



# IDROCEFALO

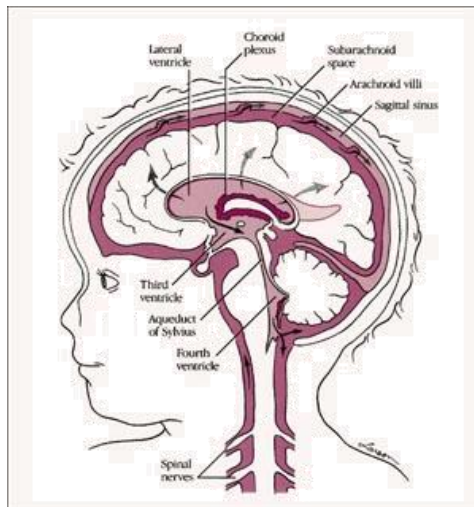
Azienda Sanitaria Universitaria Giuliano Isontina

## NOTA INTRODUTTIVA

Questo opuscolo è stato realizzato per fornirvi una lettura sintetica e allo stesso tempo esaustiva sull'IDROCEFALO; tra gli scopi principali vi sono la descrizione della fisiopatologia, della diagnosi e dei trattamenti terapeutici più moderni, mediante anche l'ausilio di immagini esplicative, per una migliore comprensione della malattia, delle sue possibili conseguenze e di quanto accade durante la chirurgia, così da preparare i pazienti e/o i familiari, in quanto protagonisti attivi, al periodo di convalescenza.

## Definizione, fisiopatologia e patogenesi

Per "idrocefalo" s'intende l'accumulo sotto-tensione di liquido cefalorachidiano (liquor) all'interno dei ventricoli cerebrali.



I ventricoli sono delle strutture anatomiche costituite da un sistema di quattro cavità connesse fra di loro ed in comunicazione con gli spazi liquorali subaracnoidei che sono fisiologicamente presenti nel cervello e nelle quali scorre il liquor, che a sua volta avvolge il cervello e riempie anche tutte le

cavità del midollo spinale. Il liquor è prodotto nei ventricoli, circola nelle cavità della base cranica, e del midollo spinale e viene riassorbito nel flusso sanguigno tramite speciali strutture: i "villi aracnoidei". Questo meccanismo permette un equilibrio dinamico fra produzione e riassorbimento del liquor che, se alterato, ne determina il suo accumulo provocando la dilatazione, a volte anche abnorme, dei ventricoli. In idrocefalo quindi si sviluppa nel caso in cui si produce un eccesso di liquor, quando vi è un difetto del suo riassorbimento o più spesso quando vi è un blocco alla sua normale circolazione. L'idrocefalo può essere congenito malformativo ma anche acquisito su base tumorale, infettiva o emorragica dove spesso rappresenta la complicanza più temibile della malattia di base. (stenosi dell'acquedotto di Silvio, sindrome di Arnold-Chiari, sindrome di Dandy-Walker, spina bifida ed encefalocele) o emorragie intraventricolari, meningiti, traumi cranici, emorragia.

## **Sintomi**

Le manifestazioni cliniche dell'idrocefalo variano con l'età. Infatti i neonati fino a circa due anni di età tollerano gli aumenti della pressione intracranica molto più che i bambini più grandi e/o gli adulti grazie alla mancata saldatura delle suture ossee craniche che permettono al cranio di espandersi. Tale meccanismo non può verificarsi nell'adulto, infatti la scatola cranica (in cui le suture sono già saldate) è inestensibile e pertanto ogni aumento volumetrico di una o più componenti encefaliche si traduce in un aumento della pressione intracranica.

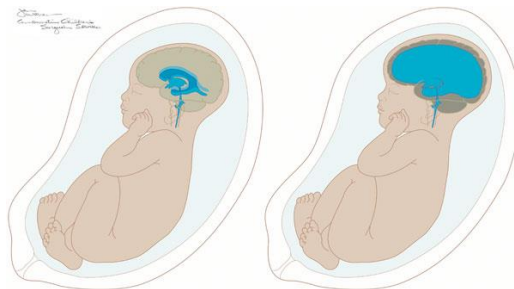
Nei bambini sotto i due anni i segni clinici più frequentemente riscontrati sono la rapida crescita della circonferenza cranica (importante è la sua misurazione) o un'inusuale macrocrania, la tensione della fontanella, il segno del "Sol Calante" (cioè una deviazione degli occhi verso il basso), una tensione delle vene superficiali cuoio capelluto, la presenza di un grado variabile d'irritabilità contrario eccessiva tranquillità fino alla letargia del bambino, oppure vomito, inappetenza e crisi epilettiche. Nei casi in cui tale condizione perdura nel

tempo e se non trattata, la naturale evoluzione E' verso la comparsa di segni di compressione del cervello che si manifestano con paralisi dei nervi cranici, disturbi della marcia e a volte può instaurarsi un ritardo dello sviluppo psichico e cognitivo.

