

Latina 29 settembre 2012

Idrocefalo normoteso: il punto di vista del geriatra

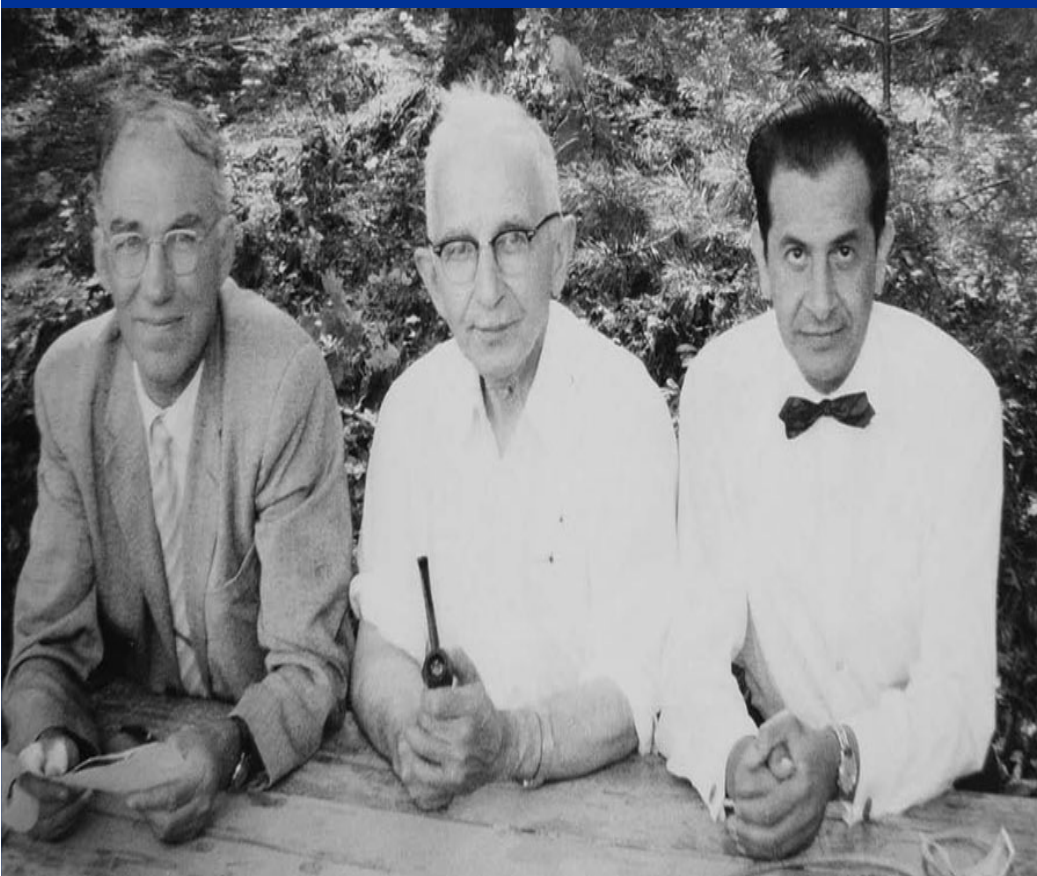


Paolo Fusco

U.O.S.D Medicina Interna Post acuzie Latina

Hakim ed Adams nel 1965

Sindrome clinica.... in cui alla dilatazione delle strutture ventricolari cerebrali evidenziata con pneumoencefalografia, si associa una triade clinica.....



"...le caratteristiche principali iniziali dell'idrocefalo nomoteso erano una compromissione lieve della memoria, lentezza e povertà di pensiero, instabilità dell'andatura e una inconsapevole incontinenza urinaria...."

wet, wobbly and wonky...

The New England Journal of Medicine

Copyright, 1965, by the Massachusetts Medical Society

Volume 273

JULY 15, 1965

Number 3

SYMPTOMATIC OCCULT HYDROCEPHALUS WITH "NORMAL" CEREBROSPINAL- FLUID PRESSURE*

A Treatable Syndrome

R. D. ADAMS, M.D.,† C. M. FISHER, M.D.,‡ S. HAKIM, M.D.,§ R. G. OJEMANN, M.D.,|| AND
W. H. SWEET, M.D.||

BOSTON, MASSACHUSETTS, AND BOGOTÁ, COLOMBIA

Tale sintomatologia regredisce sorprendentemente
dopo la derivazione del liquido cefalorachidiano, malgrado
che la pressione liquorale alla rachicentesi risulti normale

demenza "trattabile..."

