na daném pracovišti standardně, při podezření na LPH je lze doporučit.

V některých pracích je jako doplňková metoda k ZKD popisováno jemné obvazování krku či břišní oblasti. Kompresí těchto oblastí docílíme zhoršení návratu z intrakraniálního žilního systému, tedy zvýšení žilního tlaku a omezení resorpce likvoru. Tento mechanizmus pak může pomoci zvýšit turgor mozku a obnovit fyziologické podmínky [19].

Trvalá léčba nízkotlakého hydrocefalu

Endoskopická stomie třetí komory

Již zmíněná teorie vzniku LPH hovoří o izolaci intraventrikulárního a subarachnoidálního kompartmentu. Proto není překvapením, že u části pacientů může být efektivní endoskopická stomie třetí komory (endoscopic third ventriculostomy; ETV) [20]. Při tomto výkonu je provedena stomie spodiny III. komory v místě tuber cinereum do prepontinní cisterny. Tím je vytvořena komunikace mezi komorovým systémem a subarachnoidálním prostorem. Odtud pak může docházet k fyziologické resorpci likvoru. Vyšší úspěšnosti ETV je přirozeně dosaženo u pacientů, kteří mají známky obstrukce na MR mozku (např. nádory, cysty, zúžení mokovodu) a kteří již mají zavedený shunt. Naopak menší úspěšnost je popisována u pacientů, u kterých se vyvinul LPH po zánětu a subarachnoidálním krvácení, neboť subarachnoidální prostor podléhá fibróze [8]. Obecně lze říct, že pokud je ETV anatomicky možná, měla by být zvažována jako první krok. Po provedené ETV by měl přijít pokus o rychlé odvyknutí od komorové drenáže. Po ETV nelze očekávat dramatickou redukci šíře komorového systému a pacient by měl být hodnocen zejména klinicky. Pokud je pacient na drenáži stále závislý, byť je stomie patentní, znaky LPH často vymizí a následný shunt může být implantován se standardním nastavením ventilu. Hydrocefalus pak již vykazuje typické znaky hydrocefalu vysokotlakého [20]. V případech, kdy ETV nevedla k definitivní léčbě, došlo alespoň ke zkrácení doby nutné subatmosférické ZKD [20].

Implantace shuntu

Pokud je ETV neúspěšná nebo nebyla anatomicky možná a pacient je stále závislý na ZKD, musíme uvažovat o trvalé drenáži likvoru shuntem. Vzhledem k nízkotlakému charakteru tohoto typu hydrocefalu je vhodné použití ventilu s nízkým nastavením diferenčního tlaku, nejlépe ventilu programovatelného. Důležitou otázkou je volba typu shuntu. Jak již bylo zmíněno, u určité části pacientů s LPH byla jako rizikový faktor hydrocefalu identifikována lumbální punkce. Proto se nedoporučuje zavedení lumbo-peritoneálního shuntu. Mezi efektivitou ventrikulo-peritoneálního a ventrikulo-atriálního shuntu rozdíl nalezen nebyl, a lze tak využít oba typy drenáže [8].

Závěr

Nízkotlaký hydrocefalus je vzácné onemocnění, které je charakterizované klinickými známkami intrakraniální hypertenze, ale subnormálním tlakem mozkomíšního moku. V léčbě LPH je využívána v akutní fázi nejčastěji ZKD, definitivní léčbou je pak endoskopická stomie III. komory či zavedení shuntu. Nesprávný diagnostický a terapeutický postup vede k fatálním následkům. Je proto velmi důležité, aby byla problematika LPH v odborné komunitě dobře známá.

Literatura

1. Rekate HL. A contemporary definition and classification of hydrocephalus. Semin Pediatr Neurol 2009; 16(1): 9–15. doi: 10.1016/j.spen.2009.01.002.

2. Dandy WE, Blackfan KD. An experimental and clinical study of internal hydrocephalus. JAMA 1913; 61: 2216–2217. doi: 10.1001/JAMA.1913.04350260014006.

3. Adams RD, Fisher CM, Hakim S et al. Symptomatic occult hydrocephalus with „normal" cerebrospinal-fluid pressure. A treatable syndrome. N Engl J Med 1965; 273: 117–126. doi: 10.1056/NEJM196507152730301.

