

Idrocefalo

Pietro Spennato, Giuseppe Cinalli

Definizione

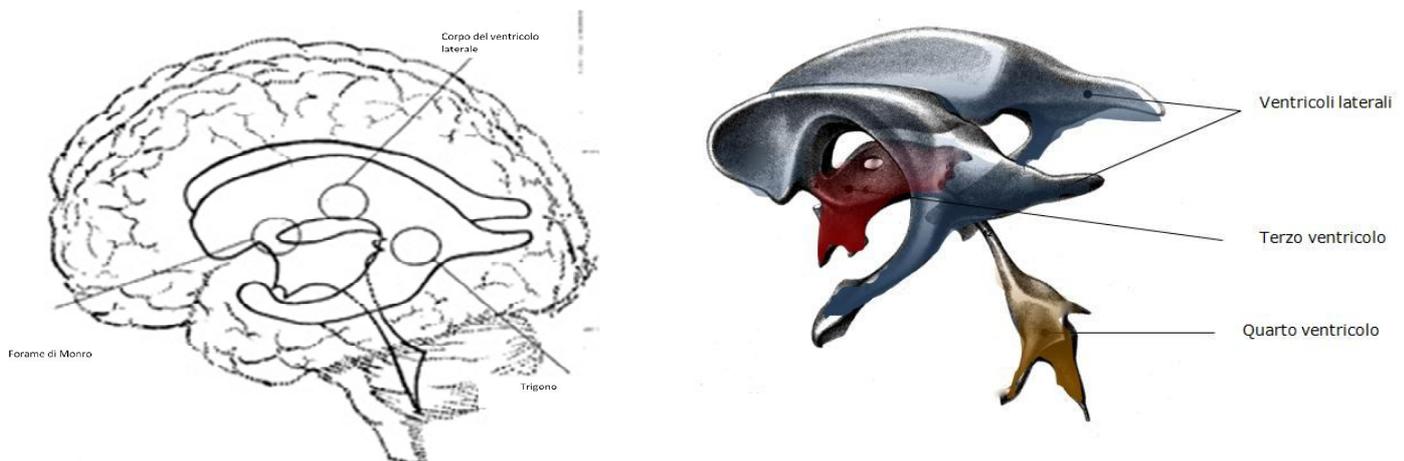
Aumento di volume del Liquido Cefalo Rachidiano (LCR o liquor) all'interno delle cavità ventricolari, generalmente associato ad un incremento della pressione intracranica (PIC).

L'idrocefalo non costituisce un'unica patologia; deve essere invece considerato come una condizione fisiopatologica causata da un'alterazione della dinamica liquorale

Anatomia

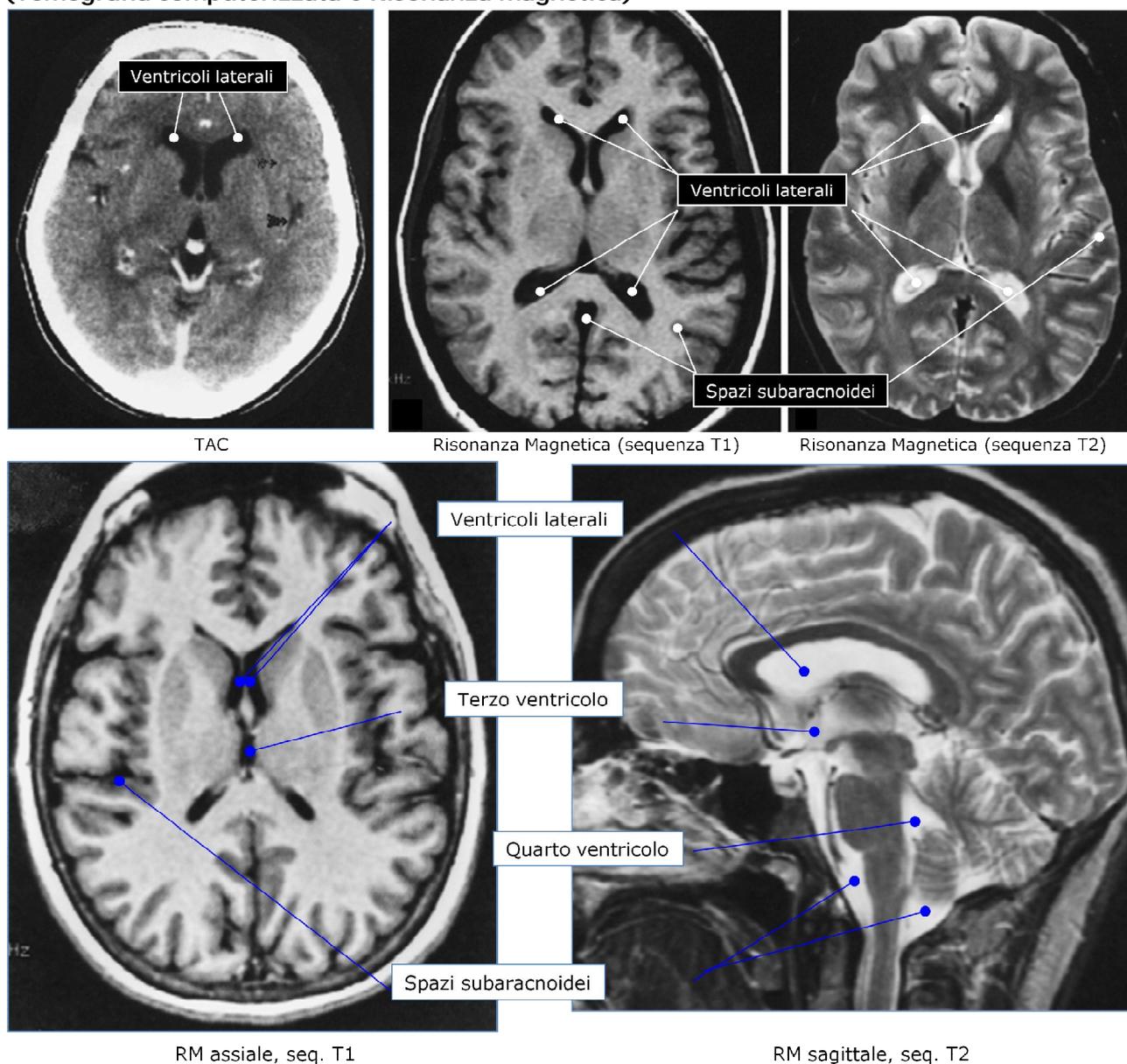
Il liquido cefalo rachidiano (liquor) è presente sia all'interno del cervello in alcune cavità, chiamate ventricoli (Fig. 1) sia attorno al cervello nello spazio sub aracnoideo della volta e della base. I ventricoli cerebrali sono 4: due ventricoli laterali all'interno degli emisferi cerebrali; il terzo ventricolo sulla linea mediana ed il quarto ventricolo in fossa cranica posteriore.

Fig.1: Sistema ventricolare intracranico



Le immagini radiologiche (la tomografia computerizzata e la RM encefalica) (Fig.2) sono particolarmente utili per lo studio delle cavità ventricolari.