LA CLASSICA TRIADE di Hakim ed Adams



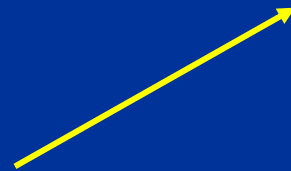
**D
E
M
E
N
T
I
A**

La sfida

Increase life expectancy
Decrease disability

80 years

65 years



90 years

81 years

Obiettivi per gli anziani

sostenere:

- la salute
- la motilità
- l'indipendenza

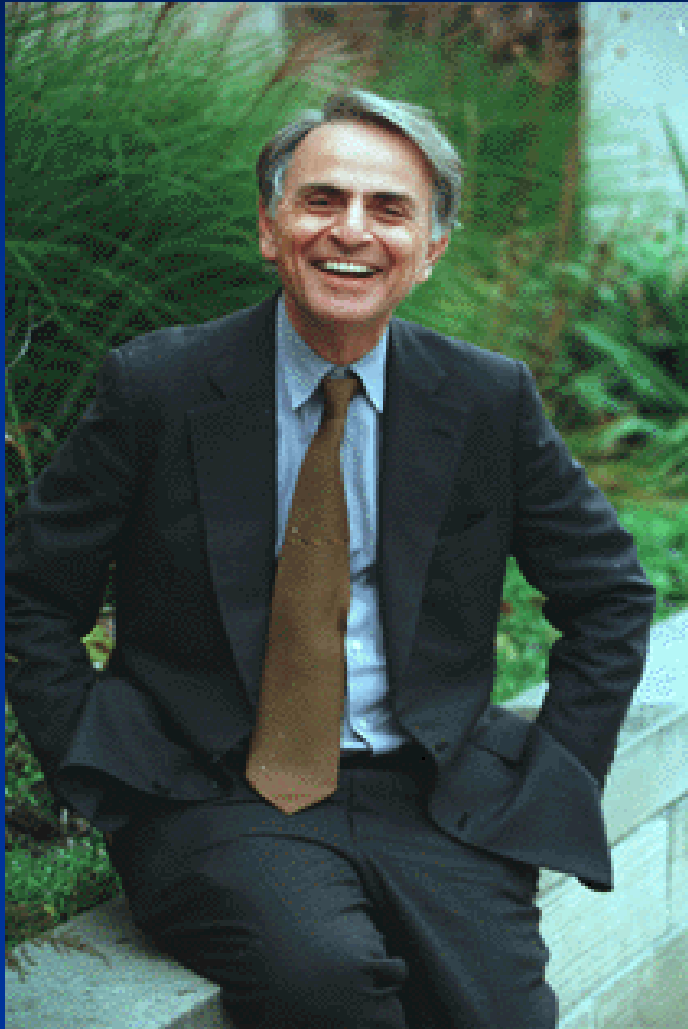
In altre parole...

Ritardare:

