

IDROCEFALO

Classificazione

Volendo semplificare i tipi di idrocefalo sono sostanzialmente 4:

malformativo, ostruttivo, aresorptivo ovvero da mancato riassorbimento del liquor, idiopatico dell'adulto e/o dell'anziano ovvero normoteso.

Quest'ultima variante è quella che interessa in questa breve dissertazione.

1) L'idrocefalo malformativo è tipicamente connatale o infantile e si osserva in età pediatrica. E' possibile la diagnosi anche durante la gravidanza grazie all'ecografia.

2) L'idrocefalo ostruttivo è secondario a ostruzioni in un qualunque punto del sistema di circolazione del liquor. In genere è secondario a tumori che si sviluppano all'interno delle cavità ventricolari o nelle immediate vicinanze. Tipicamente i tumori del cervelletto determinano idrocefalo per compressione e/o ostruzione del 4° ventricolo e dell'acquedotto di Silvio è la condizione in cui il paziente presenta un aumento di volume dei ventricoli cerebrali e i sintomi sono il mal di testa, vomito, nausea, sonnolenza, abbassamento improvviso della vista. Questa condizione può essere successiva ad un trauma cranico, ad una emorragia cerebrale, a delle malformazioni o tumori benigni cerebrali. Si può trattare con successo con la derivazione ventricolare o mediante chirurgia mini-invasiva, ovvero attraverso l'uso di un endoscopio, attraverso il quale si crea una via alternativa di deflusso del liquor alla via interrotta e non si lascia nessuna protesi.

3) L'idrocefalo aresorptivo è quello che si può osservare a seguito di emorragie cerebrali subaracnoidee o di meningiti. In questi casi il sistema di riassorbimento viene a mancare a causa delle cicatrici che si formano negli spazi subaracnoidei e che impediscono al sistema venoso di riassorbire il liquor.

4) IDROCEFALO NORMOTESO

In questa sede siamo interessati all'idrocefalo dell'adulto e soprattutto dell'anziano, detta comunemente "idrocefalo normoteso". Si tratta di un termine improprio perché, come vedremo, questo tipo d'idrocefalo ha comunque dei momenti nei quali la pressione endocranica sale e quindi non è più normoteso.

La sindrome clinica che caratterizza la persona con idrocefalo normoteso esordisce in genere con un disturbo dell'equilibrio e dell'andatura: il soggetto non si sente più sicuro e riferisce di camminare male. Si associano in seguito incontinenza urinaria, disturbo della memoria, specie quella recente. La cefalea può essere presente. Più avanti, nella storia clinica, si assiste a un decadimento mentale importante che simula quello di altre demenze: Alzheimer, demenza senile su base vascolare etc. Sopra i 65 anni l'idrocefalo normoteso non è rarissimo. Nelle persone con decadimento psichico diagnosticato come demenza può essere rilevato nel 10-20% dei casi.

La patogenesi dell'idrocefalo normoteso è tuttora dibattuta. Il disturbo della circolazione liquorale secondario alla senescenza del sistema determinerebbe una serie di episodi di lieve aumento, in genere transitorio, della pressione endocranica. L'encefalo dell'anziano sarebbe particolarmente suscettibile a esserne danneggiato. Con scarsa circolazione liquorale si accumulerebbero nel liquor dei metaboliti potenzialmente tossici e dannosi per le cellule cerebrali e il microcircolo. Dati sperimentali ottenuti nei ratti suggeriscono un accumulo di amiloide nel tessuto cerebrale, tanto maggiore, quanto tardiva la diagnosi.

In pratica è un idrocefalo da scarso o scadente riassorbimento pur non rientrando nella categoria degli idrocefali aresorptivi puri di cui si è detto precedentemente.

Essendo una patologia suscettibile di trattamento e miglioramento clinico è intuitivo quanto una diagnosi corretta sia importante.

