

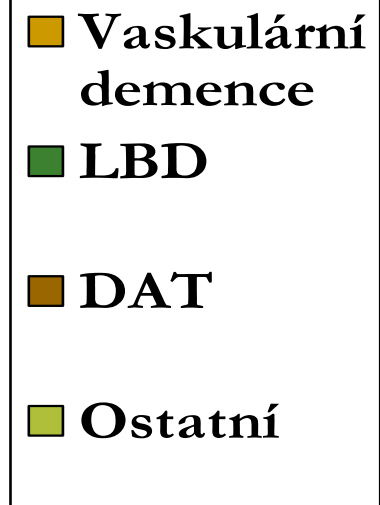
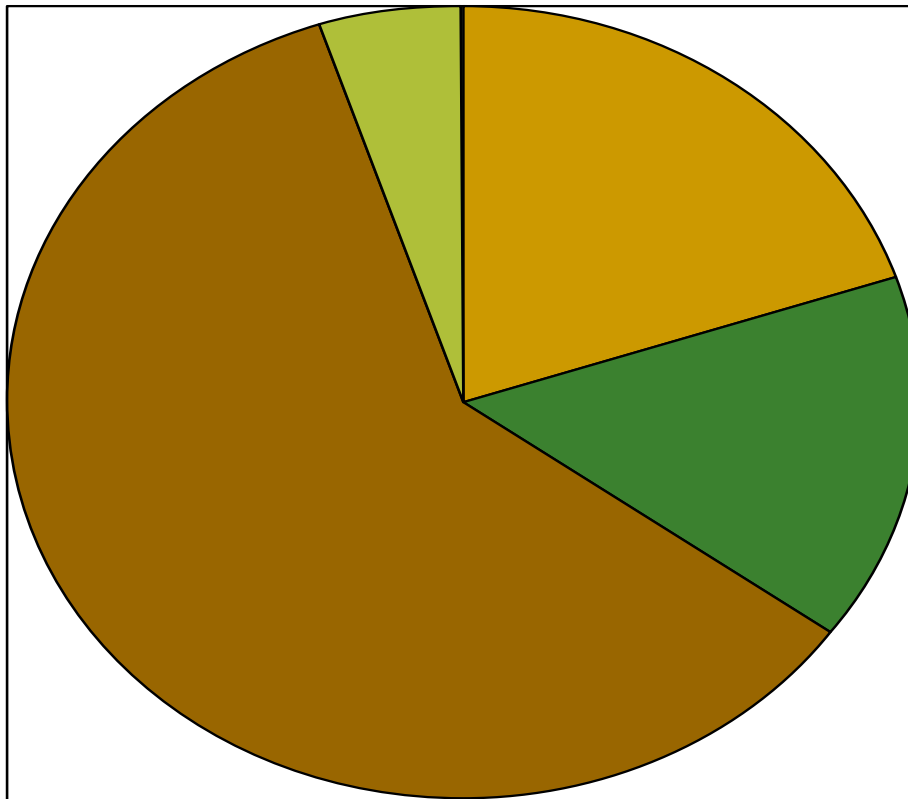
---