Fig. 2: Aspetto del sistema ventricolare e degli spazi liquorali nelle immagini radiologiche (Tomografia computerizzata e Risonanza magnetica)

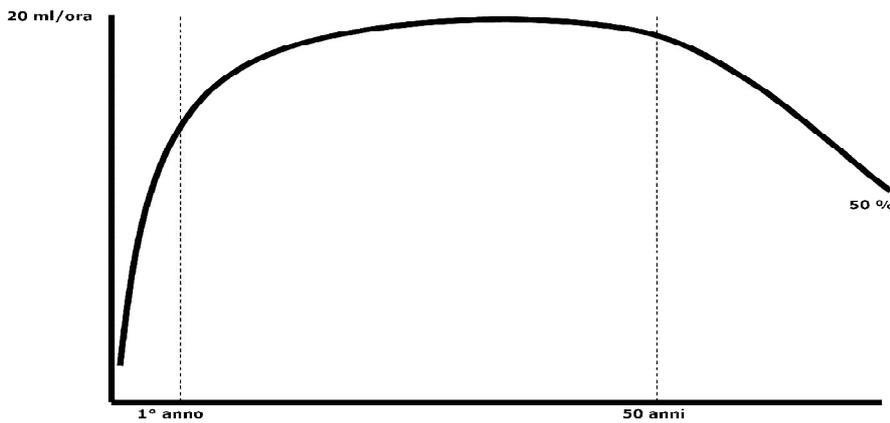


Fisiopatologia

L'idrocefalo è determinato da un'alterazione della dinamica liquorale, in una delle sue 3 fasi: produzione, circolazione e riassorbimento.

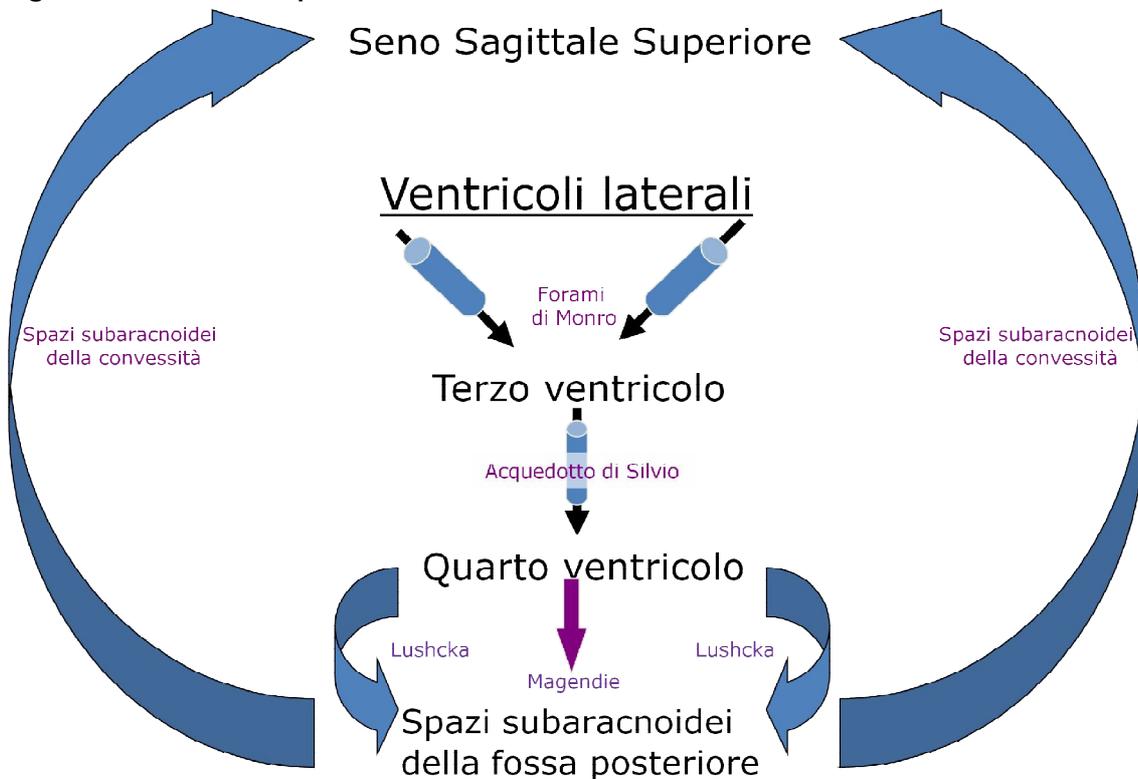
Il liquor è prodotto prevalentemente all'interno dei ventricoli cerebrali, attraverso un procedimento di secrezione attiva a partenza dalla circolazione arteriosa cerebrale. Le strutture deputate alla produzione di liquor sono i plessi coroidi, presenti prevalentemente nei ventricoli laterali, ed in minor misura nel terzo e nel quarto ventricolo. La secrezione di liquor è costante, non influenzata dalle variazioni dei parametri vitali, ma solo dall'età. Si incrementa nel primo anno di vita, per poi decrescere a partire dal 50° anno (Fig. 3). In un adulto, 20 ml di liquor sono prodotti ogni ora, quasi 500 nelle 24 ore.

Fig.3: Grafico mostrante approssimativamente la produzione di liquor in rapporto all'età



Il liquor deve circolare per poter raggiungere la sede in cui viene riassorbito. Dai ventricoli laterali il liquor passa nel terzo ventricolo attraverso i forami di Monro. Dal terzo ventricolo il liquor deve attraversare uno stretto canale imbutiforme (acquedotto di Silvio) per raggiungere il quarto ventricolo, da dove attraverso i forami di Luschka e Magendie il liquor fuoriesce dai ventricoli e raggiunge gli spazi liquorali extracerebrali sub aracnoidei della base. Il liquor quindi risale lungo la convessità cerebrale per raggiungere il seno sagittale superiore.

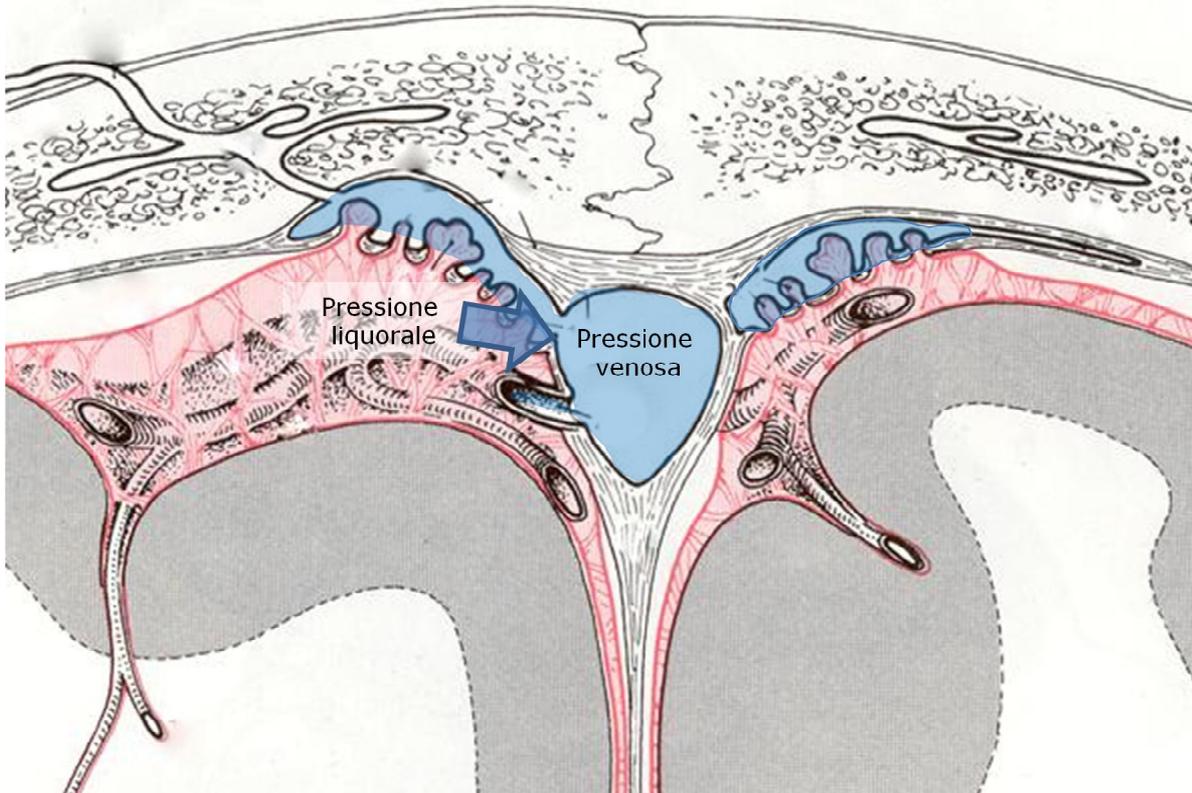
Fig. 4: Circolazione liquorale



Il riassorbimento liquorale si effettua in massima parte a livello dei villi aracnoidei, estroflessione di aracnoide all'interno dei seni venosi della dura

madre (in particolare del seno sagittale superiore). Il riassorbimento del liquor è passivo, guidato dalla differenza di pressione tra pressione del liquor e pressione venosa (Fig. 5). I valori normali della pressione del liquor (pressione intracranica - PIC) sono compresi tra 14 e 18 cm H₂O (10-15 mmHg)