- la malattia
- la disabilità
- la dipendenza



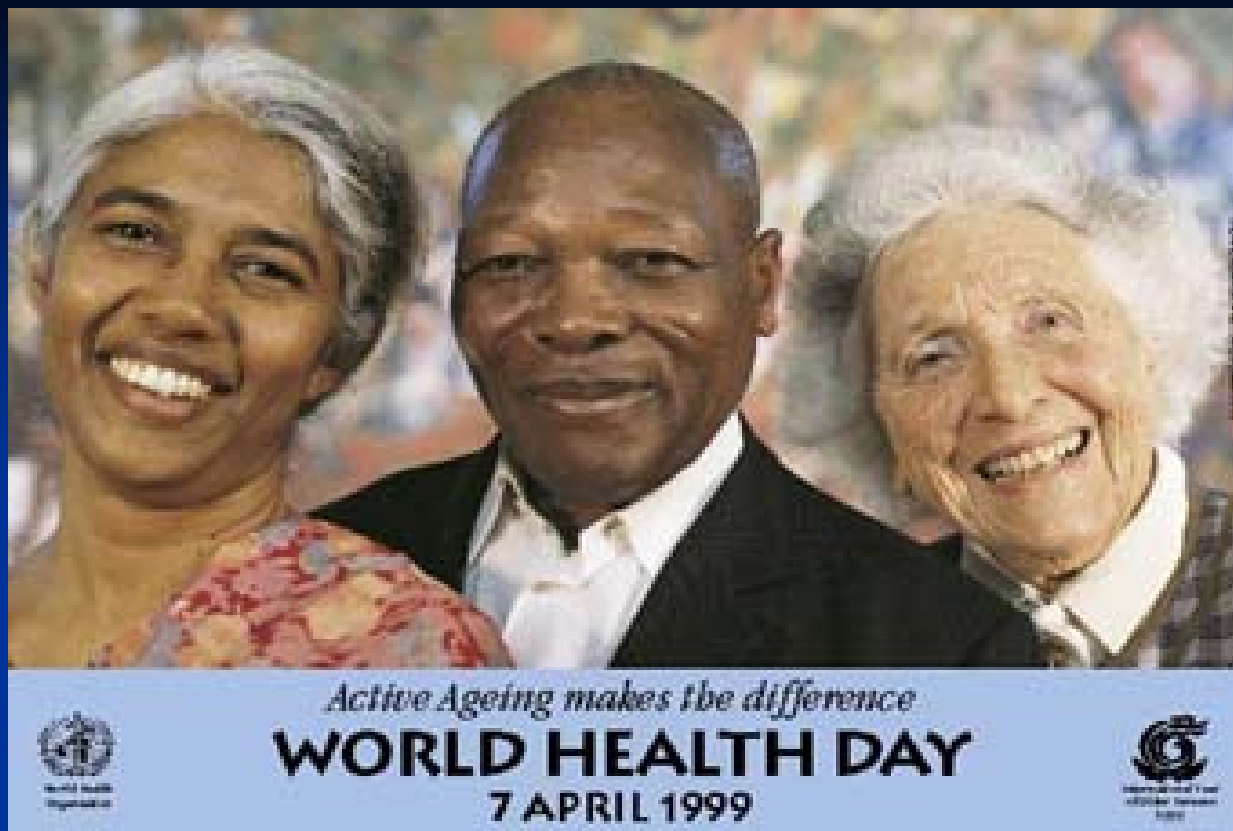
Una sfida per gli individui, le famiglie e la comunità



La longevità, probabilmente, è la migliore misura della qualità della vita.....

E' una preziosa offerta che la scienza mette a disposizione all'umanità:
Senza dubbio, un regalo della vita.

Carl Sagan



Ageing Successfully

Cos'è
l'invecchiamento
"di successo"

Incoraggiare un sorriso è probabilmente un'evidenza dell'invecchiamento di successo. Per questo dobbiamo prenderci cura allo stesso modo del nostro corpo e del nostro spirito e vivere insieme con il resto delle persone e degli esseri umani in una unica biosfera.

Quanto è grande il problema?

Incidenza

- 1:400.000 popolazione(Netherlands:vanneste et all)
- 1:50.000 Adulti(Sweden:tissel et all)

Prevalenza

0,0003% popolazione generale(Virginia :Marmorou et all)

0,51% > 61 anni di età(Japan:Kato et all)

1,4% > 65 anni di età(Japan:Tanaka e all)

2,9% > 65 anni di età(Japan:Hiraoka e all)

