

Zespół Hakima-Adamsa u 61-letniego pacjenta - opis przypadku

Hakim-Adams syndrome in an 61-year-old patient – case report

Kamila Woźniak¹, Dorota Ratuszek-Sadowska², Maciej Śniegocki¹

- 1. Klinika Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej, Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera w Bydgoszczy, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu**
- 2. Katedra i Klinika Rehabilitacji, Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera w Bydgoszczy, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu**

Streszczenie

Wodogłowie normotensyjne (normociśnieniowe) to postać wodogłowia komunikującego (hydrocephalus communicans), przebiegającego z prawidłowym ciśnieniem płynu mózgowo - rdzeniowego z okresowymi zwyzkami. Opisane zostało po raz pierwszy przez Solomona Hakima w 1965 roku (zespół Hakima-Adamsa). Przyczyny zespołu Hakima-Adamsa upatruje się w zaburzeniu wchłaniania płynu mózgowo - rdzeniowego. Wystąpienie choroby czasem jest poprzedzane urazem głowy. Wodogłowie normotensyjne cechuje triada objawów (tzw. triada Hakima). Stosuje się leczenie operacyjne – implantację zastawki niskociśnieniowej z wytworzeniem połączenia komorowo - otrzewnowego. Autorzy przedstawiają opis przypadku klinicznego 61-letniego pacjenta leczonego operacyjnie w Klinice Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 im. dr A. Jurasza w Bydgoszczy z rozpoznaniem w badaniu

obrazowym wodogłowiem normociśnieniowym oraz torbielą pajęczynówki w okolicy nadsiodłowej.

Słowa kluczowe: wodogłowie normotensyjne, NPH, zespół Hakima-Adamsa, triada Hakima.

Abstract

Normal pressure hydrocephalus (NPH) is a form of communicating hydrocephalus (hydrocephalus communicans) that runs with normal pressure of cerebrospinal fluid with periodic advances. First described by Solomon Hakim in 1965 (Hakim-Adams syndrome). Hakim-Adams syndrome causes of the disorder is seen in the absorption of cerebrospinal fluid. The disease is sometimes preceded by a head injury. NPH is characterized by a triad of symptoms (Hakim's triad). Apply surgery - implantation of the valve low pressure to form a combination kiln-peritoneal. The authors present a case of 61-year-old patient operating treated in the Department of Neurosurgery, Neurotraumatology and Pediatric Neurosurgery, Dr Antoni Jurasz University Hospital No.1 in Bydgoszcz imaging test diagnosed with normal pressure hydrocephalus and suprasellar arachnoid cysts.

Key words: normal pressure hydrocephalus, NPH, Hakim-Adams syndrome, Hakim's triad.

Wstęp

Wodogłowie normotensyjne to upośledzenie odpływu lub nadprodukcja płynu mózgowo - rdzeniowego (PMR) z następującym powiększeniem przestrzeni płynowych wewnętrznych i/lub zewnętrznych, przebiegające z prawidłowym średnim ciśnieniem wewnątrzczaszkowym [1,2]. W 50 % wodogłowie jest idiopatyczne [3]. W kolejnych 50 % przyczyną wodogłowia są:

- krwawienie podpajęczynówkowe,
- zapalenie opon mózgowych,

- urazy głowy,
- zakrzepy – najczęściej w zatoce poprzecznej po zapaleniu ucha,
- stan po radioterapii guzów mózgu [4].

Występuje ono głównie u osób dorosłych, zwłaszcza po 65 roku życia.

Klinicznie wodogłowie normotensyjne przejawia się charakterystycznym zespołem objawów zwanym triadą Hakima lub zespołem Hakima-Adamsa, od nazwisk autorów, którzy po raz pierwszy opisali to schorzenie w 1964 roku [5,6]. W skład triady Hakima wchodzi:

1. zaburzenia chodu,
2. zaburzenia mikcji,
3. upośledzenie funkcji poznawczych, głównie pod postacią upośledzenia pamięci świeżej, trudności z koncentracją uwagi oraz znacznego spowolnienia psychoruchowego [7,8].

Rozpoznanie wodogłowia normotensyjnego opiera się na objawach klinicznych, ocenie ciśnienia płynu mózgowo - rdzeniowego oraz na charakterystycznym obrazie w badaniach tomografii komputerowej (TK) i rezonansu magnetycznego (MR).