Fig. 5: Riassorbimento del LCR a livello del seno sagittale superiore



Classificazione dell'idrocefalo

L'idrocefalo può essere classificato considerando diversi fattori (Tab. 1)

Tab.1: Criteri classificativi dell'idrocefalo

<i>Esordio</i>	Congenito/acquisito Fetale/Neonatale/Infantile/Pediatrico/Dell'adulto Acuto/Subacuto/Cronico
<i>Eziologia</i>	Primario / Secondario / Idiopatico
<i>Patologie associate</i>	Disgenetico / Postemorragico / Post-ESA / Post-meningitico / Post-traumatico / Associato a tumore cerebrale / tumore spinale / Ascesso cerebrale / Cisti aracnoidea / Cisticercosi etc
<i>Fisiopatologia</i>	Comunicante / Non-comunicante
<i>Circolazione liquorale</i>	Non-ostruttivo / Ostruttivo Esterno / Interno / Interstiziale Compartimenti isolati
<i>Dinamica liquorale</i>	Pressione aumentata / Normoteso

Da un punto di vista clinico è importante la distinzione in idrocefalo congenito (già presenta alla nascita) ed acquisito (tab.2).

Ancor più importante, per i suoi risvolti terapeutici, è la classificazione fisiopatologica in idrocefalo da eccessiva produzione di liquor, idrocefalo ostruttivo ed idrocefalo da deficit di riassorbimento (idrocefalo comunicante).

Tab.2: Idrocefalo congenito e acquisito

Idrocefalo congenito (3-4/1000 nati vivi)

- **Semplice** (alterazione congenita limitata al pattern del LCR) (0.9-1.5 /1000 nati vivi)
 - Atresia dei forami di Monro
 - Stenosi dell'acquedotto
 - Mancato sviluppo delle granulazioni aracnoidee
- **Disgenetico (associato a disgenesia del SNC)**
 - Idroanencefalia, Oloprosencefalia, Lissencefalia
 - Sindrome di Dandy-Walker
 - Disrafismo, Malformazione di Chiari, Siringobulbia-mielia
 - Cisti aracnoidea
- **Secondario (ad altre lesioni nel periodo fetale)**
 - Tumorale
 - Postemorragico
 - Postinfettivo

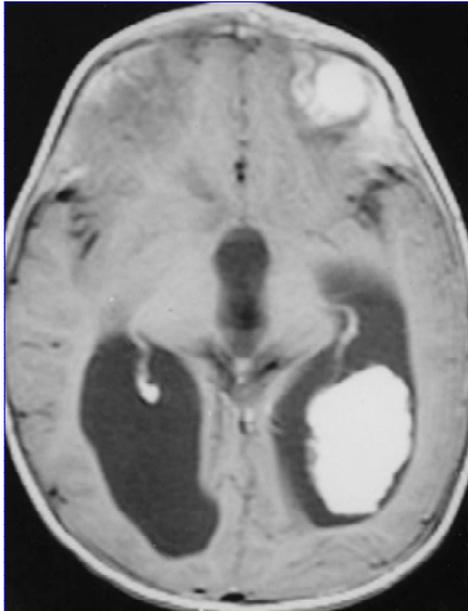
Idrocefalo acquisito

- **Idrocefalo secondario a lesioni nel periodo post-natale**
 - Tumorale
 - Post-emorragico
 - Post-infettivo
 - Post-traumatico
 - Altro

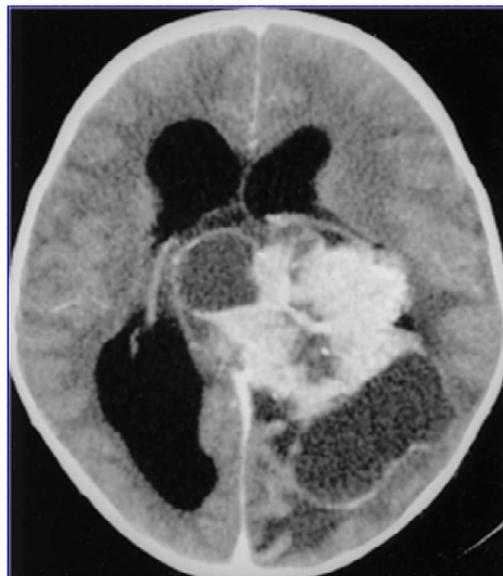
Idrocefalo da eccessiva produzione di liquor

Molto raro. Causato da condizioni patologiche, per lo più tumorali, in cui la produzione di liquor è aumentata a livello dei plessi coroidei.

- Tumori dei plessi coroidei (papillomi e carcinomi)
- Iperplasia dei plessi coroidei
- Astrocitomi subependimali
- Meningiomi intraventricolari



Papilloma dei plessi coroidei

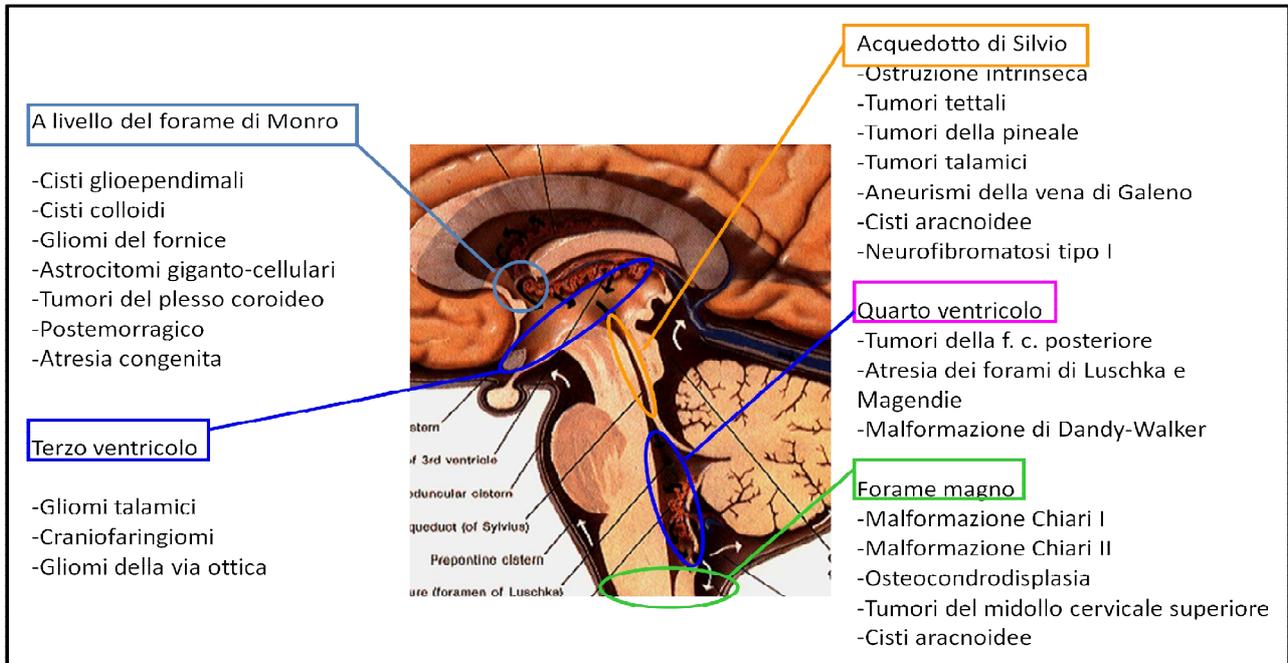


Carcinoma dei plessi coroidei

Idrocefalo ostruttivo

L'idrocefalo è causato dalla presenza di un ostacolo lungo le vie di circolazione liquorale. L'ostacolo può essere di varia natura (tumorale, infiammatoria, malformativa). I punti più a rischio di ostruzione sono il forame di Monro, l'acquedotto di Silvio ed il IV ventricolo.