La diagnosi parte dal racconto della persona e dei suoi familiari. Va posta attenzione alla sequenza dei disturbi e alla loro durata. Una persona con una storia molto lunga e una demenza grave in atto difficilmente potrà giovare di un trattamento di un eventuale idrocefalo. L'esame obiettivo di una persona con idrocefalo normoteso mostrerà le alterazioni alle prove di

equilibrio e della marcia, un probabile disorientamento temporo-spaziale, eventualmente tremori diffusi e ipertonie muscolari di tipo similkparkinsoniano.

Il morbo di Alzheimer può coesistere.

In studi istologici è stata trovata una positività del 20% per l'Alzheimer nei soggetti con idrocefalo. Comunque si tratta di casi che possono beneficiare di un trattamento. Il miglioramento è prevalente per la deambulazione.

Per la diagnosi è importante che il soggetto (se in grado) e i familiari compilino un questionario riguardo la qualità di vita. Tale dato deve servire come punto di partenza sia per le eventuali manovre diagnostiche, sia nei controlli dopo un eventuale trattamento chirurgico.

Diagnosi strumentale

Una TAC senza mezzo di contrasto mostrerà la dilatazione ventricolare e il quadro d'idrocefalo. Una RM sarà ancora più dimostrativa se evidenzierà uno studio del flusso liquorale e degli indici di Evans che superiore al 30% è espressione di dilatazione ventricolare.

L'idrocefalo normoteso è una condizione caratterizzata, clinicamente, da un disturbo della marcia (il paziente cammina con le gambe allargate, a piccoli passi, quasi incollato al terreno) che si può associare ad incapacità di trattenere le urine e disturbi della memoria recente.

Da un punto di vista radiologico questa malattia è definita da un aumento di volume dei ventricoli cerebrali (delle cavità naturali che contengono liquido cefalorachidiano) sproporzionato rispetto al tessuto cerebrale.

L'idrocefalo normoteso si manifesta nella maggior parte dei casi nei pazienti anziani e non ha una franca causa riconosciuta.

Attualmente, l'unico trattamento che può avere una efficacia nell'idrocefalo è la cosiddetta derivazione ventricolare, che consiste nel posizionamento di un tubo e di una valvola che trasportano il liquido cefalorachidiano (chiamato anche liquor), dai ventricoli cerebrali alla pancia (derivazione ventricolo-peritoneale) o dai ventricoli al cuore (derivazione ventricolo-atriale).

Non tutti i pazienti, purtroppo, migliorano dopo l'intervento chirurgico, poiché in molti casi coesistono altre malattie del cervello (atrofia, Alzheimer, Parkinson etc...).

Per selezionare i pazienti che avranno beneficio dopo l'intervento di derivazione, è pratica ormai comune effettuare un test prima dell'intervento. Si tratta di un test poco invasivo che consiste nel valutare come il paziente cammina sia prima che dopo aver effettuato un prelievo di liquor (test di deliquorazione o tap test). Se il paziente cammina meglio dopo il prelievo di liquor, diventa un candidato all'intervento chirurgico.

Un altro test più raffinato è il cosiddetto studio della dinamica liquorale mediante test di infusione: in questo caso si infonde liquido fisiologico nel liquor e, attraverso un programma del computer. Si calcola come reagisce meccanicamente il cervello in termini di variazioni di pressione e volume nel tempo, calcolando un indice chiamato Elastanza intracranica. A seconda dei risultati ottenuti, si può stabilire che probabilità ha il paziente di migliorare dopo l'intervento di derivazione.

I test pre-intervento (tap test o test di infusione) si effettuano a paziente sveglio e non comportano dolore perché effettuati in anestesia locale. L'intervento di derivazione si esegue in anestesia generale. Dopo la derivazione il paziente può riprendere tutte le sue attività poiché il tubicino della derivazione è tutto sotto la pelle. I tempi di ricovero, dal test alla dimissione, sono di una settimana circa.