



Idrocefalo

Cos'è l'idrocefalo?

Il termine idrocefalo deriva da due parole: "idro" che significa acqua e cefalo che significa testa. L'idrocefalo è una condizione patologica caratterizzata da una eccessiva raccolta di liquido, chiamato liquor, all'interno dell'encefalo, più precisamente nei ventricoli, con la conseguenza di un incremento della pressione all'interno del cranio.

Il liquor è un liquido, identico all'acqua che sgorga dalle rocce di montagna, nel quale sono immersi sia il cervello sia il midollo spinale. Il liquor ha tre funzioni cruciali di: 1) proteggere sia il cervello sia il midollo da traumi 2) trasportare sostanze nutrienti per il cervello e rimuovere sostanze tossiche 3) regolare le variazioni di pressione intracraniche e intravertebrali legate al movimento del liquor dal cranio alla colonna vertebrale in andata e ritorno.

L'idrocefalo può manifestarsi a tutte le età ma è più comune nei bambini e negli adulti di età superiore ai 60 anni. Nei bambini ha un'incidenza di circa 1 bambino su 500 e la diagnosi è fatta, frequentemente, nel periodo fetale intrauterino oppure alla nascita o nei primi mesi di vita. Negli anziani ha un'incidenza che aumenta al progredire dell'età, passando da 3,3 casi per 100.000 persone con un'età di 60 anni, a 49,3 casi per 100.000 con un'età di 70 anni.

Le cause più frequenti di idrocefalo

L'idrocefalo è raramente una malattia a trasmissione ereditaria ma può essere qualche volta associato a malattie dello sviluppo fetale come la spina bifida (difetto osseo congenito di una o più vertebra) o l'encefalocele (erniazione del cervello attraverso l'osso del cranio). Altre cause, più frequenti, includono l'emorragia, i tumori cerebrali, traumi cranici, meningiti o altre infezioni cerebrali e complicanze emorragiche del bambino nato prematuro. In questi casi la normale circolazione del liquor nel cervello è ostacolata parzialmente o completamente, causando un accumulo di liquor a monte dell'ostacolo e una conseguente dilatazione dei ventricoli nel cervello.

I sintomi dell'idrocefalo variano da persona a persona ma si correlano con le diverse fasce di età.

a) Sintomi dell'idrocefalo nel Neonato

I segni o i sintomi più frequenti nel bambino appena nato sono l'incremento anomalo della circonferenza cranica; la fontanella al vertice del cranio si tende e poi si gonfia. La pelle dello scalpo diventa sottile e si tende con le vene cutanee prominenti; le diverse ossa che compongono il cranio sono separate; vomito; irritabilità; deviazione dello sguardo verso il basso (segno del sole calante); mancanza di appetito e tendenza all'assopimento.

b) Sintomi dell'idrocefalo nel Bambino

I segni o i sintomi più frequenti nel bambino sono: incremento della circonferenza cranica (avviene solo nel primo anno di vita); cefalea; nausea; vomito; febbre;

visione doppia e calo della vista; irritabilità; tendenza all'addormentamento; mancanza di equilibrio; ritardo nell'inizio della deambulazione e nel parlare; mancanza di coordinazione; cambiamento di carattere; inabilità alla concentrazione; perdita delle funzioni sensitive e motorie; crisi comiziali; mancanza di appetito. I bambini più grandi possono lamentare difficoltà nello svegliarsi o nello stare sveglio. Se l'instaurarsi dell'idrocefalo è molto lento, i bambini possono accusare solamente un ritardo dello sviluppo o una difficoltà dell'apprendimento a scuola.

c) Sintomi dell'idrocefalo nel Giovane e nell'età media

Cefalea; difficoltà nel rimanere sveglio o nello svegliarsi; perdita di equilibrio e della coordinazione; incontinenza urinaria; disturbi della visione e cognitivi con un possibile compromissione delle normali attività lavorative e capacità intellettive.

d) Sintomi dell'idrocefalo nell'Adulto e nell'Anziano

Mancanza di coordinazione e dell'equilibrio; andatura con trascinarsi dei piedi; perdita della memoria; cefalea; disturbi nel controllo urinario.

L'idrocefalo, sia quello congenito che il normoteso, è spesso classificato per fasce d'età. L'idrocefalo congenito si manifesta per cause già presenti alla nascita. I sintomi più importanti sono cefalea nausea vomito e vertigine. L'idrocefalo normoteso avviene nei pazienti di età superiore ai 60 anni. I sintomi possono essere molto simili a quelli della demenza e della malattia di Alzheimer con cui deve essere fatta una diagnosi differenziale.

Diagnosi

Prima di iniziare un percorso di diagnosi e poi di terapia dell'idrocefalo sono necessarie una valutazione clinica mediante un'approfondita visita da parte del proprio medico curante con un esame neurologico completo e un rilievo della storia clinica, facendo adeguate domande per determinare se i sintomi riferiti dal paziente sono causati dall'idrocefalo. L'esame neurologico può servire anche per determinare la gravità delle condizioni cliniche.

I test diagnostici da considerare sono: Ecografia per il neonato, la RM encefalo per il bambino, la TAC e/o la RMN encefalo per il giovane, l'adulto e l'anziano.

Le immagini radiologiche sono in grado di rilevare il grado di dilatazione dei ventricoli e la causa di quest'ultima.

Quando la chirurgia è necessaria

L'idrocefalo può essere trattato in diversi modi. Si può prevedere di trattare la causa dell'idrocefalo (una neoplasia o una malformazione cerebrale che ostruisce le vie naturali della circolazione del liquor) rimuovendola oppure indirettamente drenando l'accumulo di liquor cerebrale in altre cavità del nostro organismo (cardiaca, addominale, pleurica).