Fig. 6: Sedi più frequenti di ostruzione



Stenosi del forame di Monro

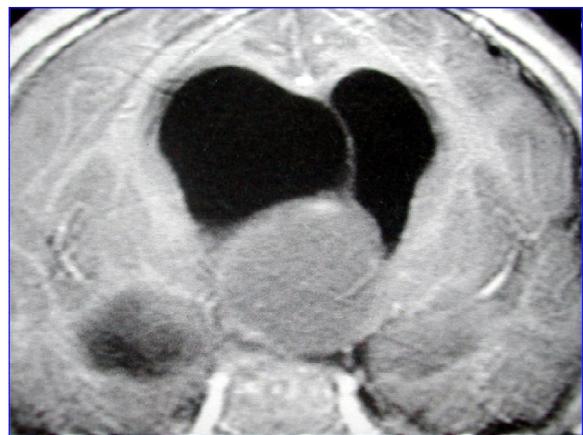
La stenosi primitiva (atresia) del forame di Monro è molto rara. Più frequente l'ostruzione secondaria da parte di lesioni neoplastiche, cisti o membrane infiammatorie.

La stenosi di un singolo forame determina idrocefalo monoventricolare; L'ostruzione di entrambi i forami determina idrocefalo biventricolare.

Fig. 7: RM di stenosi primitiva e secondaria del forame di Monro



Idrocefalo monoventricolare da atresia di un forame di Monro



Idrocefalo biventricolare da craniofaringioma del terzo ventricolo, con ostruzione di entrambi i forami di Monro

Stenosi dell'acquedotto di Silvio

L'acquedotto di Silvio è il punto più stretto delle vie liquorali, quindi il sito più frequente di ostruzione. La stenosi dell'acquedotto può essere intrinseca o causata da lesioni che comprimono o distorcono l'acquedotto dall'esterno.

La stenosi primitiva dell'acquedotto è responsabile del 50% degli idrocefali congeniti e del 15-20% di tutte le forme di idrocefalo.

Nella maggior parte dei casi non è presente una causa apparente della stenosi (stenosi idiopatica dell'acquedotto); in alcuni casi invece è possibile riconoscere una condizione patologica che determina la stenosi, per esempio un processo infiammatorio causato da un'infezione (virale o batterica), da un'emorragia o una malattia genetica (stenosi dell'acquedotto X-linked). La stenosi dell'acquedotto, sebbene il più delle volte esordisca clinicamente in età pediatrica, può presentarsi a qualunque età.

Da un punto di vista anatomo-patologico si riconoscono 4 forme di stenosi:

- Stenosi
- Bifidità (Forking)
- Setto
- Gliosi

Queste alterazioni determinano un aumento delle resistenze al flusso lungo l'acquedotto. La stenosi dell'acquedotto determina idrocefalo triventricolare (dilatazione dei ventricoli laterali, del terzo ventricolo, con quarto ventricolo normale).