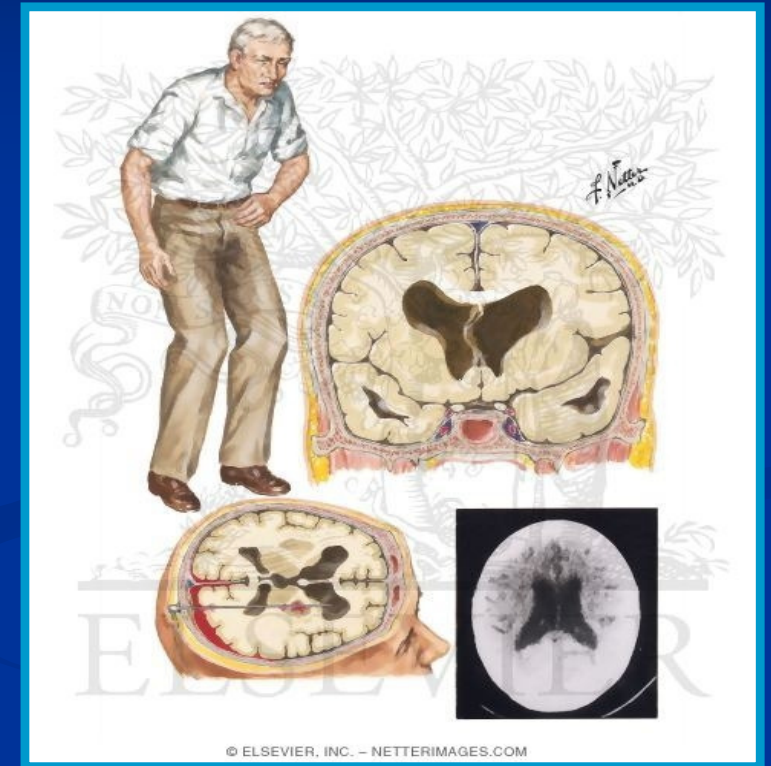
0 - 5% come causa di demenza

Frequenza delle cause di demenza ricavata da 32 diversi studi

Causa	Frequenza (%)
Malattia di Alzheimer	57,0
Demenza a corpi di Lewy	15,0
Demenza vascolare	13,0
Abuso di alcol	4,2
Idrocefalo normoteso	1,6
Cause metaboliche	1,5
Demenza da farmaci	1,5
Neoplasie	1,5
Malattia di Parkinson	1,2
Altre cause	12

Cosa deve sapere il medico di famiglia del NPH?

- Come fare la diagnosi
- Cosa dicono gli studi
- Limiti degli studi prognostici
- Sapere quali pazienti che possono trarre beneficio dal trattamento



Eziologia

- 50% dei casi è
Idiopatica Normal Pressure Hydrocephalus (NPH)
- 50% dei casi NPH secondaria ad altre malattie:
 - Emorragia subaracnoidea 23 %
 - Meningite 4,5%
 - Trauma cranico 12,5%
 - (ha un tasso di risposta superiore allo shunt della forma idiopatica)

LCR

- Liquido chiaro, “ad acqua di roccia” , bassa pressione: 16-20 mmHg
- Piccolissime quantità di proteine (10-20 mg/dL)
- 0-8 elementi cellulari/mm³ (leucociti)
- Produzione di circa 20 cc/ora prevalentemente dai plessi corioidei (80% circa) ma anche dall'ependima e in misura minore dalle meningi (pia madre).
- Riassorbimento da parte dei villi aracnoidei grazie al gradiente di P idrostatica tra LCR (150 mmH₂O) e SSS (seno sagittale superiore) (90 mm H₂O)
- Circolazione determinata da produzione di nuovo LCR, movimento delle cilia ependimali, pulsazioni ed "effetto pompa" conseguenti alla sistole/diastole dei plessi, degli emisferi, dei vasi della base
- FUNZIONI: protezione di cervello e midollo spinale (“cuscinetto idraulico”), veicolo per sostanze nutrienti e di scarto