Nei bambini più grandi e negli adulti i sintomi e i segni clinici più comuni sono la cefalea, la nausea, il vomito, i deficit della vista (alterazioni del campo e dell'acuità visiva e a volte anche la "diplopia" cioè la visione doppia), disturbi dell'equilibrio e della deambulazione, incontinenza sfinterica, sonnolenza e/o letargia, irritabilità, alterazioni del carattere della personalità e delle funzioni cognitive superiori.

## Diagnosi

La diagnosi d'idrocefalo si pratica attraverso un'attenta valutazione clinica e grazie all'utilizzo di numerose indagini strumentali. Durante la gravidanza nel feto, e nei neonati il metodo più usato è l'ecografia che è un metodo semplice diffusamente accessibile, ripetibile ed innocuo.



Disegno Schematico di idrocefalo fetale.

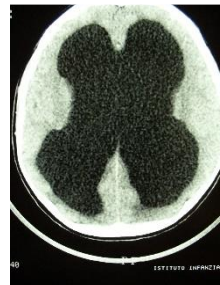


Reperto ecografico

L'iter diagnostico in genere è comunque completato dalla TAC o dalla RMN che oggi con particolari sequenze ci permette anche la valutazione della dinamica del flusso del liquor che in molti casi è molto importante per la pianificazione e il monitoraggio del trattamento chirurgico.



RNM in sezione sagittale ed assiale che mostra grave idrocefalo



## **Cura e terapia chirurgica**

La terapia dell'idrocefalo è sempre chirurgica. La finalità dei diversi tipi d'intervento è sempre quella di trovare una via alternativa di deflusso del liquor che altrimenti si accumula sotto tensione nei ventricoli.

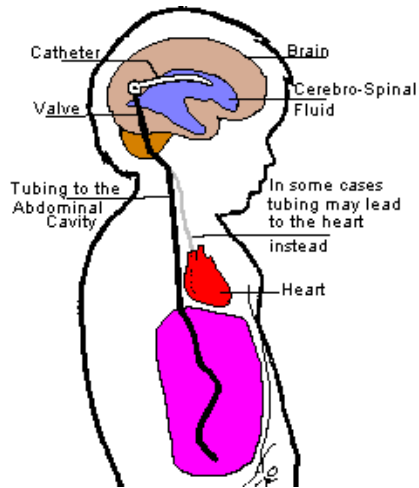
Nell'evoluzione delle tecniche neurochirurgiche sono stati utilizzati molti sistemi per il trattamento dell'idrocefalo anche se modernamente i due interventi principali sono: la **derivazione ventricolo-peritoneale** e la **terzovertricolocisternostomia** per via endoscopica.

### **La derivazione ventricolo-peritoneale**

Questa procedura consiste nel posizionare un sottile catetere di drenaggio (in silicone) che permette il deflusso del liquor dai ventricoli cerebrali alla cavità peritoneale dove viene poi riassorbito. Questi sistemi di derivazione sono forniti di un serbatoio che in genere è collegato ad una valvola che permette il deflusso di liquor quando la pressione all'interno della scatola cranica raggiunge livelli elevati che quindi potrebbero determinare una sofferenza cerebrale. Occasionalmente si preferisce inserire il catetere distale di drenaggio a livello dell'atrio di destra anziché nel peritoneo: **derivazione ventricolo-atriale**.

**Gli svantaggi correlati a questo tipo di procedura sono:**

- 1) I sistemi di derivazione spesso vanno incontro a malfunzionamento e pertanto è necessaria la loro sostituzione, con notevoli fastidi e rischi per il paziente.
- 2) Gli shunt impiantati in età infantile devono essere quasi sempre revisionati a causa dello sviluppo ponderale dei bambini legato alla crescita.



Disegno schematico di Shunt ventricolo-peritoneale e TAC dopo Shunt ventricolo-peritoneale bilaterale

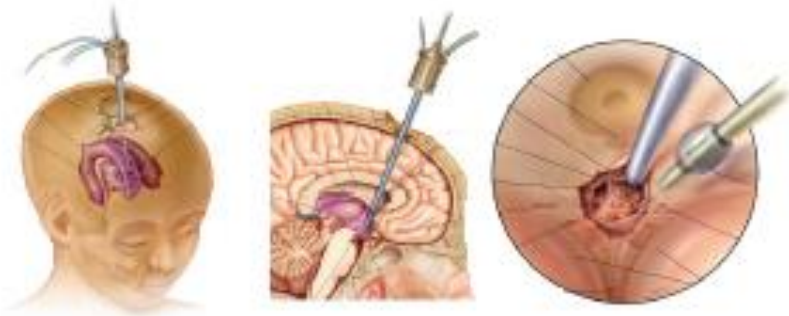
### La terzoventricolocisternostomia endoscopica

E' una procedura che consiste nel creare una via alternativa di drenaggio del liquor internamente al cervello stesso in maniera mini-invasiva. A tale scopo si utilizza un neuroendoscopio che è uno strumento che permette di visualizzare, sfruttando la tecnologia delle fibre collegate ad una telecamera, le cavità ventricolari. L'endoscopio viene inserito in anestesia generale attraverso un

piccolo foro di trapano praticato sulla teca cranica nelle cavità ventricolari fino a giungere nel 3° ventricolo. Un volta giunti in questa sede si procede alla perforazione di una sottile membrana posta alla base del 3° ventricolo in modo da mettere in comunicazione i ventricoli esclusi dalla circolazione del liquor con le cisterne della base del cranio e permettere quindi il deflusso del liquor accumulato a monte.

