

"Normale Druk" Hydrocefalie

Inleiding

Hydrocefalie, de vorming van een "waterhoofd", berust op een gestoorde omloop van het hersen- en ruggenmergsvocht (liquor). Om dit te begrijpen, is enige kennis hebben van de anatomie van schedel en hersenen en van de vorming en afvloed van de liquor gewenst. Voor informatie over de circulatie van de liquor en de daarmee samenhangende stoornissen verwijzen we naar het stuk hierover ([hydrocefalie](#)).

In dit stuk zal het alleen gaan over een bijzondere vorm van hydrocefalie, de z.g. "Normale druk hydrocefalie", ook vaak aangeduid met de Engelse term Normal Pressure Hydrocephalus (NPH). We zullen hier deze afkorting verder gebruiken omdat deze erg is ingeburgerd.

Wat is Normale Druk Hydrocefalie?

Om te beginnen klopt de term Normale Druk Hydrocefalie niet. Er is namelijk meestal geen sprake van een normale druk. De term stamt uit de tijd toen de druk slechts eenmalig via een ruggenprik kon worden gemeten, waarbij dan vaak een normale druk werd gevonden. Later is bij langduriger metingen gebleken dat er perioden van verhoogde druk voorkomen. Bij de gezonde mens met een normale liquorcirculatie bedraagt de druk in het hoofd doorgaans rond de 12 cm waterdruk. Daar treden schommelingen in op door de lichaamshouding, de bloeddruk en door activiteiten die gepaard gaan met drukverhoging zoals persen, hoesten, lichamelijke inspanning e.d. Het lichaam is echter in staat deze schommelingen op te vangen.

Bij de NPH is er waarschijnlijk sprake van een gestoorde opname van het hersenvocht (resorptie) onder invloed van ouderdomsverschijnselen. Deze stoornis ontstaat heel langzaam over een lange tijdsperiode, zodat de eerste tijd nog wel wat compensatie bestaat. De druk is dan ook niet erg verhoogd, maar slechts weinig en dan ook nog niet eens voortdurend maar in episodes. Geleidelijk zullen de hersenkamers echter gaan uitzetten en zullen er ook verschijnselen gaan ontstaan.

Symptomen

De verschijnselen ontstaan heel langzaam en bestaan uit een klassiek drietal symptomen (een z.g. trias). Dit drietal hoeft echter niet volledig aanwezig te zijn, soms is er slechts een symptoom. Het typische trias bestaat uit:

- geestelijke achteruitgang (dementie). Omdat het meestal oudere patiënten betreft wordt in eerste instantie vaak gedacht dat het hier om een gewoon verouderingsverschijnsel gaat wat "er nu eenmaal bij hoort als je ouder wordt". We hebben hier dus te maken met een behandelbare vorm van dementie (in tegenstelling tot de Alzheimer dementie).
- loopstoornissen. Patiënten met een voortdurend verhoogde druk in het hoofd kunnen onzeker, slingerend gaan lopen. Deze loopstoornis kan erg lijken op de loopstoornis die gezien wordt bij de vernauwing van het halswervelkanaal (zie aldaar). Als bij de (meestal oudere) patiënt ook nog eens op een foto slijtageverschijnselen worden gezien, dan is men al snel op een dwaalspoor gebracht.
- incontinentie (controleverlies over de sluitspieren met verlies van urine en/of ontlasting). De bewuste controle over de sluitspieren is erg gevoelig voor goed werkende hersenen en laat het bij chronische drukverhoging nog wel eens afweten. Ook dit is een verschijnsel dat ook bij ouderen wel wordt gezien zonder dat NPH bestaat.

Uit het bovenstaande blijkt al dat de diagnose van NPH lastig is en er nogal eens veel tijd overheen gaat voordat deze gesteld wordt.