# Demence při normotensním hydrocephalu - raritní diagnóza ?

---

Richard Krombholz, PL Praha 8,  
Bohnice

# Struktura demencí – základní diagnózy



# Kolik je demencí?

***Prevalence v populaci***

***1-2%***

**Alzheimerova choroba**

**50 - 70%**

**Vaskulární demence**

**10 - 30%**

**Lewy body demence**

**10 - 20%**

**Frontotemporální demence**

**1 - 20%**

**Parkinsonova nemoc**

**1 - 10%**

**PSO, NTH, sekundární**

**1 - 10%**

**Celkem 160 %**

Korová Lewy Body

Demence u  
M.Parkinson

PD

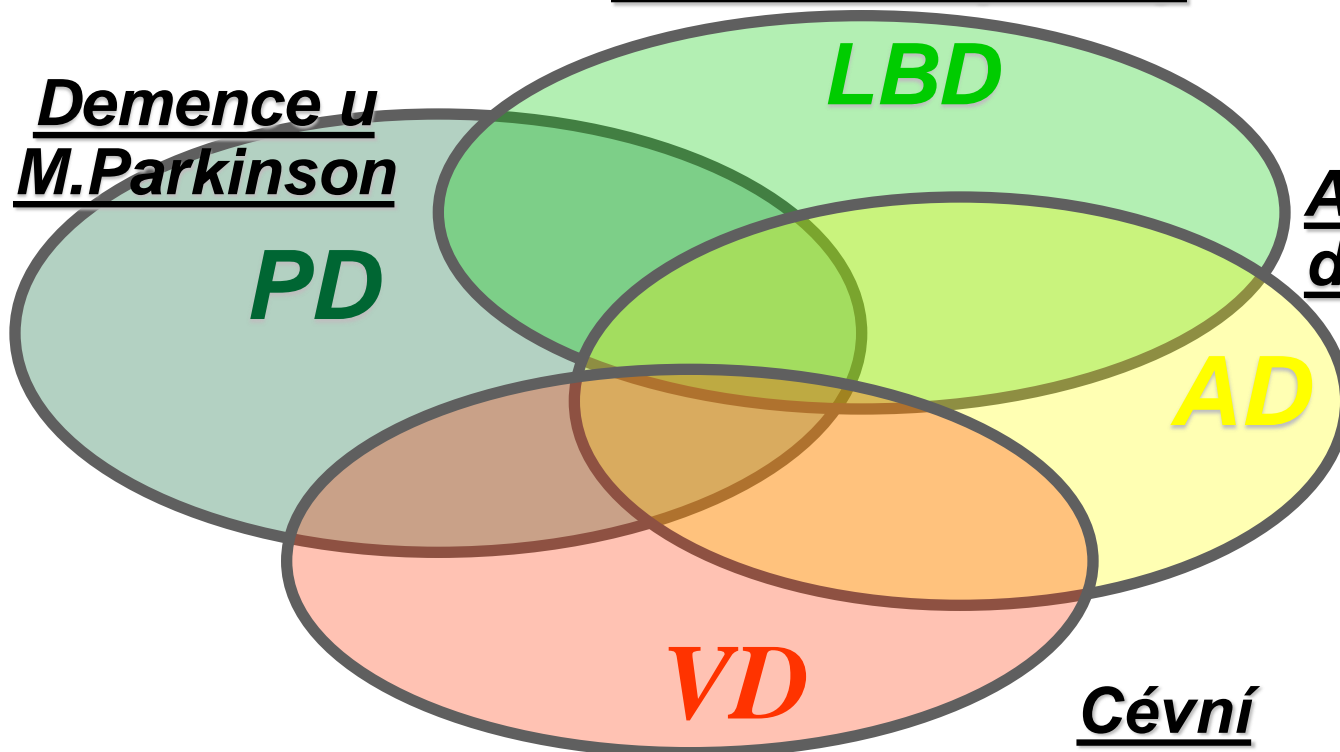
LBD

Alzheimerovské  
demence

AD

VD

Cévní  
změny



---

# Normotensní hydrocephalus

- Normal Pressure Hydrocephalus – NPH, M.Hakim, Adamsův syndrom
  - Někdy řazeno mezi sekundární reversibilní demence
  - Klinická jednotka popsána 1965 Solomonem Hakimem
  - Nejčastější výskyt u pacientů nad 60 let
  - Předpokládá se výskyt až u 10% dementních pacientů
  - V USA až 250 tis. pacientů diagnostikovaných jako DAT či demence u M.Parkinson
-

---

# Normotensní hydrocephalus

- Podmínky pro stanovení diagnózy:
    - hydrocephalus bez edému papil
    - normální nález v likvoru při lumbální punkci
    - charakteristický klinický obraz
-

---

# NPH – klinický obraz

## Hakimova trias

- Poruchy chůze
  - Poruchy kontinence
  - Porucha kognitivních funkcí - demence
-

---

# Poruchy chůze u NPH

- Jsou individuální
  - Od nejistoty při chůzi po neschopnost stát ve vzpřímené poloze
  - Typická chůze o široké basi, pomalá, šouravá
  - Časté startovací zamrznutí
  - Závažnou komplikací jsou pády
  - Zpravidla bývá pozorována nejdříve
-

---

# Poruchy kontinence u NPH

- Typicky postiženo močení
  - Zpočátku vyšší frekvence a urgentnost mikce
  - Postupně úplná inkontinence močová
  - Podstatně vzácněji poruchy defekace až inkontinence stolice
  - Část pacientů je i při NPH kontinentní
  - Zpravidla je pozdním příznakem nemoci
-