Torbiele pajęczynówki należą do stosunkowo rzadkich schorzeń OUN. Przyczyną ich powstawania mogą być wady rozwojowe, procesy zapalne, urazy oraz krwawienia podpajęczynówkowe. Zazwyczaj umiejscawiają się w środkowym dole czaszki, w przestrzeni nadsiodłkowej oraz w tylnym dole czaszki, a ujawniane objawy zależą zwykle od rozmiaru i lokalizacji torbieli. Schorzenie to najczęściej przebiega niespecyficznie i bezobjawowo [9,10]. Z objawów klinicznych sporadycznie opisywanych w literaturze można wymieni głównie uporczywe bóle głowy.

Leczenie objawowego wodogłowia normotensyjnego polega na wszczępieniu jednokierunkowej zastawki komorowo - otrzewnowej lub komorowo - przedsionkowej.

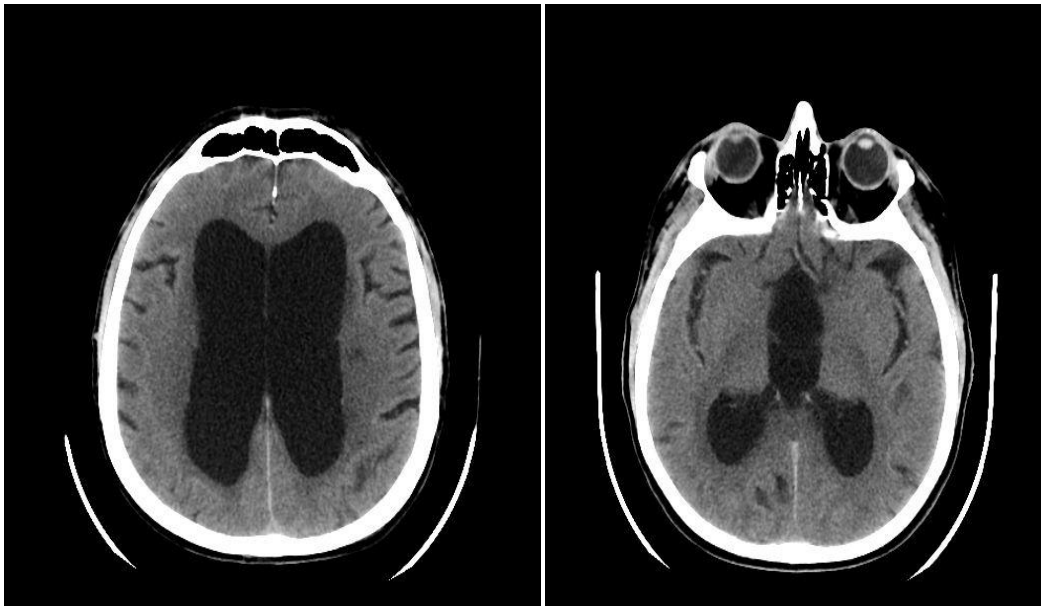
Opis przypadku

Do Kliniki Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 im. dr A. Jurasza w Bydgoszczy w 2016 roku trafił 61-letni pacjent z rozpoznaniem w badaniach obrazowych wodogłowiem normociśnieniowym oraz torbielą pajęczynówki w okolicy nadsiodłowej. W wywiadzie: od kilku tygodni bóle głowy, trudności z utrzymaniem równowagi, zaburzenia funkcji zwieraczy pod postacią nietrzymania moczu. Nasilenie dolegliwości od około 3 tygodni.

W wykonanej tomografii komputerowej głowy (Ryc. 1) stwierdzono: układ komorowy poszerzony - liczba Huckmanna 120mm, bez przemieszczeń - obustronnie okołokomorowo -

w tym przy rogach czołowych i potylicznych niewielkie obszary niższej pensyjności - możliwe wodogłowie z nieco wyższym ciśnieniem płynu mózgowo - rdzeniowego, w okolicy nadsiodłowej widoczna zmiana płynowa o częściowo uchwytnych cienkich ścianach, o wymiarach w przekroju poprzecznym 26x22mm, wysokości około 25mm, modelująca od dołu komorę trzecią, ku dołowi modelująca przysadkę mózgową - prawdopodobnie torbiel pajęczynówki. W badaniu neurologicznym (z istotnych odchyleń) stwierdzono nieznaczne spowolnienie psychoruchowe, poza tym bez cech ogniskowego uszkodzenia OUN.