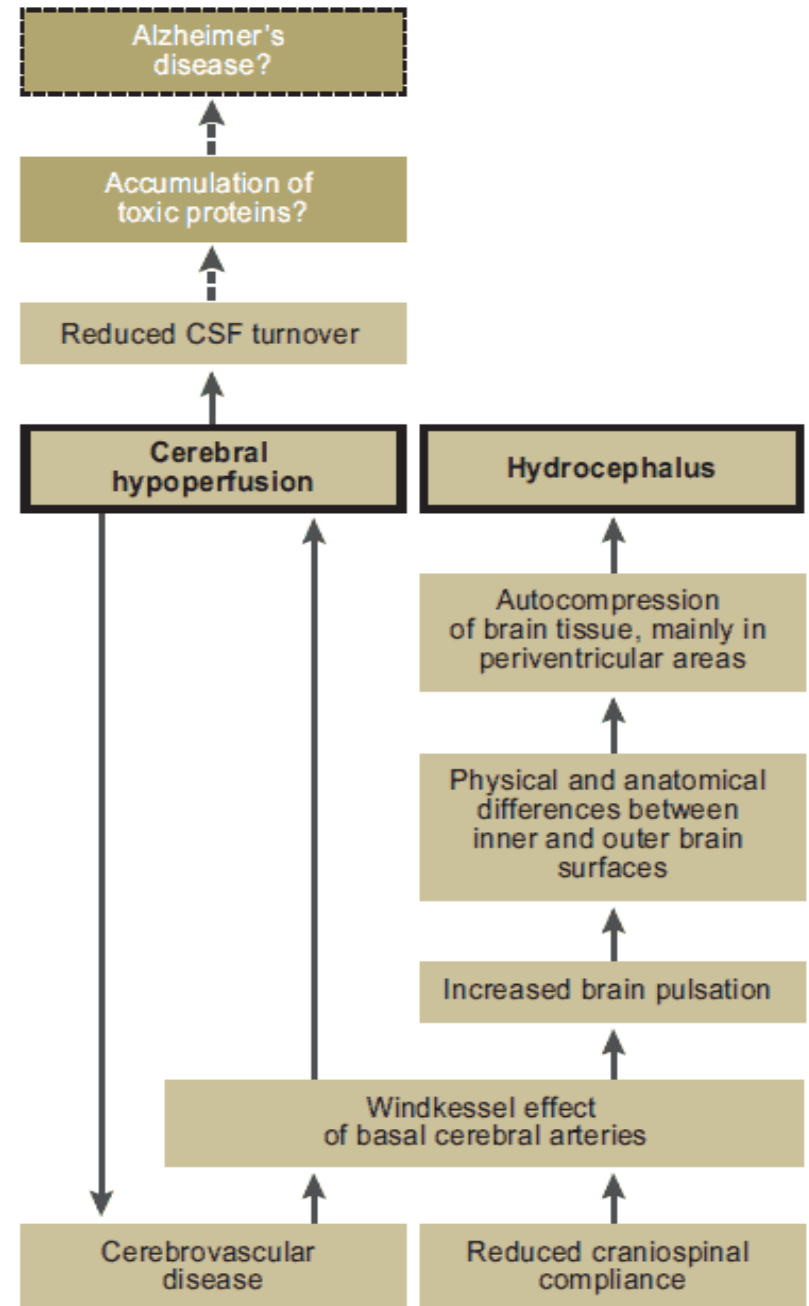
Fisiopatologia



Fisiopatologia

La combinazione frequente di NPH, malattie cerebrovascolari e m. di Alzheimer rende attraente la teoria in cui queste tre entità siano in relazione casuale

FIGURE 1



Diagnosi

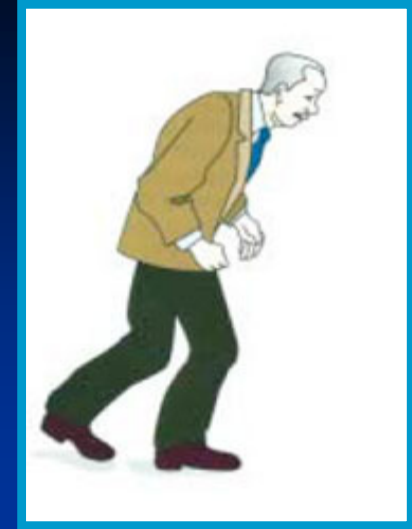
■ TRIADE DI HAKIM e ADAMS

Importanti alterazioni della statica e della marcia con frequenti cadute

Deterioramento mentale generalmente di modesta entità con apatia e rallentamento psicomotorio

Marcata incontinenza urinaria non proporzionata allo stato di decadimento mentale

Può essere utile classificare INPH in tre categorie "probabile", "possibile" e "improbabile"



Disturbi della deambulazione

Cause:

insufficiente input dalla corteccia sensitivo-motoria alla formazione reticolare

Interessamento del tratto cortico-spinale che decorre in prossimità dei ventricoli laterali dilatati

- Il disturbo della deambulazione principale è l'“aprassia motoria”: la postura eretta è instabile, con tendenza alla retropulsione. La marcia è caratterizzata da passi piccoli e strascicati (marcia magnetica)
- L'instabilità e la perdita di capacità di aggiustamento posturale ,così come la difficoltà ad iniziare il passo e a voltarsi rapidamente non dipendono dalla spasticità, atassia cerebrale e nemmeno da ipertonìa parkinsoniana
- Le esitazioni, gli inceppamenti, gli arresti (passo magnetico) che connotano la marcia sembrano essere rapportabili ad una aprassia degli arti inferiori a genesi frontale
- Sovrapposizione di sintomi di altre malattie negli anziani
Perdita di equilibrio dovuto a malattie degenerative della sostanza bianca periventricolare
Malattie degenerative articolari (lombari cervicali..)
Neuropatie

La Difficoltà sta nel quantificarne l'influenza su quadro sindromico...

NPH

Classic Magnetic Gait

Video: Jonah Sharkey



Valutazione dei disturbi della deambulazione

■ Timed walking test

Il percorso che viene valutato è di 15 metri, in più ci sono 5 metri iniziali e 5 metri finali.

La scala è suddivisa in un tempo di andata ed uno di ritorno.

Per quanto riguarda il percorso che il paziente deve svolgere, viene valutato il tempo di percorrenza ed il numero di passi.

■ GAITRite gait analysis

È un sistema di analisi del cammino che fornisce misure affidabili in tempo reale.

E' semplice da usare e fornisce dati del passo facili da interpretare in pochi secondi (lunghezza del passo, la velocità del passo....)