Onderzoek

De meeste informatie levert de ziektegeschiedenis, het verhaal, van de patiënt op. Als dit de typische trias (dementie, loopstoornissen en incontinentie) bevat, dan is de diagnose al zeer waarschijnlijk. Er bestaat geen onderzoek dat de aandoening bewijst. Niettemin zijn er een aantal hulponderzoeken die het vermoeden van een NPH kunnen helpen bevestigen.

- [CT-scan](#). Bij dit onderzoek is te zien of de hersenkamers (ventrikels) vergroot zijn. Op oudere leeftijd is dit nogal eens het geval, maar wanneer de hersenkamers wel groter zijn geworden, terwijl de liquorruimte aan de oppervlakte niet is toegenomen, dan suggereert dit een verhoging van de druk in de hersenkamers.
- isotopenonderzoek. Bij dit onderzoek wordt enig radioactief materiaal via een ruggenprik in de liquorruimte gebracht. De manier waarop het materiaal zich over de liquorruimte verdeelt en de snelheid waarmee het daaruit verdwijnt zegt iets over de liquorcirculatie en in het bijzonder of de opname van het hersenvocht gestoord is.
- ruggenprik (lumbaal punctie). Het laten aflopen van een hoeveelheid liquor (een keer of eventueel herhaald) heeft soms een kortdurende verbetering tot gevolg, zodat hiermee enigszins voorspeld kan worden of een behandeling waarbij de liquor permanent wordt afgevoerd tot een blijvende verbetering voor de patiënt zal leiden.
- drukmeting. Bij dit onderzoek wordt een drukmeter in het hoofd ingebracht. Dit is een kleine ingreep en er bestaan verschillende soorten drukmeters. Vervolgens wordt de druk gedurende langere tijd (24-48 uur) met behulp van een monitor gemeten en worden er grafieken van gemaakt. Daaruit blijkt dat de druk meestal min of meer normaal is, maar afwijkend is de registratie wanneer episodes van drukverhoging (plateaus) worden gezien. Deze blijken vaak 's nachts op te treden.
- lumbale infusietest. Dit is een onderzoek dat in sommige ziekenhuizen wordt gedaan, waarbij via een ruggenprik vocht wordt toegediend in de liquorruimte, terwijl tegelijk de druk wordt gemeten. Het onderzoek zegt iets over het vermogen van de patiënt om de liquor te verwerken.
- psychologisch onderzoek. Dit bestaat uit een test, of een serie testen, eventueel voor en na een ruggenprik met aflopen van liquor uit te voeren.

Helaas is er geen enkel onderzoek dat met zekerheid voorspelt of de diagnose NPH gesteld moet worden en dus of een hiervoor ingestelde behandeling een gunstig resultaat zal hebben. De ziektegeschiedenis, en zeker als het complete trias aanwezig is, lijkt nog de grootste voorspellende waarde te hebben. De aanvullende onderzoeken kunnen, vooral wanneer meerdere onderzoeken afwijkend uitvallen, de diagnose steun verlenen.

Behandeling

De behandeling van NPH is dezelfde als bij andere vormen van hydrocefalie en bestaat uit het aanbrengen van een andere afvoerweg voor de liquor, een z.g. shunt (zie het stuk over [hydrocefalie](#)). Deze kan lopen van de hersenkamers naar de buikholte of het hart. Ook kan een slangetje worden aangelegd vanuit de rug (waarbij het uiteinde in de liquorroimte ligt) naar de buik. Er is geen "beste" behandeling, een en ander hangt samen met voorkeur en ervaring van de neurochirurg en het centrum.

De derde ventriculostomie is bij de NPH vaak niet effectief, omdat het immers gaat om een gestoorde opname (resorptie) van de liquor, terwijl de passage naar de hersenoppervlakte op zichzelf niet gestoord is.