---

# Porucha kognitivních funkcí u NPH

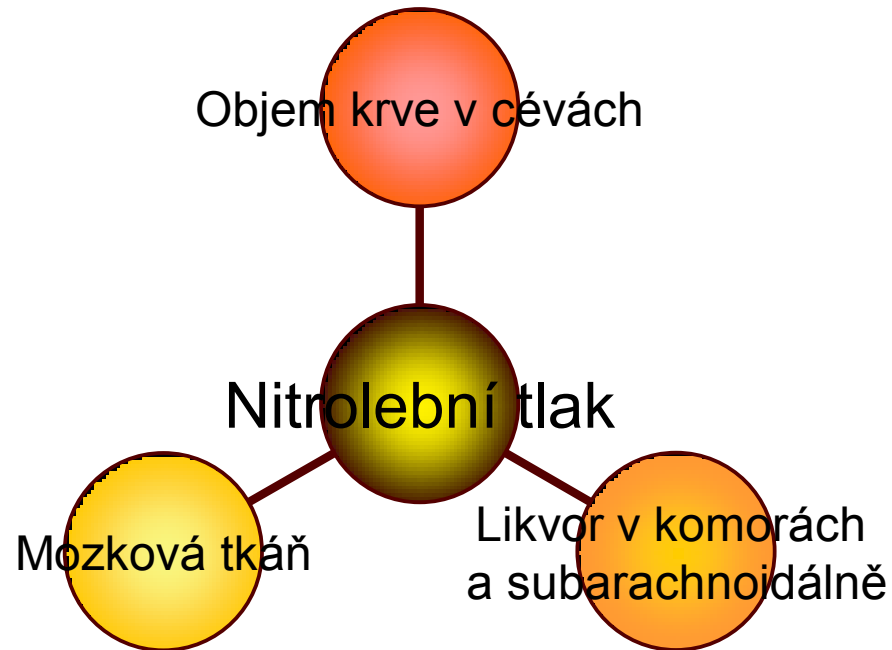
- Zpočátku ztráta zájmů o denní aktivity, zanedbávání péče o sebe sama
  - Deprese, výrazná emoční labilita, mohou být i epizody elace nálady, často důvod ke kontaktu s psychiatrií
  - Bývá porucha pozornosti, výrazná porucha exekutivních funkcí
  - Celkové zpomalení PM tempa, výrazný bradypsychismus
-

---

# Porucha kognitivních funkcí u NPH

- Paměť postižena postupně , zejména novopaměť , dále všípivost a výbavnost ze zásobní paměti
  - Intelekt relativně dlouho zachován
  - Postupně neurologické příznaky – spasticita, svalová rigidita, terminálně pseudobulbární syndrom
  - Poruchy kognice odpovídají jiným podkorovým demencím binswangerovského typu
-

# Patofyziologie NPH – nitrolební tlakové poměry



# Patofyziologie NPH

- U NPH nerovnováha produkce likvoru a jeho vstřebávání způsobující tlak na mozkovou tkáň
- Není jasné, proč nedojde k celkovým příznakům nitrolební hypertenze
- Postižení nervových drah v oblasti korona radiata způsobuje poruchy chůze a kontinence
- Útlak limbického systému je zodpovědný za poruchu kognitivních funkcí

---

# Etiologie NPH

- Většinou nejasná
  - Předchozí úraz hlavy
  - Stav po neurochirurgickém výkonu
  - Aneurysmata
  - Tumory
  - Cysty
  - Infekce
-

---

# Diagnostika NPH

- Klinické neurologické a psychiatrické vyšetření včetně kognitivních funkcí
  - CT hlavy event. MRI
  - Lumbální punkce s evakuací 50 ml likvoru a jeho rozbořem včetně protilátek
  - Oční vyšetření ( oční pozadí)
  - Urologické vyšetření
  - Interní screening
-

# Diagnostika NPH

- Neurologické vyšetření s negativním testem léčby levodopou, chůze na čas na 10m
- Vyšetření kognice s průkazem deficitu v MMSE
- Na CT rozšíření komor s periventrikulárními změnami způsobenými prosakem likvoru
- Normální nález na očním pozadí
- Vyloučení neuroinfektu serologicky a z likvoru
- Lumbální test

---

# Lumbální test

- Odběr 50 ml likvoru a jeho analýza
  - Ke zlepšení chůze a kognice dochází od 3 hodin do 3 dnů
  - Negativní výsledek lumbálního testu nevylučuje diagnózu NPH
  - Někdy nutno měření tlakových křivek tzv. Marmarou testem
-

---

# Průběh NPH

- Zpravidla trvá měsíce před diagnózou
  - Příznaky v čase progredují
  - Čím delší doba trvání, tím menší pravděpodobnost úspěchu léčby
  - Někdy se i pokročilé demence způsobené NPH po neurochirurgickém výkonu velmi zlepší
  - Prediktivní je pozitivní odpověď na lumbální test
-

---

# Terapie NPH

- V současnosti jediná racionální terapie je neurochirurgická
  - Zavedení ventrikuloatriálního nebo ventrikuloperitoneálního shuntu
  - Medikamentosní léčba levodopou není účinná
  - Použití inhibitorů ACHE má zřejmě smysl při koincidenci s jinou formou demence
-