Fig. 8: Cause principali di stenosi dell'acquedotto

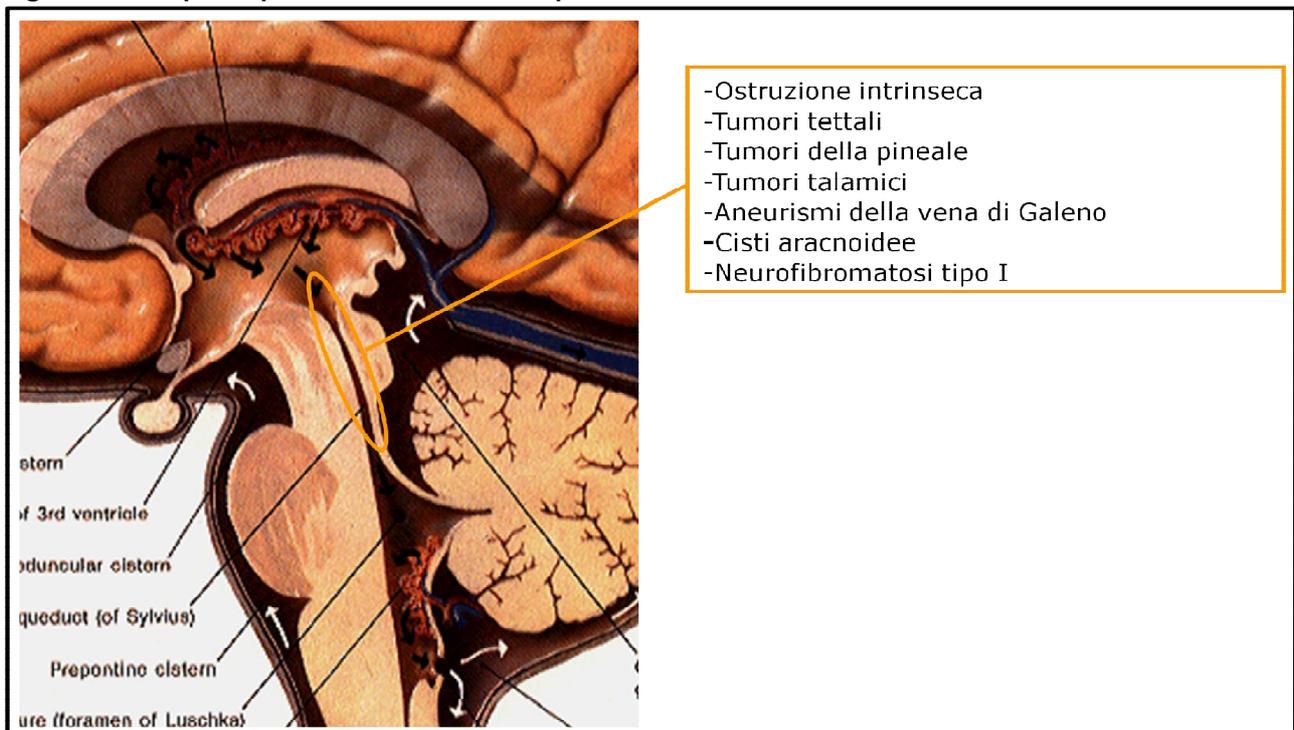


Fig. 8: Aspetto RM dell'idrocefalo da stenosi intrinseca dell'acquedotto

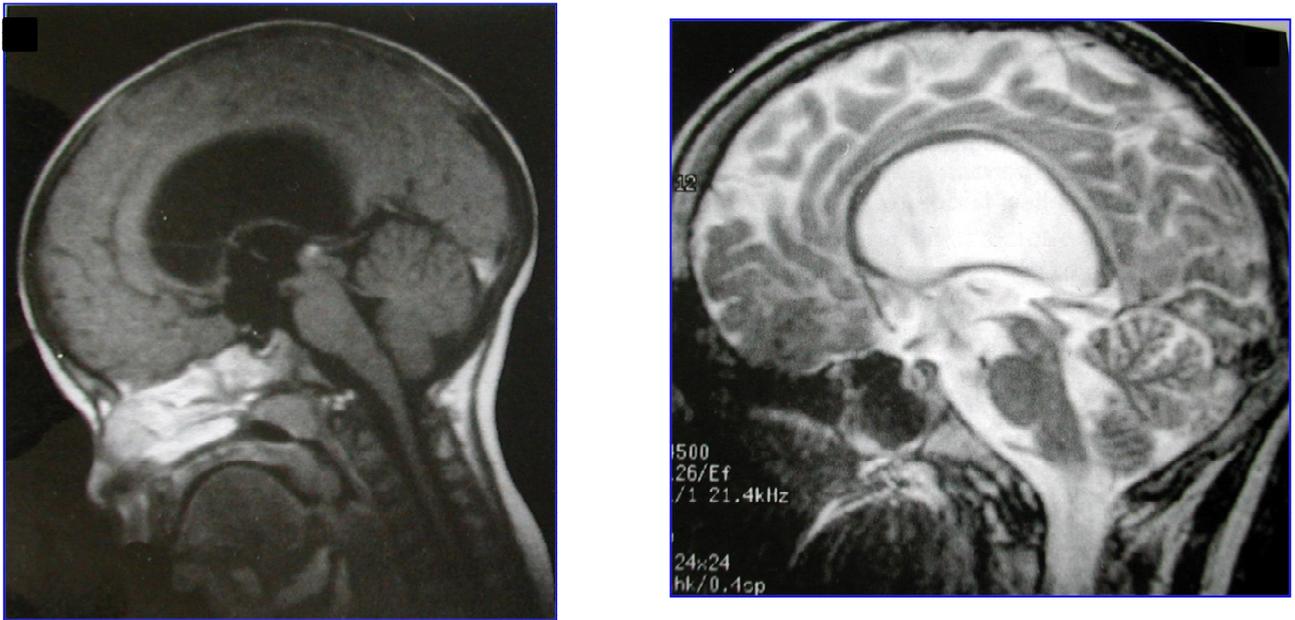
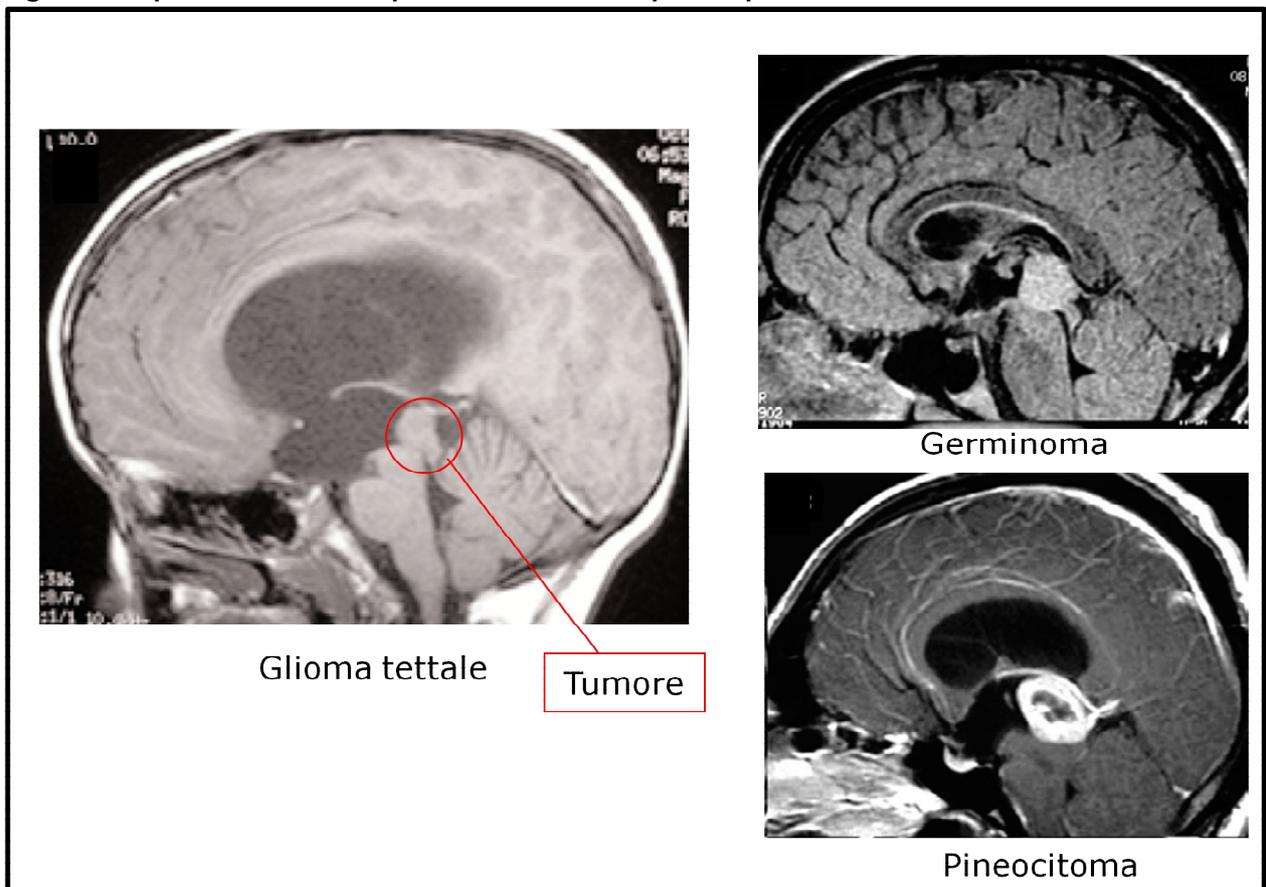


Fig. 9: Compressione dell'acquedotto da tumori periacqueduttali



Ostruzione a livello del quarto ventricolo – forame magno

In caso di ostruzione a livello del quarto ventricolo e del forame magno si realizza un idrocefalo tetra ventricolare. Le principali cause sono:

Quarto ventricolo

- Tumori della fossa cranica posteriore (medulloblastoma, astrocitoma, ependimoma)
- Atresia dei forami di Luschka e Magendie
- Malformazione di Dandy-Walker

Forame magno

- Malformazione Chiari I
- Malformazione Chiari II
- Osteocondrodisplasia
- Tumori del midollo cervicale superiore
- Cisti aracnoidee

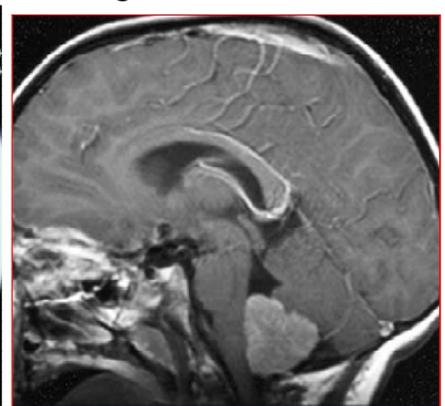
Fig. 10: Idrocefalo da ostruzione a livello del IV ventricolo / forame magno



Malformazione di Dandy-Walker



Malformazione di Chiari tipo I



Tumore fossa posteriore

Idrocefalo comunicante

L'idrocefalo comunicante è causato da un'alterazione dei meccanismi di riassorbimento del liquor. Le cause più frequenti sono:

- Emorragia intraventricolare (emorragia del prematuro, post-emorragia subaracnoidea): Idrocefalo postemorragico
- Metastasi meningee (Tumore cerebrale, Tumore spinale)
- Post-infettivo (Tubercolosi, meningite)
- Ipertensione venosa
 - Malformazioni artero-venose
 - Stenosi del forame giugulare (osteocondrodisplasia, craniostenosi)
 - Ostruzione della vena cava superiore

Alcune situazioni patologiche come l'emorragia intraventricolare o la ventricolite infettiva possono determinare una reazione infiammatoria a livello dei villi aracnoidei, inficiandone il funzionamento. L'ipertensione venosa sistemica determina l'inversione del gradiente di pressione tra pressione intracranica e la pressione venosa, inibendo il riassorbimento del liquor.