Complicaties

Het inbrengen van een shunt neemt niet, zoals bij andere neurochirurgische behandelingen voor hydrocefalie, de oorzaak van de hydrocefalie weg. Er wordt alleen een oplossing gemaakt voor het probleem dat het hersenvocht niet goed wordt geresorbeerd (opgenomen). Er kunnen zich daarbij problemen voordoen, die een nieuwe operatie aan de shunt (een z.g. revisieoperatie) noodzakelijk maken. Omdat de aandoening meestal op oudere leeftijd voorkomt, worden meestal niet de problemen gezien zoals die bij kinderen door de groei ontstaan en is het aantal revisieoperaties dat nodig is ook veel minder.

De meest gebruikelijke complicatie is verstopping van het systeem. Dit kan overal in het systeem optreden. Er kan in de hersenkamer weefsel van de plexus choroïdeus in het slangetje terecht komen. Ook kunnen door te sterke drainage de hersenkamers samenvallen, waardoor de punt van de catheter tegen de wand van de hersenkamer komt te liggen. De slangetjes kunnen losraken, afknikken, lussen vormen of in littekenweefsel terecht komen.

Een geduchte complicatie is de infectie. Een shuntsysteem is een vreemd lichaam, waarop bacteriën zich kunnen gaan vastzetten. Het geven van antibiotica helpt dan meestal niet meer. Het verwijderen van het systeem is de enige oplossing. De periode tot het plaatsen van een nieuwe shunt moet soms worden overbrugd door een slangetje naar buiten, een externe drain.

Ten slotte kan door hevelwerking te veel liquor aflopen via het drainagesysteem. Men noemt dit overdrainage. Dit kan klachten geven, al is dat niet altijd zo. Omdat het bij NPH gaat om hersendruk die slechts weinig hoger is dan de normale waarde zal men een ventiel (klep) moeten kiezen dat een lagere druk garandeert, zonder dat sprake is van overdrainage. Omdat er bovendien ook vaak sprake is van een vermindering van hersenweefsel is de ruimte rondom de hersenen al groter dan normaal. Door de verlaging van de druk in de hersenholten, waardoor deze kunnen samenvallen, kan een z.g. ankervene (een ader tussen hersenschors en hersenvlies) afscheuren, waardoor zich een bloeditstorting ontwikkelt tussen hersenen en hersenvliezen, een [subduraal haematoom](#). In de meeste gevallen moet een dergelijke bloeditstorting worden behandeld, en vaak zal ook het ventiel moeten worden vervangen door een systeem met een hogere weerstand. Wanneer echter het ventiel een te hoge doorlaatdruk heeft, kan de werking onvoldoende zijn, en zal de patiënt dezelfde klachten houden als voor operatie.

Overigens hebben lang niet alle patiënten die verschijnselen van een NPH hebben baat bij het plaatsen van een ventieltje. Vooral als de verschijnselen al lang bestaan, zijn de resultaten van het aanleggen van een drain/klepje minder gunstig.

Alle bovengenoemde complicaties maken de geregelde controle van de patiënt met de shunt noodzakelijk.

Shuntdysfunctie

De verschijnselen van een niet goed werkende shunt zijn dezelfde als die van hydrocefalie zonder shunt. Bij de NPH betekent dit opnieuw achteruitgang met dezelfde verschijnselen als voor de operatie. Omdat de veroudering ook doorgaat kan het natuurlijk zo zijn, dat een verslechtering niet het gevolg is van een defecte shunt maar gewoon van het verouderingsproces. Het kan soms erg moeilijk zijn om dit uit elkaar te houden.

Ten slotte

Met het bovenstaande hebben we getracht U iets meer te laten begrijpen van een van de stoornissen, die het plaatsen van een "pompje" noodzakelijk maken. Stoornissen van de hersenvocht circulatie blijven een ingewikkeld probleem, en het is daarom mogelijk dat U in deze uitleg Uw eigen situatie niet hebt kunnen terugvinden. Aarzel niet Uw arts om nadere uitleg te vragen.