W oparciu o wynik badania kliniczno - radiologicznego chorego zakwalifikowano do leczenia operacyjnego - endoskopowej wentrykulostomii komory III. Pacjenta znieczulono ogólnie, ułożono na plecach. Po przygotowaniu pola operacyjnego nawiercono otwór w punkcie Kochera po stronie prawej. Wprowadzono igłę do komory bocznej, następnie port do endoskopu. Wprowadzono endoskop, zlokalizowano otwór Monroe. Otwór przesłonięty od strony komory III łącznotkankową błoną zamykającą jego drożność. Błoneę częściowo skoagulowano, poszerzono cewnikiem Fogartego, uwidoczniono światło komory III. Przebito dno komory trzeciej cewnikiem Fogarty'ego. Kontrola hemostazy - nie stwierdzono krwawienia. Usunięto endoskop. Przebieg procedury był niepowikłany.

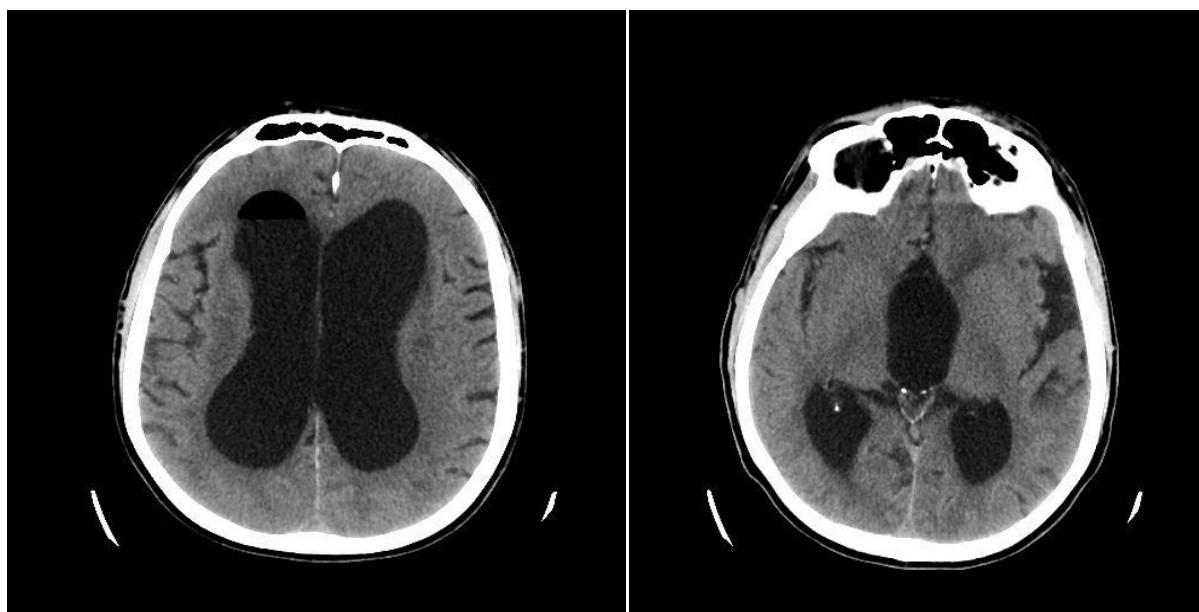


Ryc. 1. Obraz CT głowy – materiał własny Kliniki Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 w Bydgoszcy

Pacjenta w stanie ogólnym i neurologicznym dobrym wypisano do domu. Po 7 dniach od wypisu u chorego ponownie doszło do wystąpienia objawów pod postacią: trudności z

utrzymaniem równowagi, zaburzeń funkcji zwieraczy - nietrzymania moczu. Przeprowadzona diagnostyka obrazowa uwidoczniała: stan po wentrykulostomii - otwór trepanacyjny w obrębie kości ciemieniowej prawej, układ komorowy znacznie poszerzony, wskaźnik Huckmanna 137mm, komora III szer. 28mm, bez przemieszczeń - nie wykazano cech wodogłowia aktywnego, w przestrzeni płynowej, w okolicy nadsiodłowej widoczna zmiana płynowa o częściowo uchwytnych cienkich ścianach, średnicy 30 mm, modelująca od dołu komorę III, ku dołowi modelująca przysadkę mózgową - prawdopodobnie torbiel pajęczynówki (Ryc. 2).

W oparciu o obraz kliniczno - radiologiczny chorego zakwalifikowano do ponownego leczenia operacyjnego - implantacji zastawki komorowo - otrzewnej. Pacjenta ułożono na plecach z głową zrotowaną w stronę lewą. Wykonano dezynfekcję i obłożenie pola operacyjnego. Wykonano cięcie skórne w okolicy ciemieniowo - potylicznej prawej i wprowadzono dren do rogu potylicznego komory bocznej prawej uzyskując wypływ płynu mózgowo - rdzeniowego pod dość znacznym ciśnieniem. Następnie wykonano niewielką laparotomię. Przeprowadzono dren podskórnie i połączono zespolenie w okolicy głowy. Wprowadzono dystalną część drenu do jamy otrzewnej. Przebieg procedury był niepowikłany.