Tab. 3: Eziologia dell'idrocefalo in una casistica di 170 pazienti pediatrici (da Amacher et al. Child's Brain, 1984)

Congenito (senza mielomeningocele)	38%
Congenito (con mielomeningocele)	29%
Emorragia perinatale	11%
Tumore	11%
Precedente infezione	7.6%
Trauma / emorragia subaracnoidea	4.7%

Quadro clinico

L'esordio clinico dell'idrocefalo può essere acuto, quando i sintomi sono presenti da meno di 4 settimane, subacuto se presenti da meno di 6 mesi e cronico se presenti da più di 6 mesi.

Il quadro clinico varia con l'età:

Nel primo anno di vita

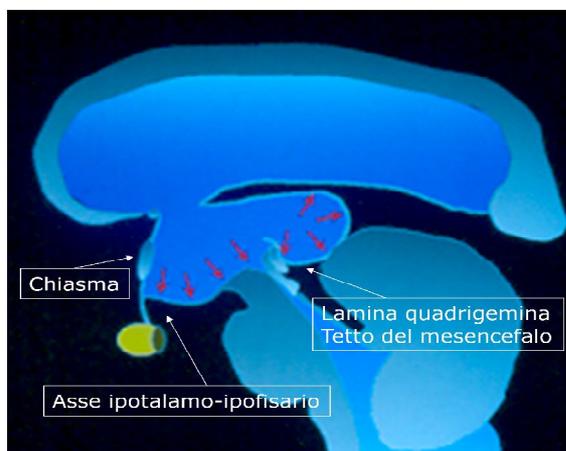
- Aumento della circonferenza cranica
- Bulging (tensione e rigonfiamento) della fontanella bregmatica
- Diastasi delle suture
- Rallentamento delle acquisizioni psicomotorie
- Segno di Parinaud (idroc. ostruttivo)

Oltre il primo anno di vita

- Cefalea
- Vomito
- Disturbi visivi (papilledema)
- Crisi epilettiche
- Alterazioni dello stato di coscienza
- Coma

Sintomi meno frequenti

- Deficit del campo visivo
 - Compressione cronica del terzo ventricolo sul chiasma
- Disturbi endocrinologici (Compressione sull'asse ipotalamo-ipofisario)
 - Ritardo di crescita
 - Pubertà precoce, ipogonadismo
 - Obesità
 - Diabete insipido
- Disturbi oculari (sindrome dell'acquedotto - da compressione del tetto del mesencefalo)
 - Paralisi dello sguardo verso l'alto
 - Spasmo di convergenza
 - Nistagmo retrattorio
 - Retrazione della palpebra superiore (segno di Collier)
- Disturbi extrapiramidali
 - tremore, bradicinesia, facies amimetica, rigidità
 - Alterazione del livello di coscienza
 - Mutismo acinetico



Diagnosi

La diagnosi si avvale delle più moderne tecniche neuroradiologiche, in particolare la TAC e la Risonanza magnetica. Ruolo importante è svolto dall'ecografia transfontanellare, molto utile come indagine di prima scelta nei lattanti, mentre un ruolo marginale viene coperto dalla radiologica tradizionale.

RX cranio

- < 2 anni (suture craniche ancora aperte):
 - Accentuazione delle impronte digitate
 - Diastasi delle suture (>3mm)

- > 2 anni
 - Accentuazione delle impronte digitate
 - Erosione del dorsum sellae

Ecografia transfontanellare

Procedura di screening di scelta < 18 mesi (prima della chiusura della fontanella anteriore)

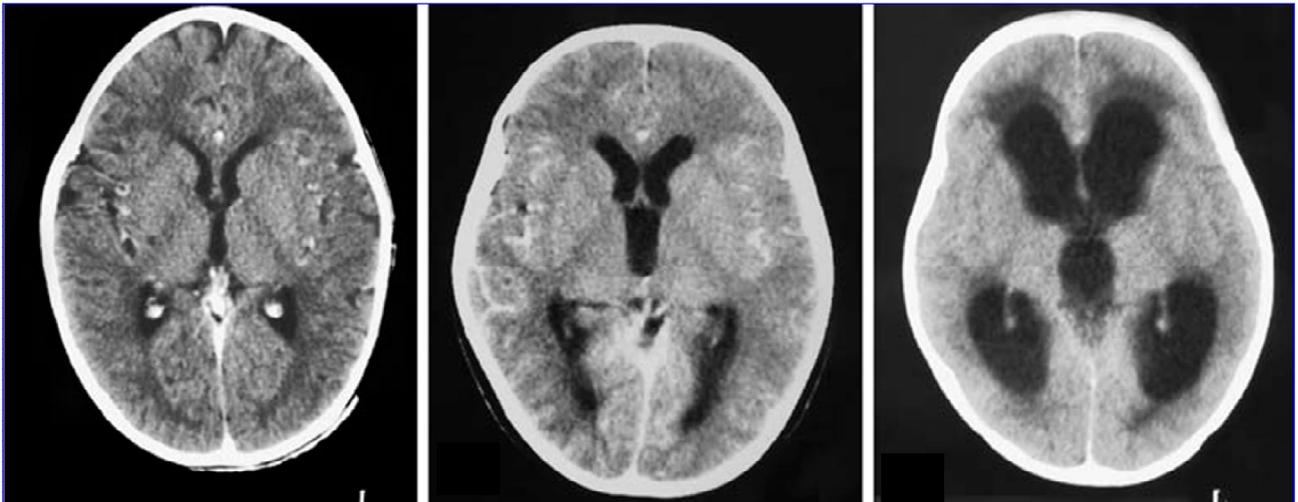
- Facilmente osservabili i ventricoli laterali
- Grossi limiti nello studio del III e IV ventricolo

Tomografia assiale computerizzata

La diagnosi di idrocefalo si basa sulle dimensioni del sistema ventricolare

- dilatazione ventricolare prevalente a livello dei corni occipitali
- diagnosi differenziale con l'atrofia cerebrale
- Nell'idrocefalo ostruttivo dilatazione più marcata a carico della cavità ventricolare a monte dell'ostruzione.

Fig. 11: TC del cranio con dilatazione progressiva dei ventricoli

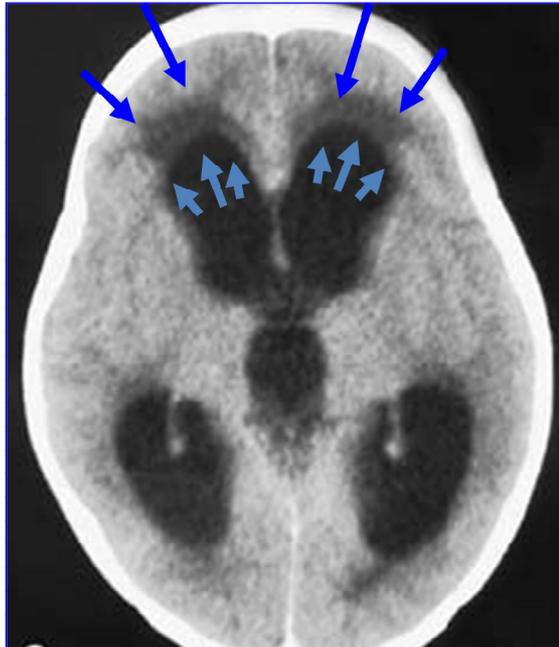


Trasudazione (riassorbimento) transependimale

Importante segno radiologico di idrocefalo in tensione.