Incontinenza

causa: iperattività detrusoriale

■ Sintomi urinari

Precocemente :aumento della frequenza delle minzioni

Tardi: incontinenza da urgenza

Molto tardi : incontinenza urinaria

□ L'incontinenza fecale

Rara e solo in casi avanzati

Demenza

Cause: è dovuta alla disfunzione sottocorticale frontale

Il dimenticare...e il
rallentamento

passano inosservati da parte
dei pazienti

Relativamente precoci sono il
raccontare delle difficoltà nel
cammino

Il decremento della
performance cognitiva su
molte domande cognitive
sono precocemente evidenti



Demenza

➤ La presenza della demenza in NPH è estremamente variabile

a) *Alcuni pazienti responsivi allo shunt non sviluppano demenza*

B) *I sintomi della demenza di solito sono meno sensibili all'intervento*

➤ Le alterazioni dello stato mentale possono somigliare alla depressione



Demenza

Sintomi

Precoci

- Rallentamento psicomotorio
- Rallentamento e perdita della precisione nell'esecuzione di prestazioni motorie fini
- Deficit della memoria a breve termine

Nella fase tardiva

- Apatia
- Indifferenza
- Bradifrenia
- Riduzione nella performance del linguaggio
- Raro il mutismo acinetico
- Depressione reattiva
- Assenza di disturbi del comportamento

Test Neuropsicologici diagnostici

- Il test pegboard
- Il test di Stroop
- il Digit Span
- Trail Making Test o TMT-A TMT-B
- Rey Auditory Verbal Learning

Il MMSE mini mental status e il test DEMTEC non sono adatti
In quanto sono stati sviluppati per le demenze corticali

Diagnosi differenziale

- ❑ Malattia di alzheimer
- ❑ Demenza multifattoriale
 - malattia ischemica della sostanza bianca
 - Parkinsonismo vascolare
 - (più diffuso dell'NPH, può manifestarsi con la stessa triade, è presente più perdita dell'equilibrio che andatura magnetica)
- ❑ Sindrome Parkinsoniana
- ❑ alcolismo cronico
- ❑ B12, carenza di folati
- ❑ anomalie degli elettroliti
- ❑ Stenosi cervicale o lombare
- ❑ neuropatia periferica

Diagnosi differenziale con la Malattia di alzheimer

- Sia la MA che il NPH sono causa di alterazione della memoria
- AD- anomalie prevalentemente "corticali"
Afasia, aprassia, agnosia
deterioramento del riconoscimento e deficit di codifica

NPH- anomalie prevalentemente “sottocorticali
Deterioramento della memoria ma il riconoscimento è intatto

Elaborazione delle informazioni lenta
Difficoltà nei compiti complessi

Differential Diagnoses- Parkinson's Disease

- Sia NPH che la malattia di Parkinson (PD) possono avere disturbi dell'andatura simili