4. Ingram TT. "Low-pressure hydrocephalus." Dev Med Child Neurol 1971; 13(5): 676.

5. Singounas EG, Krasanakis C, Karvounis PC. Observations on the pathogenesis of low pressure hydrocephalus. Analysis of 25 cases. Neurochirurgia (Stuttg) 1976; 19(1): 22–25. doi: 10.1055/s-0028-1090384.

6. Pang D, Altschuler E. Low-pressure hydrocephalic state and viscoelastic alterations in the brain. Neurosurgery 1994; 35(4): 643–655; discussion 655–656. doi: 10.1227/00006123-199410000-00010.

7. Bannister CM. A report of eight patients with low pressure hydrocephalus treated by C.S.F. diversion with disappointing results. Acta Neurochir (Wien) 1972; 27(1): 11–15. doi: 10.1007/BF01402168.

proLékaře.cz | 21.5.2024

8. Keough MB, Isaacs AM, Urbaneja G et al. Acute low-pressure hydrocephalus: a case series and systematic review of 195 patients. J Neurosurg 2020; 135(1): 300–308. doi: 10.3171/2020.4.JNS20476.
9. Rekate HL, Nadkarni TD, Wallace D. The importance of the cortical subarachnoid space in understanding hydrocephalus. J Neurosurg Pediatr 2008; 2(1): 1–11. doi: 10.3171/PED/2008/2/7/001.
10. Lesniak MS, Clatterbuck RE, Rigamonti D et al. Low pressure hydrocephalus and ventriculomegaly: hysteresis, non-linear dynamics, and the benefits of CSF diversion. Br J Neurosurg 2002; 16(6): 555–561.
11. Olivero WC, Wszalek T, Wang H et al. Magnetic resonance elastography demonstrating low brain stiffness in a patient with low-pressure hydrocephalus: case report. Pediatr Neurosurg 2016; 51(5): 257–262. doi: 10.1159/000445900.
12. Hakim S, Venegas JG, Burton JD. The physics of the cranial cavity, hydrocephalus and normal pressure hydrocephalus: mechanical interpretation and mathematical model. Surg Neurol 1976; 5(3): 187–210.
13. Peña A, Harris NG, Bolton MD et al. Communicating hydrocephalus: the biomechanics of progressive ventricular enlargement revisited. Acta Neurochir Suppl 2002; 81: 59–63. doi: 10.1007/978-3-7091-6738-0_15.
14. Nagashima T, Tamaki N, Matsumoto S et al. Biomechanics of hydrocephalus: a new theoretical model. Neurosurgery 1987; 21(6): 898–904. doi: 10.1227/00006123-198712000-00019.
15. Owler BK, Jacobson EE, Johnston IH. Low pressure hydrocephalus: issues of diagnosis and treatment in five cases. Br J Neurosurg 2001; 15(4): 353–359. doi: 10.1080/02688690120072531.
16. Akins PT, Guppy KH, Axelrod YV et al. The genesis of low pressure hydrocephalus. Neurocrit Care 2011; 15(3): 461–468. doi: 10.1007/s12028-011-9543-6.
17. Wu X, Zang D, Wu X et al. Diagnosis and management for secondary low- or negative-pressure hydrocephalus and a new hydrocephalus classification based on ventricular pressure. World Neurosurg 2019; 124: e510–e516. doi: 10.1016/j.wneu.2018.12.123.
18. Fried HI, Nathan BR, Rowe AS et al. The insertion and management of external ventricular drains: an evidence-based consensus statement: a statement for healthcare professionals from the neurocritical care society. Neurocrit Care 2016; 24(1): 61–81. doi: 10.1007/s12028-015-0224-8.
19. Hamilton MG, Price AV. Syndrome of inappropriately low-pressure acute hydrocephalus (SILPAH). Acta Neurochir Suppl 2012; 113: 155–159. doi: 10.1007/978-3-7091-0923-6_31.
20. Foster KA, Deibert CP, Choi PA et al. Endoscopic third ventriculostomy as adjunctive therapy in the treatment of low-pressure hydrocephalus in adults. Surg Neurol Int 2016; 7: 26. doi: 10.4103/2152-7806.178522.

Poděkování partnerům České neurologické společnosti

Platinový partner

NOVARTIS

Zlatý partner

Roche

Stříbrní partneři

abbvie Biogen VIATRIS

Bronzový partner

MERCK

Partneři tematické sekce CzechNeurOnline

IPSEN NOVARTIS

Partner mobilní aplikace

Biogen