

«...Et barn jeg så i Venezia, deformt og mentalt tilbakestående, med et enormt og misshapt hode. Det var også en tigger i Bologna med et firkantet hode som var bredere enn det var langt. En tiggerkvinne i Genova bar på en liten gutt mens hun gikk fra dør til dør, og ga ham til komikere som brukte ham i sin forestilling for å vise et hode som var større enn de to komikere's til sammen. Det er min egen tanke at gutten lider av samme lidelse som jeg første gang observerte i Augsburg hos en liten pike som i en alder av 7 måneder hadde større hode enn noen mann jeg har sett.»

Slik beskrev Andreas Vesalius pasienter med vannhode i 1543 (1). Drøyt 200 år senere ble hydrocephalus beskrevet som en distinkt sykdom (2), og nye 200 år skulle gå før en effektiv behandling ble utviklet. I 1930-årene utviklet nordmannen Arne Torkildsen en metode hvor han shuntet cerebrospinalvæske fra ventrikkel-systemet til cisterna magna gjennom en slange (3). Metoden ble brukt hos pasienter med obstruktiv hydrocephalus, f.eks. pasienter med akveduktstenose eller svulst som førte til avstengning av 3. ventrikel, akvedukten eller 4. ventrikel. Torkildsen leverte senere inn et doktorgradsarbeid ved Universitetet i Oslo, som ble et av de mest omdiskuterte og omtalte i Det medisinske fakultets historie (4). Det endelige gjennombrudd i behandlingen fant først sted i slutten av 1950-årene. I 1955 fikk amerikaneren John Holter, mekaniker i en maskinforretning, et barn med hydrocephalus. Det førte til at han hjemme i garasjen startet et intenst arbeid med å utvikle en ventil som skulle få et shuntsystem til å fungere. Han forlangte nøye instruksjon av legene som behandlet hans barn, men «de fant sannsynligvis ut at uten en grad bak navnet mitt ville jeg ikke kunne gjøre noe med det i det hele tatt. Jeg følte meg bare så bestemt og med denne inspirasjon og motivasjon skulle jeg gjøre noe med det...» (5). Hans arbeid førte til utvikling av shuntsystemer som siden har vært brukt til å lede cerebrospinalvæsken til fortrinnsvis bukhulen eller venesystemet.

Hydrocephalus som utvikles etter at suturene er lukket, ble opprinnelig kalt okkult hydrocephalus. Denne var selsagt vanskeligere å påvise, men kunne etter hvert diagnostiseres ved ventrikulografi, hvor man påviste forhøyet trykk og dilaterte ventrikler.

I 1965 beskrev en gruppe kolleger i Boston en ny undergruppe av okkult hydrocephalus, normaltrykkshydrocephalus (6). Dette er per definisjon en tilstand med økt mengde cerebrospinalvæske intrakranielt, men med normalt intrakranielt trykk. Den klassiske normaltrykkshydrocephalus fremtrer klinisk i form av demens, gangvansker og urininkontinens, av enkelte omtalt som Adams triade etter førsteforfatteren på ett av de to

originalarbeidene (6). Ved CT-undersøkelse kjennetegnes normaltrykkshydrocephalus ved økt ventrikelvolum og redusert overflaterelieff (det ekstrakortikale subaraknoidalrommet er redusert). I et annet arbeid, klassisk innenfor området, beskrev Peter Black (7) at mer enn 60 % av pasientene som hadde alle de tre klassiske symptomer, ble bedre etter shuntkirurgi. Komplikasjonsfrekvensen var imidlertid høy – hele 35 %.

Frode Svendsen og medarbeidere minner i dette nummer av Tidsskriftet om denne relativt lille, men viktige pasientgruppen som utvikler demens og gangvansker på grunn av forstyrret cerebrospinalvæskesirkulasjon (8). Insidensen av normaltrykkshydrocephalus er ukjent. I en studie fra Nederland er det hevdet at antall pasienter med shuntresponderende normaltrykkshydrocephalus er 2,2 per million (9). I Stockholm legger vi inn et 30-talls shunter på denne indikasjon per år, hvilket skulle tilsi 17 per million. Det foreligger muligens mørketall – diagnosen er ikke godt nok kjent blant primærlegene.

Pasienter med mulig normaltrykkshydrocephalus bør primært undersøkes med CT. Flere arbeider har vist at prognosen er best ved tidlig diagnose og behandling (10). Diagnosen kan underbygges ved et antall supplerende undersøkelser. Dette gjøres noe ulikt ved forskjellige nevrokirurgiske sentre, men kan omfatte f.eks. infusjonstest hvor man måler kapasiteten for cerebrospinalvæskereabsorpsjon, målinger av intrakranielt trykk, med observasjon av trykkmønstre over 48 timer eller tappetest – hvor man taper en viss mengde cerebrospinalvæske ved spinalpunksjon og ser om pasienten bedres av dette, og/eller ulike nevroradiologiske og nukleærmedisinske undersøkelser.