ipocinesia

Freezing

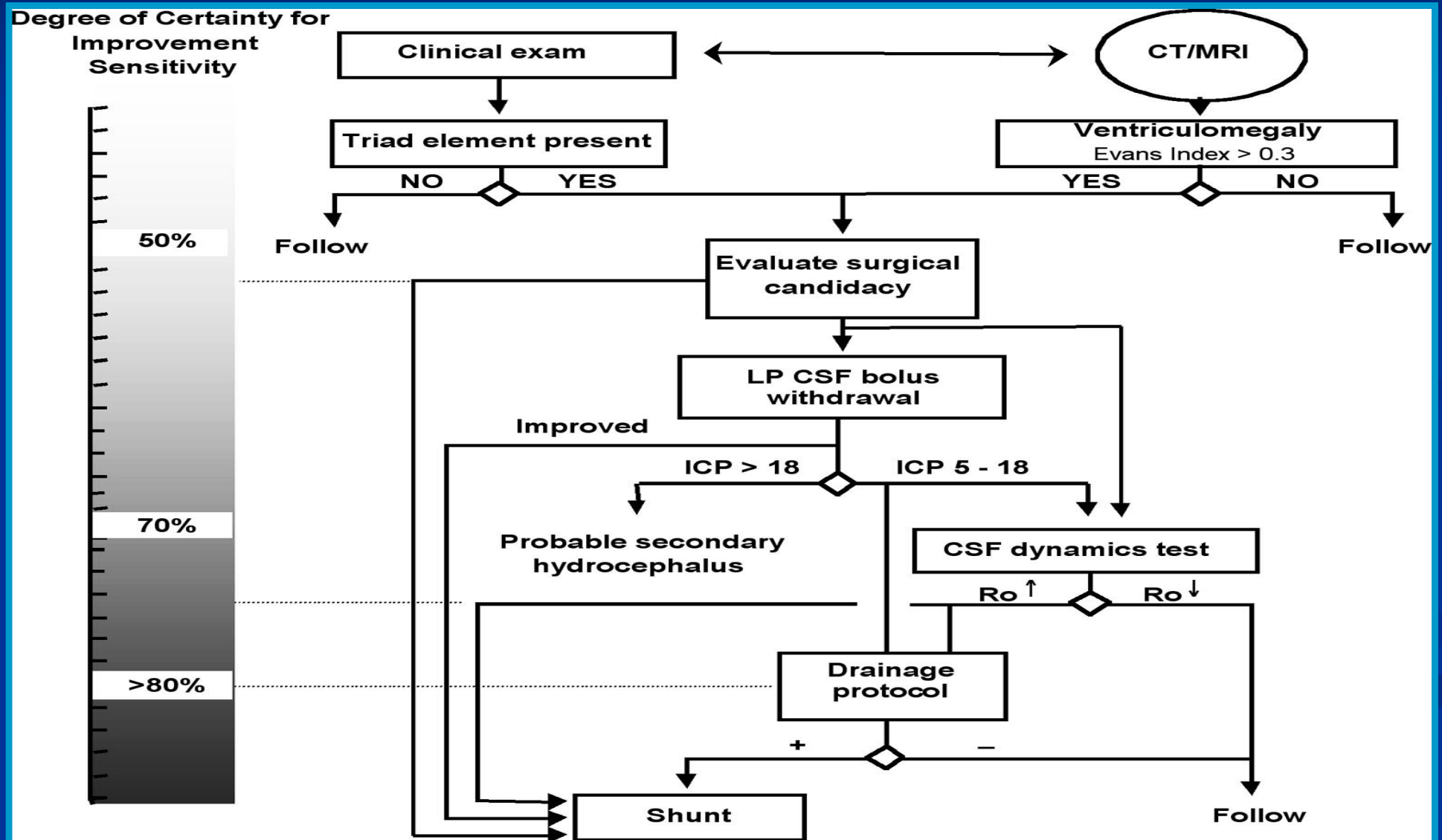
squilibrio

sintomi extrapiramidali

- LA Prova con la Levodopa può aiutare a distinguere tra PD e NPH

INPH Guidelines Diagnostic Algorithm

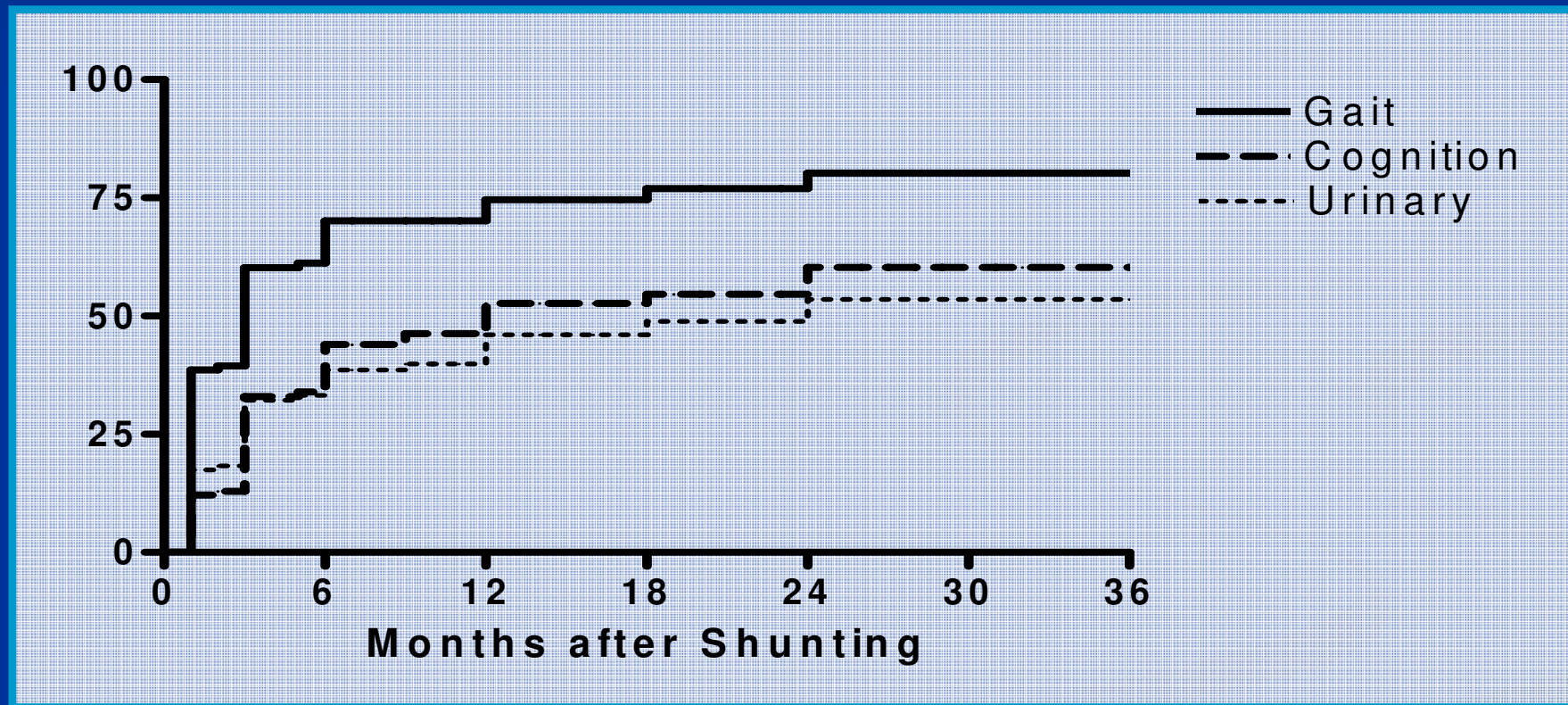
Neurosurgery 2005;57:S2-17-S2-28



Risultati del trattamento del NPH

miglioramento significativo

Outcome of 132 Pts with Idiopathic NPH



I risultati ottenuti con il trattamento dell'NPH superano quelli ottenuti con il trattamento della DA con inibitori dell'acetilcolinesterasi

- Il ritrovamento in oltre il 50% dei pazienti con INPH di un significativo miglioramento complessivo della funzione cognitiva tre mesi dopo l'inserimento shunt può essere una sottostima, come miglioramento a lungo termine a 6-12 mesi è stata riportata in più del 60% dei pazienti INPH.
- D'altra parte, la sperimentazione di farmaci nei pazienti con AD con inibitori dell'acetilcolinesterasi non ha dimostrato una differenza significativa tra il basale e i punteggi a 3 e a 6 mesi post-trattamento, e meno della metà dei pazienti ha raggiunto una risposta clinicamente significativa ".

Quali sono i benefici a lungo termine?

- La maggior parte degli studi mostrano un calo abbastanza significativo delle prestazioni nel tempo
- Miglioramento iniziale 60-75% dei pazienti
- Miglioramento duraturo solo 24-42%
- I Risultati non sono del tutto attendibili a causa di un'alta mortalità da co-morbidità
- 57% dei pazienti morti entro 5 anni in uno studio di Raftopoulos et.al