- Trasudazione di liquor da ipertensione endoventricolare
- Ristagno intraparenchimale di fluidi extracellulari

Fig. 12: Trasudazione transependimale alla TC



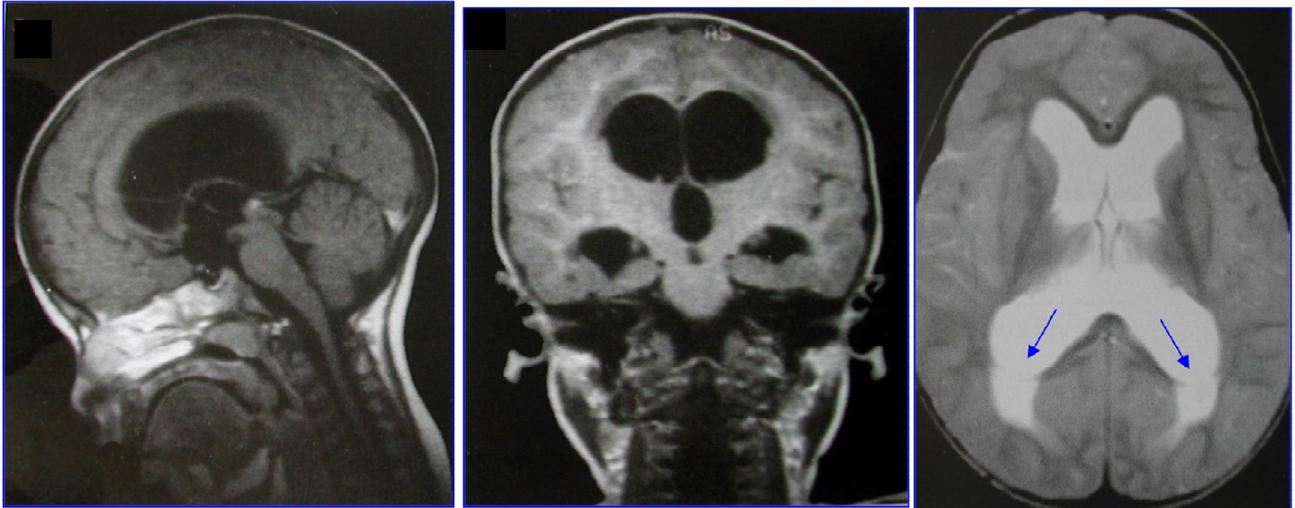
Risonanza magnetica

Esame di scelta per dimostrare la dilatazione ventricolare e la sua eziologia. Permette un adeguato studio del III ventricolo e dell'acquedotto. È necessaria la somministrazione di contrasto quando si sospettino: tumori, metastasi subaracnoidee, meningite o ventricolite.

Ogni caso di idrocefalo, a meno di casi così urgenti da richiedere il trattamento immediato, va studiato con la risonanza magnetica, per comprenderne il meccanismo patogenetico (ostruttivo o comunicante) oltre che per riconoscere l'eziologia (presenza di lesioni tumorali ecc.). A differenza della TAC, la risonanza magnetica non è basata sull'utilizzo delle radiazioni, quindi può essere considerata innocua. Necessita della narcosi nei bambini piccoli ed in tutti i soggetti non collaboranti.

La distinzione tra idrocefalo ostruttivo e comunicante è fondamentale per il corretto indirizzo terapeutico. La RM è l'esame di scelta per lo studio dell'acquedotto: le sequenze ad alta risoluzione permettono il riconoscimento della sua pervietà (presenza del flow void) o di una ostruzione.

Fig. 13: RM di un caso di idrocefalo

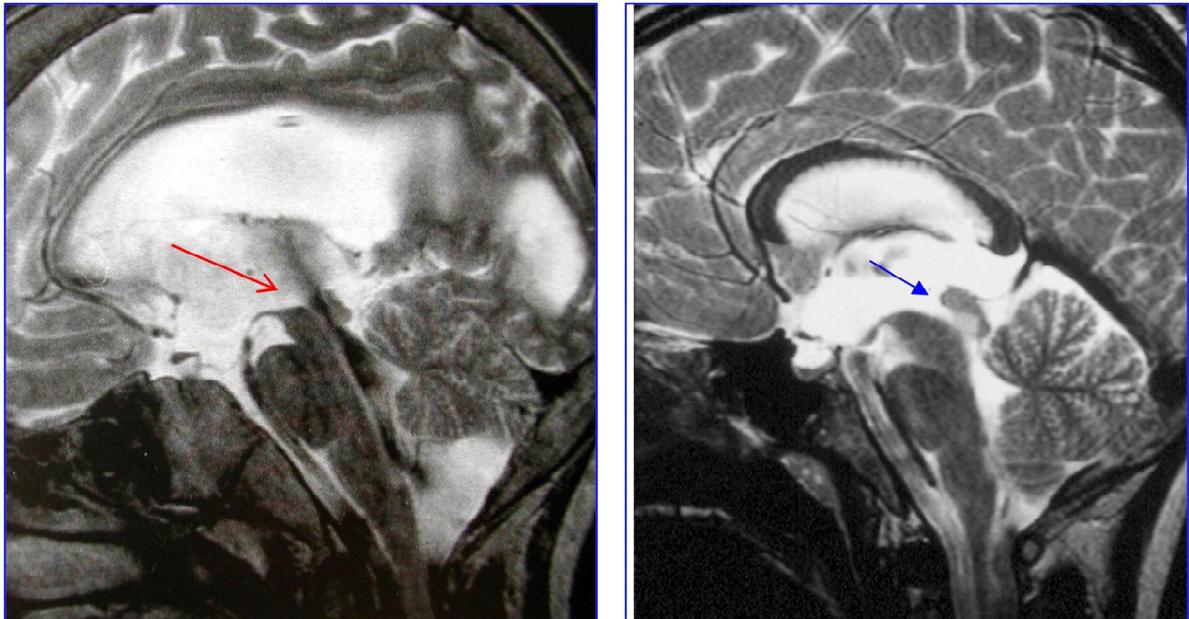


Sequenza T1 sagittale

Sequenza T1 coronale

Sequenza T2 assiale
con trasudazione
transependimale

Fig. 14: Studio RM ad alta risoluzione dell'acquedotto



Flow void nell'acquedotto

Stenosi dell'acquedotto

Trattamento

Il trattamento dell'idrocefalo è chirurgico. Nelle forme di idrocefalo comunicante è necessario impiantare una derivazione extracranica (tubo in silicone valvolato che convoglia il liquor al di fuori del sistema ventricolare). Nelle forme di idrocefalo ostruttivo è invece possibile effettuare un altro tipo di intervento chirurgico, che non prevede l'impianto di corpi estranei: la terzoventricolostomia endoscopica.

Derivazioni extracraniche

Trattamento di scelta dell'idrocefalo comunicante. Le procedure più utilizzate sono:

- Derivazione ventricolo-peritoneale (la più utilizzata)
- Derivazione ventricolo-atriale
- Derivazione spino-peritoneale

La derivazione (o shunt) ventricolo-peritoneale è formata da 3 componenti :

- Catetere prossimale o ventricolare (che viene posizionato all'interno dei ventricoli attraverso un foro di trapano)
- Valvola ad una direzione, che impedisce il reflusso del liquor
- Catetere distale o peritoneale, che viene fatto passare attraverso il sottocute (tunnellizzato) fino alla parete addominale, quindi posizionato nella gran cavità peritoneale, attraverso una

Fig. 15: Impianto di derivazione ventricolo-peritoneale (modificata da American Association of Neurological Surgeons, 1991)



Il liquor in eccesso viene quindi convogliato nel peritoneo dove viene riassorbito.

Esistono numerosi shunts sul mercato; le differenze più importanti sono a livello della valvola:

- Differential-Pressures Valves (Valvole a pressione differenziale)
 - Valvole ad una via, dotate di un meccanismo che permette l'apertura o la chiusura a seconda della pressione intracranica
 - Differente pressione di apertura
 - Very low (<1cm H2O)
 - Low (1-4 cmH2O)
 - Medium (4-8 cmH2O)
 - High (>8 cmH2O)
- Programmable Valves (Valvole programmabili)
 - Il chirurgo ha la possibilità di modificare dall'esterno la pressione di apertura, adattandola alle esigenze del paziente
- Flow – Regulating Valves (Valvole a flusso costante)
 - Valvole progettate per aumentare la resistenza idrodinamica, quando aumenta il gradiente di pressione, per mantenere il flusso costante.
 - Riducono l'effetto sifone e l'overdrainage
 - Particolarmente indicate nei pazienti con ipotensione liquorale
 - Il rischio di ostruzione è più alto.