Vanneste og medarbeidere påpekte at substansiell bedring fant sted hos kun 15 % av pasientene som gjennomgikk shuntoperasjon for idiopatisk normaltrykkshydrocephalus i Nederland og at *substantial benefit/serious harm ratio* var 1,7 pga. høy komplikasjonsrisiko (9). I en rekke andre arbeider er det imidlertid påvist bedring hos $\geq 90\%$ med fravær av komplikasjoner og/eller fravær av vedvarende kirurgisk morbiditet (11, 12).

Shuntinnleggelse betraktes av mange som et relativt enkelt nevrokirurgisk inngrep. Dette er etter vår mening feil, og kan være noe av årsaken til at man ved enkelte sentre har hatt så høy komplikasjonsrisiko at man har satt spørsmålsteget ved om det er riktig å utføre operasjonen på indikasjonen normaltrykkshydrocephalus. Norsk barnenevrokirurgis far, Karl Hovind (f. 1923), lærte en hel generasjon norske nevrokirurger hvor viktig de små detaljer under prosedyren er for et vellykket resultat. Svendsen og medarbeidere, hvor seniorforfatteren har gått i bl.a. Hovinds skole, kan vise til en svært lav kompli-

kasjonsfrekvens, som er en forutsetning for at denne type kirurgi skal være meningsfylt for større pasientgrupper.

Det er viktig at primærlegene kjenner til diagnosen fordi operasjon kan føre til en frapperende normalisering av tilstanden til en dement, seneliggende pasient. Oftere ser man likevel en mindre uttalt forbedring hvor demente og hjelpetrengende pasienter blir selvhjulpne og får en betydelig bedre livskvalitet. Andre demensformer, f.eks. vaskulær demens og Alzheimers sykdom kan forekomme samtidig med normaltrykkshydrocephalus.

Iver A. Langmoen

iver.langmoen@ks.se

Snorre Sollid

Neurokirurgiska Kliniken
Karolinska Sjukhuset
SE-171 76 Stockholm

Iver A. Langmoen (f. 1952) er professor i nevrokirurgi, Karolinska Institutet og klinikkisjef, Neurokirurgiska Kliniken, Karolinska Sjukhuset.

Snorre Sollid (f. 1968) er assistentlege ved Nevrokirurgisk avdeling, Regionsykehuset i Tromsø, hvor han også driver forskning, og arbeider for tiden ved Neurokirurgiska Kliniken, Karolinska Sjukhuset.

Litteratur

1. Vesalius A. De humani corporis fabrica librorum epitome. Baseliae: Joannis Opporini, 1543.
2. Whytt R. Observations of the dropsy of the brain. Edinburgh: Balfour, Auld & Smellie, 1768.
3. Torkildsen A. A new palliative operation in cases of inoperable occlusion of the sylvian aqueduct. Acta Chir Scand 1939; 82: 117–23.
4. Ustvedt Y. Det skjedd i Norge. Velstand – og nye farer. Bd. 2. 1952–61. Oslo: Gyldendal, 1979: 286–7.
5. Wallmann LJ. Shunting for hydrocephalus: an oral history. Neurosurgery. 11(2): 308–13, 1982.
6. Adams R. Symptomatic occult hydrocephalus with «normal» cerebrospinal fluid pressure. A treatable syndrome. N Engl J Med 1965; 273: 117–26.
7. Black PM. Idiopathic normal-pressure hydrocephalus. Results of shunting in 62 patients. J Neurosurg 1980; 52: 371–7.
8. Svendsen S, Hugdahl K, Wester K. Operativ behandling av normaltrykkshydrocephalus. Tidsskr Nor Lægeforen 2001; 121: 1683–6.
9. Vanneste J, Augustijn P, Dirven C, Tan WF, Goldhart ZD. Shunting normal-pressure hydrocephalus: do the benefits outweigh the risks? A multicenter study and literature review. Neurology 1992; 42: 54–9.
10. Tallaksen CM, Tauboll E, Nome T. Normaltrykkshydrocephalus – vurdering av utredningsprosedyrer. Tidsskr Nor Lægeforen 1999; 119: 1744–9.
11. Raftopoulos C, Deleval J, Chaskis C, Leonard A, Cantraine F, Desmyttere F et al. Cognitive recovery in idiopathic normal pressure hydrocephalus: a prospective study. Neurosurgery 1994; 35: 397–404; discussion 404–5.
12. Krauss JK, Droste DW, Vach W, Regel JP, Orszagh M, Borremans JJ et al. Cerebrospinal fluid shunting in idiopathic normal-pressure hydrocephalus of the elderly: effect of periventricular and deep white matter lesions. Neurosurgery 1996; 39: 292–9; discussion 299–300.