

УДК 616.831-021.3-07:612.14

Дзяк Л.А., Сирко А.Г., Марченко А.А., Мизякина Е.В.

**Диагностика идиопатической гидроцефалии нормального давления**Днепропетровская государственная медицинская академия,  
Областная клиническая больница им. И.И. Мечникова, г. Днепропетровск

Гидроцефалия нормального давления (ГНД) — это клиническая триада, включающая нарушение ходьбы, деменцию, недержание мочи в сочетании с радиографическими признаками вентрикуломегалии при давлении спинномозговой жидкости (СМЖ) в пределах возрастной нормы [1].

Хотя ГНД впервые описана Хакимом и Адамсом в 1965 г., сегодня нет формального определения данной нозологической формы, что обуславливает сложности и противоречия при учете заболеваемости, которая, по данным различных авторов, составляет от 2 до 20 на 1 млн. населения в год [2, 3]. По данным статистики, в США это заболевание ежегодно диагностируют почти у 11 500 пациентов. Установлено, что ГНД является причиной деменции почти у 5% больных и одной из нескольких обратимых причин деменции [4, 5].

Выделяют 2 основные категории ГНД: идиопатическую (ИГНД) и вторичную (ВГНД). ВГНД возникает вследствие субарахноидального и интравентрикулярного кровоизлияния, обусловленного травмой или разрывом аневризмы; инфекционно-воспалительных заболеваний, в частности, менингита; других редких причин, например, болезни черепа Педжета [6]. Расовые и половые различия в литературе не описаны. ИГНД проявляется преимущественно в 6–7-й декаде жизни [7]. Ее патофизиология в настоящее время не изучена. Известно, что при нарушении абсорбции и дренировании СМЖ преобладает постепенное ее накопление над продуцированием, что, вероятно, является ведущим механизмом патогенеза ИГНД [8].

В настоящее время в Украине нет достоверных данных об уровне заболеваемости и распространенности ИГНД. Эта проблема обусловлена отсутствием общепринятых четких диагностических критериев данной нозологической формы.

Для выбора диагностических критериев ИГНД проведен детальный анализ данных специальной литературы, включающий результаты клинических исследований. С 1966 по 2011 год опубликовано более 600 печатных работ по теме «гидроцефалия нормального давления», из них в 29 статьях приведены более строгие критерии определения ИГНД. Также рассмотрены и учтены мнения экспертов-консультантов. Такой подход позволил идентифицировать все наблюдения ИГНД и определить четкие критерии ее диагностики.

Для установления диагноза ИГНД необходим анализ данных анамнеза, клинического осмотра и нейровизуализирующих методов. Трудности диагностики обусловлены скудностью клинических проявлений в начальной стадии и отсутствием сведений об этиологии заболевания.

Начальными симптомами заболевания являются нарушение походки и/или ухудшение координации, позже возникают когнитивные расстройства и нарушение контроля над мочеиспусканием.

Для облегчения диагностики при предположении о наличии ИГНД предложена система классификации симптомов по группам: «вероятная», «возможная» и «маловероятная» [8]. Такой общий критерий позволяет распознать основные данные, необходимые для диагностирования ИГНД, и дополнительные исследования для верификации диагноза ИГНД.

**Классификация ИГНД****Вероятная ИГНД**

Диагноз основан на анализе анамнеза заболевания, изображения мозга, клинических данных и физиологических критериев.

**I. Анамнез**

Симптомы, о которых сообщает больной, должны быть подтверждены человеком, близко знакомым с его преемственным и текущим состоянием, и должны включать:

- а) Постепенное начало (а не острое)
- б) Возраст старше 40 лет.
- в) Минимальная продолжительность, по крайней мере, 3–6 лет.
- г) Отсутствие сведений о черепно-мозговой травме, внутримозговом кровоизлиянии, менингите или других причинах вторичной гидроцефалии.
- д) Прогрессирование в течение длительного времени.

е) Отсутствие других неврологических, психических или общесоматических заболеваний, которые могли бы обусловить имеющиеся симптомы.

**II. Нейровизуализация**

При исследовании мозга (КТ или МРТ) после появления первых симптомов наличие следующих изменений:

- а) Расширение желудочков, не относящееся к атрофии мозга или врожденному расширению (индекс Эвана 0,3 или другой сопоставимый индекс).
- б) Отсутствие видимых препятствий оттоку СМЖ.
- в) Наличие, по крайней мере, одного из достоверных признаков:

1. Расширение височных рогов боковых желудочков, не обусловленное в полной мере атрофией гиппокампа.

2. Относящийся к мозолистому телу угол 40° или больше.