Complicanze degli shunts

La complicanza più importante dello shunt è il suo malfunzionamento.

La probabilità che uno shunt sia funzionante dopo 2 anni dall'impianto è del 50 % (J.M. Drake et al: Neurosurg, 1998)

La probabilità che uno shunt sia funzionante dopo 10 anni dall'impianto è del 15% (C. Sainte-Rose et al: Pediatr Neurosurg, 1991)

Le complicanze possono essere così distinte:

1. Complicanze meccaniche: ostruzione, frattura, disconnessione, malposizionamento.
2. Complicanze infettive: infezione dello shunt, meningite, ventricolite.
3. Complicanze da overdrainage: slit ventricle syndrome, craniostenosi, ematoma subdurale, malformazione di Chiari acquisita.
4. Complicanze da derivazione ventricolo atriale: insufficienza renale, trombosi venose, endocardite, scompenso cardiaco .
5. Complicanze addominali: appendicite, peritonite, pseudocisti peritoneali, ascite aresorptiva, perforazione intestinale, ernia ed idrocele.

Spesso queste complicanze richiedono nuovi interventi neurochirurgici

Terzoventricolocisternostomia endoscopica

Metodica di scelta nel trattamento dell'idrocefalo ostruttivo.

Consiste nel creare, con un endoscopio, una comunicazione tra terzo ventricolo e cisterne della base, bypassando l'ostruzione (a livello dell'acquedotto o del quarto ventricolo)

Fig. 16: Una fenestrazione a livello del pavimento del terzo ventricolo permette al liquor di bypassare l'ostruzione e raggiungere le cisterne della base ed il seno sagittale superiore

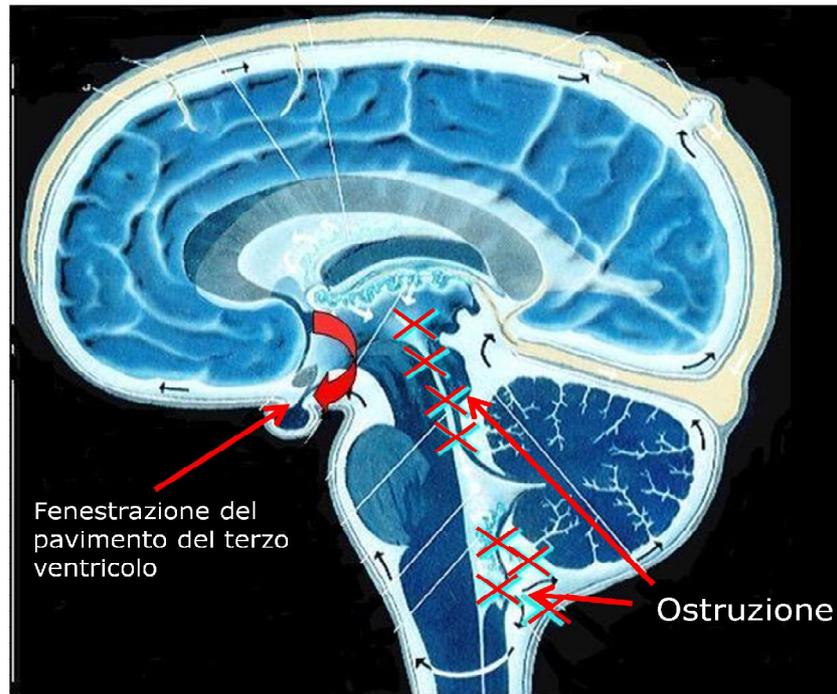


Fig. 17: Un neuroendoscopio viene inserito nel ventricolo laterale attraverso un foro di trapano.



Fig. 18: L'endoscopio viene quindi guidato attraverso il forame di Monro nel terzo ventricolo, dove viene praticata una perforazione nel pavimento

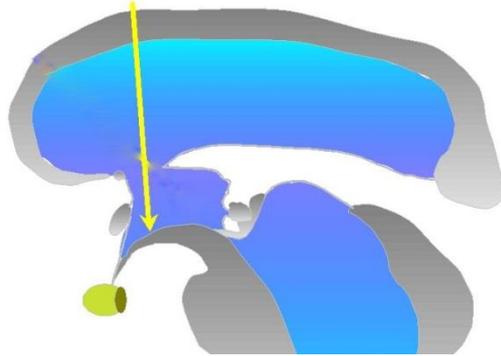


Fig. 19: Immagine endoscopica del forame di Monro

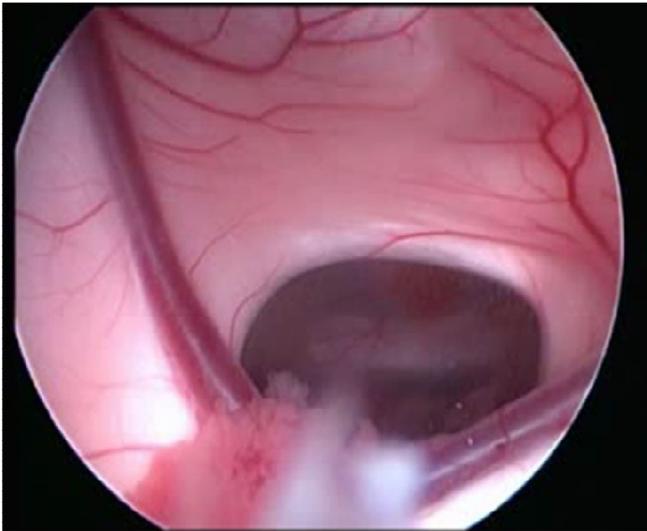


Fig.20: Immagine endoscopica del pavimento del III ventricolo (trasparente per l'idrocefalo cronico)

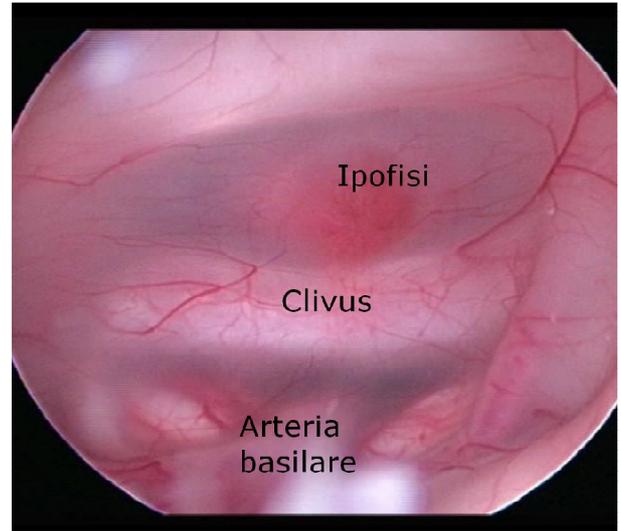


Fig. 21: Fenestrazione del pavimento del terzo ventricolo



La percentuale di successo della terzoventricolostomia nella letteratura varia tra 22.2% e 95%

Nelle casistiche dove i casi sono ben selezionati (idrocefalo ostruttivo), il tasso di successo si aggira intorno al 75%

In caso di insuccesso bisognerà impiantare uno shunt.

Possibile la chiusura secondaria della stomia dopo un periodo di corretto funzionamento (settimane-mesi-anni). In tal caso può essere riproposto un nuovo intervento endoscopico di terzoventricolostomia.

Fig. 22: RM prima e dopo terzoventricolostomia in un caso di idrocefalo da stenosi dell'acquedotto. Da notare la tipica deformazione anatomica del terzo ventricolo nella RM pre-operatoria e l'artefatto da flusso a livello della stomia nella RM post-operatoria