Ryc. 2. Obraz CT głowy po wentrykulostomii - materiał własny Kliniki Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 w Bydgoszczy



Ryc. 3. Obraz CT głowy pooperacyjny, po założeniu zastawki komorowo – otrzewnowej - materiał własny Kliniki Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 w Bydgoszczy

Po zabiegu wykonano kontrolną tomografię komputerową głowy (Ryc. 3), która uwidoczniała zmniejszenie się układu komorowego. Pacjenta w stanie ogólnym i neurologicznym dobrym wypisano z Kliniki Neurochirurgii z zaleceniami.

Dyskusja

Wodogłowie normotensyjne powstaje w wyniku zaburzenia równowagi pomiędzy produkcją, przepływem i wchłanianiem płynu mózgowo - rdzeniowego (PMR). Najczęstszą przyczyną wodogłowia są zaburzenia w przepływie PMR spowodowane mechanicznym uciskiem na poszczególne elementy układu komorowego. Dotyczy to zarówno struktur anatomicznych o niewielkim świetle (otwory międzykomorowe, wodociąg mózgu), stosunkowo łatwo ulegających zamknięciu, jak i samych komór. W opisywanym przypadku klinicznym spotkano się z jednej strony z wodogłowiem normotensyjnym, a z drugiej strony z torbielą pajęczynówki. W pierwszym etapie leczenia zdecydowano o wentrykulostomii komory III. Ponieważ zabieg nie przyniósł oczekiwanych rezultatów (doszło do nawrotu dolegliwości u pacjenta), zdecydowano o implantacji zastawki komorowo - otrzewnowej. Aktualnie chory znajduje się pod kontrolą poradni neurochirurgicznej - oczekuje na planowe badania neuroobrazowe.

Wnioski

W przedstawionym przypadku klinicznym opisano jednoczesne występowanie wodogłowia normotensyjnego oraz torbieli pajęczynówki. Niezależnie od wątpliwości diagnostycznych i terapeutycznych pacjent wymaga dalszej obserwacji oraz okresowej kontroli obrazu TK lub MR celem określenia dynamiki zmian w OUN i ewentualnie ponownego rozpatrzenia wskazań do leczenia operacyjnego wodogłowia.

Bibliografia

1. Barnett GH, Hahn JF, Palmer J. Normal pressure hydrocephalus in children and young adults. *Neurosurgery* 1987; 20 (6): 904-7.
2. Bret P, Chazal J. Chronic (normal pressure) hydrocephalus In childhood and adolescence. A review of 16 cases and reappraisal of the syndrome. *Childs Nerv Syst* 1995; 11 (12): 687-91.
3. Prockop LD. Zaburzenia przepływu i składu płynu mózgowo-rdzeniowego. Wodogłowia. W: Kwieciński H, Kamińska AM, red. *Neurologia Merritta*. Wrocław: Urban & Partner; 2004: 283-5.
4. Pinner G, Johnson H, Bouman WP, Isaacs J. Psychiatric manifestations of normal pressure hydrocephalus: a short review and unusual case. *Int Psychogeriatr* 1997; 9 (4): 465-70.
5. Bloom KK, Kraft WA. Paranoia an unusual presentation of hydrocephalus. *Am J Phys Med Rehabil* 1998; 77 (2): 157-9.
6. Adler L, Rader K, Kolenda H. Endogeniforme affective Psychosen Und Normaldruckhydrozephalus.. *Psychiatr Prax* 1992; 19 (5): 154-6.
7. Kwantus JA, Hart RP. Normal pressure hydrocephalus presenting as mania. *J Nerv Ment Dis* 1987; 175 (8): 500-2.
8. Bret P, Guyotat J, Chazal J. Is normal pressure hydrocephalus a valid concept in 2002? A reappraisal in five questions and proposal for a new designation of the syndrome as ichronic hydrocephalusi. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 73: 9-12.
9. Auer L, Gallhower B, Ladurner G, Sager WD, Heppner F, Lechner H. Diagnosis and treatment of middle fossa arachnoid cyst and subdural hematomas. *J Neurosurg* 1981; 54: 323-6.

10. Wong CW, Ko SF, Wai YY. Arachnoid cyst of the Lateran ventricle manifesting positional psychosis. *Neurosurgery* 1999; 32: 841-3.