Quali sono i pazienti che beneficiano del trattamento

- La risposta buona al posizionamento dello shunt dipende

dalla presentazione clinica

se i disturbi dell'andatura precedono il deficit mentale

se il deficit cognitivo lieve è stato di breve durata

se la causa del NPH è nota -ad esempio infezione, sanguinamento

Quali sono i pazienti che non beneficiano del trattamento

- La risposta non buona al posizionamento dello shunt si ha in caso di:
 - demenza grave
 - anomalie alla risonanza magnetica
 - a) atrofia cerebrale
 - b) Diverse lesioni della sostanza bianca

Conclusioni

- L'idrocefalo normoteso a più di 50 anni dalla sua descrizione rimane una patologia sommersa che facilmente viene confusa con altre malattie degenerative del sistema nervoso centrale
- La diagnosi può essere semplice se ci troviamo di fronte ad un paziente che presenta la classica triade di Hakim e Adams caratterizzata da disturbi della deambulazione, demenza e incontinenza urinaria, altre volte complessa quando sono presenti contemporaneamente più comorbidità
- Una diagnosi e un trattamento quanto più tempestivi possono far regredire i sintomi e far allontanare dall'anziano lo spettro della disabilità e della perdita dell'autonomia
- C'è la necessità di un'informazione capillare e di una campagna di informazione pubblica volta alla conoscenza più diffusa possibile di questa patologia responsabile di una delle più frequenti forme di demenza reversibile

grazie



per l'attenzione