Il trattamento indiretto tramite drenaggio del liquor è eseguito impiantando una valvola a livello frontale sotto i capelli oppure occipitale dietro l'orecchio, in modo che aspiri liquor da un ventricolo cerebrale e lo drena, grazie a un tubo sottocutaneo con cui è collegata, in una delle cavità sopra descritte.

In alcuni casi si possono eseguire due procedure anche in tempi diversi: la prima, drenare il liquor tramite un catetere ventricolare attaccato o meno ad una valvola di derivazione, la seconda è quella di rimuovere la causa di ostruzione.

Una volta inserita la valvola e il sistema di cateteri sotto la pelle, non verrà più rimossa (a meno di malfunzionamenti) e rimarrà per tutta la vita.

La valvola funziona in modo costante e drena il liquor dal cervello mantenendo la pressione intracranica nei limiti della normalità.

Una valida alternativa all'intervento di posizionamento della valvola può essere un altro tipo di intervento chiamato terzo-ventricolostomia, che viene fatto utilizzando un endoscopio che permette di vedere all'interno del ventricolo e tramite l'esecuzione di un buco su una lamina chiamata pavimento del terzo ventricolo crea una nuova via alla circolazione liquorale.

Prospettive di guarigione

Le funzioni neurologiche dovrebbero essere valutate dopo l'intervento chirurgico e paragonate al pre-operatorio. Se dovessero persistere o manifestarsi disturbi di carattere neurologico, una terapia riabilitativa può essere indicata, con possibili miglioramenti dopo trattamento, condizionati dalla gravità della precedente sofferenza cerebrale e dalla capacità di guarigione del cervello stesso.

Essere portatore di una valvola di derivazione ventricolo-peritoneale è una situazione artificiale, che prevede periodici controlli clinici e radiologici che includono TAC o RM encefalo, per verificare il funzionamento della valvola stessa o Radiografie ed ECO addominale per appurare il corretto posizionamento del catetere a livello solitamente addominale.

Non esitare a prendere contatti con il proprio medico curante se dovessero manifestarsi i seguenti sintomi:

- rossore, dolore, gonfiore e sensazione di tensione della pelle a livello dell'incisione o lungo la lunghezza del tubo
- facile irritabilità o sonnolenza
- nausea, vomito, mal di testa o visione doppia
- febbre
- dolore addominale
- ritorno dei sintomi neurologici preoperatori

Prognosi

La previsione dell'esito della malattia dell'idrocefalo (prognosi) dipende strettamente dalla causa che l'ha provocato, dall'entità dei sintomi e dalla tempestività della diagnosi e del trattamento.

Alcuni pazienti, grazie al trattamento, mostrano un repentino miglioramento mentre altri rimangono invariati malgrado l'intervento chirurgico. Se viene scambiato uno stato di idrocefalo normoteso con quello di una demenza, si rischia di ottenere un peggioramento dei sintomi dopo l'intervento chirurgico di posizionamento della valvola. Viceversa, se i sintomi sono correlati ad uno stato di idrocefalo con elevata pressione intracranica, possono sparire, quasi immediatamente, dopo l'intervento.

In generale, prima si fa diagnosi d'idrocefalo, maggiori sono le possibilità di successo del trattamento. Più a lungo i sintomi si sono mantenuti, meno è probabile che il trattamento abbia successo. Sfortunatamente, non c'è modo di prevedere, per ogni individuo, con precisione, quanto la chirurgia migliorerà la sintomatologia fino ad una perfetta guarigione. Alcuni pazienti migliorano drasticamente mentre altri dopo un iniziale miglioramento, fa seguito, nel giro di alcuni mesi, un peggioramento.

Si possono verificare malfunzionamenti o guasti della valvola. La valvola può ostruirsi oppure la pressione di scarico della valvola potrebbe non corrispondere alle esigenze del paziente, richiedendo un nuovo intervento chirurgico per cambiare tipo di valvola.

In caso d'infezione, può essere necessaria la terapia antibiotica e la temporanea rimozione della valvola e sua sostituzione con un drenaggio esterno a livello cranico, fino alla completa scomparsa dell'infezione. La valvola può, poi, essere reimpiantata.

Nel caso si verifichi un malfunzionamento della valvola sopravverrà una ripresa dei sintomi pre-intervento quali mal di testa, problemi alla vista, irritabilità, affaticamento, cambiamento di personalità, perdita di coordinazione, difficoltà nel risveglio o nel rimanere sveglio, un ritorno delle difficoltà di deambulazione, una lieve demenza e incontinenza urinaria. Nei neonati i sintomi del malfunzionamento dello shunt possono includere quanto sopra così come il vomito, la crescita della testa inappropriata e / o gli occhi con uno sguardo verso il basso.

Quando la valvola funziona male, spesso è necessario un nuovo intervento chirurgico per sostituire la parte bloccata o malfunzionante del sistema valvola. Fortunatamente, la maggior parte delle complicanze possono essere affrontate con successo.

La SINch e AANS non sponsorizzano trattamenti, procedure, prodotti o professionisti citati in questa scheda. Queste informazioni hanno solo fine illustrativo e non hanno valore di linee guida, non sono vincolanti per il medico, né possono sostituire in alcun caso il parere di un medico. Sono intese unicamente come informazione per i pazienti. Chiunque desideri consigli o assistenza neurochirurgica specifica si deve rivolgere ad uno specialista del settore.

Tradotto per la **Società Italiana di Neurochirurgia** in accordo con l'**American Association of Neurological Surgeons** dal sito <https://www.aans.org/en/Patients/Neurosurgical-Conditions-and-Treatments> a cura del dott. **Roberto Stefani**