# Kasuistika pacientky J.Š. – 1.část

- Žena, nar. 1932, přijata na gerontopsychiatrické odd PLB 2/08 na doporučení psychiatra pro občasnou zmatenost, nesoběstačnost, zanedbávání se, ztrátu zájmů, depresivní symptomatiku.Prvokontakt.
- Anamnesa asi 2 roky, rychlá progrese 3 měsíce
- V anamnesi ICHS, hypertensní nemoc III st., AS univ. praec. cerebri, *stav po subarachnoidálním krvácení 3/1988 konservativně léčeném*, stp. TEP coxae I. utr. 2000 a 2001, thyreopatie,stp. CHCE
- FA: Monosan, Anopyrin, Prestarium, Furon, KCl, Neurol, v PA před přijetím nasazen Zoloft 50mg pro die a Piracetam 2400 mg pro die

# Kasuistika pacientky J.Š. – 2.část

- Při přijetí do PL konstatováno zpomalení PMT, desorientace v čase, hypoprosexie, subdeprese až deprese, porucha exekutivních funkcí, kognitivní deficit
- Kognitivní deficit hodnocen jako již středně pokročilá demence, MMSE 18 b, test hodin výrazně patologický
- Diagnosticky uzavřeno při přijetí jako středně pokročilá převážně vaskulární demence a organická porucha nálady
- Ponechána zavedená terapie SSRI a nootropika a přidána malá dávka tiapridu pro noční amence, posléze přidáno 25 mg melperonu navečer

# Kasuistika pacientky J.Š. – 3.část

- V klinice po přijetí dominují nepříliš bouřlivé večerní a noční zmatenosti, přes den většinou klidná, spolupracující, špatně mobilní o fr. holi, opakované stížnosti na nestabilitu a vertigo, nekonstantní inkontinence moče, stolicí kontinentní
- Projev pacientky chudý, nevýpravný, zpomalené PMT, vyžaduje dopomoc personálu při hygieně a oblékání
- Indikováno CT mozku k upřesnění diagnózy a kompletní laboratorní screening včetně serologie, Ekg a rtg S+P

# Kasuistika pacientky J.Š. – 4.část

- Na CT náleží **ventrikulomegalie s rozsáhlými periventrikulárními hypodenzitami** charakteru leukomalacií, prohloubená gyrifikace a mírné atrofické změny korové
- V serologii pozitivní anamnestické protilátky na syfilis, zjištěno, že pacientka je od r.1957 v evidenci pro sekundární syfilis léčenou a že onemocnění je bez serologických známek aktivity, ostatní laboratorní screening vč. thy. hormonů v normě
- Po konzultaci na neurochirurgii pacientka přeložena pro pravděpodobnou diagnosu NPH k operačnímu řešení

---

# Kasuistika pacientky J.Š. – 5.část

- Na neurochirurgii hospitalizována 9 dnů
  - Proveden lumbální test s pozitivním výsledkem a pacientka byla indikována k zavedení shuntu, po interní stránce byla operačního výkonu schopná
  - Provedena ventrikuloperitoneální drenáž a po zhojení přeložena zpět do PL k další hospitalizaci
  - Diagnosticky uzavřeno jako komunikující normotensní hydrocephalus ( G91.0)
-

# Kasuistika pacientky J.Š. – 6.část

- Po znovupřijetí do PL zjištěna porucha orientace v čase, zabíhavost, forie v normě, spolupracující, přiměřeného PM tempa
- Vstupní MMSE po výkonu 21 bodů, mírné zlepšení i v testu hodin
- V dalším průběhu pacientka spokojená, euthymická, na otevřeném oddělení bez větších problémů, projev společenský, účastní se aktivit, v dokumentaci bez záznamu o inkontinenci, je zjevné projasnění nálady, úprava PMT a zlepšení soběstačnosti, výrazné zlepšení spontaneity

# Kasuistika pacientky J.Š. – 7.část

- Ponechána minimální dávka tiapridu a sertralin
- Vzhledem k nálezu korové atrofie a předpokládané koincidenci degenerativního procesu CNS nasazen donepezil v dávce 5mg pro die
- Pacientka zvládla dobře propustky, výrazně zlepšena soběstačnost v běžných denních úkonech
- Plánováno propuštění domů a do ambulantní péče s asistencí pečovatelské služby a rodiny , případně umístění v zařízení sociální péče

---

# Shrnutí

- Syndrom demence při NPH je zpravidla z velké části reversibilní
  - NPH je zřejmě častější než se dosud myslelo a může tvořit až 10% demencí považovaných za Alzheimerovské, Parkinsonské nebo vaskulární podkorové
  - Diagnostika se opírá o průkaz hydrocephalu bez celkových známek nitrolební hypertenze, charakteristické Hakimovy triasy, tj. poruch chůze, kontinence a kognice a pozitivního lumbálního testu s negativním likvorologickým nálezem
-

---

# Shrnutí

- Racionální léčba spočívá v zavedení ventrikulární drenáže
  - Stav pacientů se při správně a včas indikovaném neurochirurgickém výkonu rychle lepší
  - Na možnost NPH bychom měli u našich pacientů myslet
-

---

Děkuji za pozornost.

---