Questa procedura presenta dei vantaggi rispetto alla precedente e cioè non è necessario l'impianto di sistemi protesici o valvolari di alcun genere quindi evita la cosiddetta Shunt dipendenza.

Purtroppo questa metodica "più naturale" e "mini-invasiva" non può essere utilizzata in tutti i casi ma solo in pazienti selezionati.



## **Complicanze**

Il rischio di complicanze di entrambe le tecniche sono molto basse e possono essere:

l'ematoma operatorio intracerebrale e l'infezione.

Complicanze tardive più comuni nei sistemi di derivazione sono: il malfunzionamento, le infezioni, le ostruzioni, le interruzione del catetere. A volte i sistemi di derivazione possono determinare iper- o ipodrenaggio.

L'iperdrenaggio può determinare un collasso ventricolare (sindrome dei ventricoli a fessura con cefalea e vomito), a volte può essere causa di un ematoma subdurale acuto o cronico con conseguente segni e sintomi d'ipertensione endocranica.



L'ipodrenaggio invece provoca una ricomparsa della sintomatologia da idrocefalo, questo in genere significa che il sistema utilizzato non E' il più appropriato.

Per ovviare a questi problemi, a volte si utilizzano dei sistemi muniti di valvole a pressione programmabile e cioè quello in cui dopo l'impianto del sistema la pressione può essere variata, in qualsiasi momento e a seconda delle differenti esigenze del paziente, dall'esterno grazie ad uno speciale dispositivo collegato ad un magnete.

## **Il Follow-up**

Il paziente correttamente trattato per un idrocefalo ha una vita ed uno sviluppo cognitivo del tutto normale. Si può affermare che dall'idrocefalo si può guarire recuperando una qualità di vita più che soddisfacente se questo è trattato nei modi e nei tempi corretti. I pazienti e i loro familiari devono però comprendere che l'idrocefalo può implicare dei rischi per lo sviluppo che possono essere superati e/o minimizzati grazie a moderni ed intensi programmi riabilitativi ed educativi. Pertanto i pazienti affetti e trattati per idrocefalo devono nel normale follow-up sottoporsi a scrupolosi controlli clinico-strumetali soprattutto nelle fasi precoci. A tale scopo sono necessarie alcune indagini neuroradiologiche per il controllo post-intervento e per valutare anche a distanza il corretto posizionamento del sistema di derivazione oltre che per monitorare l'evoluzione morfo-volumetrica delle cavità ventricolari. La RM permette inoltre di valutare la corretta funzionalità di una ventricolocisternostomia endoscopica ("flow-void"). In caso di un malfunzionamento del sistema di drenaggio la radiologia tradizionale ci fornisce informazioni riguardo il percorso dello shunt (shunt series), dal cranio alla cavità di scarico, per rilevarne angolazioni, anomalie di posizione e/o eventuali interruzioni dello stesso.

Alcune volte, dopo molti anni di buon funzionamento uno shunt può smettere di funzionare senza determinare alcun disturbo clinico. In questi casi ed in altri casi selezionati, lo shunt può essere rimosso.

Al paziente portatore di uno shunt ed operato nella nostra struttura viene consegnato un cartellino personale con tutti i dettagli riguardanti il tipo, la marca e la sede d'impianto.

Ci auguriamo che queste brevi indicazioni possano esservi d'aiuto per introdurvi nel mondo della patologia e del trattamento dell'idrocefalo; lo staff neurochirurgico sarà comunque sempre a vostra disposizione per supportarvi in qualunque fase della vostra malattia rispondendo ad ogni domanda e fornendo tutti i chiarimenti e l'aiuto necessari.

### **Numeri utili**

- Reparto: 040 – 399 4414, 040 – 399 4514

i numeri sono attivi 24 ore su 24

- Day Hospital: 040 – 399 4041

il Day Hospital è attivo dalle ore 9.00 alle ore 15.00



Redatto Comunicazione, Relazioni esterne aziendali, Ufficio stampa, URP  
ASUGI su testo fornito dalla Struttura Complessa Neurochirurgia

**Struttura Complessa di NEUROCHIRURGIA**

**Direttore: dott. Leonello TACCONI MD, FRCS Ed (SN)**

Tel: 040 – 399 4049; Fax: 040 – 399 4057

e mail: [neurochirurgia.direzione@asugi.sanita.fvg.it](mailto:neurochirurgia.direzione@asugi.sanita.fvg.it)

Revisione 01 – maggio 2022