3. Признак повышенного содержания воды в веществе мозга, включая перивентрикулярные изменения сигнала на КТ и МРТ, не относящиеся к капиллярным ишемическим изменениям или демиелинизации.

4. По данным МРТ свободное прохождение СМЖ через водопровод мозга и/или IV желудочек.

Следующие изменения в мозге могут быть дополнительными критериями в диагностике ИГНД, но не являются обязательными:

1. Исследование мозга, проведенное перед появлением первых симптомов, при котором выявлено уменьшение желудочков мозга или отсутствие признаков гидроцефалии.

2. По данным радионуклидной цистернографии отсроченный клиренс радиоактивного индикатора по извилинам мозга через 48–72 ч.

3. Динамическое видео-МРТ или другие методы, показывающие скорость потока СМЖ в желудочках с ее увеличением.

4. По данным эмиссионно-позитронной КТ с применением диакарба отсутствие существенного воздействия на перивентрикулярный отек, эффект его применения спорный или отсутствует.

### III. Клинические признаки

По классическим определениям [9, 10], нарушения походки, координации, а также в той или иной степени выраженные когнитивные расстройства, проблемы с мочеиспусканием.

Походка/координация. Необходимо наличие двух признаков из следующих, не связанных с иными причинами.

- а) Уменьшение высоты шага.
- б) Уменьшение длины шага.
- в) Замедление ритма ходьбы (скорости ходьбы).
- г) Повышение влияния туловища во время ходьбы.
- д) Более широкая постановка ног в положении стоя.
- е) Пальцы ног при ходьбе направлены кнаружи.
- ж) Ретропульсия (самопроизвольная или вызванная).
- з) Блок при поворотах (требуется 3 шага или более для поворота на 180°).
- и) Разбалансировка при ходьбе: регистрируют два исправления или более из 8 шагов при тестировании походки на тандеме.

Когнитивный дефицит по шкале MMSE или, по крайней мере, наличие двух признаков из следующих, не связанных с другими причинами:

- а) Психомоторная заторможенность (увеличение латентного периода).
- б) Замедленная моторика мелких мышц.
- в) Уменьшение точности моторики мелких мышц.
- г) Трудности при различении и рассеянное внимание.
- д) Сложности при воспоминании, особенно последних событий.
- е) Исполнительная дисфункция, например, ухудшение способности к выполнению поэтапных действий, запоминанию, формулировке абстрактных понятий или описанию подобий, пониманию.
- ж) Изменения поведения.

Для выявления симптомов, относящихся к контролю за мочеиспусканием, необходимо наличие хотя бы одного из приведенных признаков:

- а) Периодическое или повторяющееся недержание мочи, не связанное с первичными урологическими расстройствами.
- б) Постоянное недержание мочи.

в) Недержание мочи и кала.

Наличие любого из приведенных признаков (или их сочетание):

- а) Недержание мочи, определяемое как частые позывы к мочеиспусканию.
- б) Частое мочеиспускание (более 6 раз в среднем за 12 ч), несмотря на нормальное количество потребляемой жидкости.
- в) Никтурия (необходимость мочеиспускания более чем 2 раза в среднем за ночь).

### IV. Физиологические

Давление СМЖ 5–18 мм рт.ст. (70–245 мм вод. ст.), определяемое путем поясничной пункции или другим способом. При правильном измерении давления, его значение значительно выше или ниже указанных величин позволяет исключить диагноз вероятной ИГНД.

### Возможная ИГНД

Диагноз основан на анализе данных анамнеза заболевания, клинических, нейровизуализирующих методов и физиологических критериев.

### I. Анамнез

- Симптомы, о которых сообщает больной, могут:
- а) иметь подострую или средней тяжести форму
  - б) проявляться в любом возрасте, за исключением детского
  - в) длиться менее 3 мес или их длительность не определена
  - г) быть следствием травмы головы, внутримозгового кровоизлияния, менингита в детстве или юности либо других факторов, не указанных при клиническом обследовании, которые не могут быть причинами
  - д) присутствовать одновременно с другими неврологическими, психическими или соматическими расстройствами, но при обследовании не отнесены к этим состояниям
  - е) непрогрессирующее или неясное течение.

### II. Нейровизуализация

Расширение желудочков мозга, характерное для гидроцефалии, но связанное со следующим:

- а) Проявление атрофии вещества мозга достаточной тяжести, чтобы объяснить изменения размеров желудочков.
- б) Структурные поражения, которые могут влиять на размеры желудочков.

### III. Клинические признаки

Симптомы

- а) Недержание мочи и/или когнитивные расстройства без выраженного нарушения походки и равновесия.
- б) Нарушение походки или только слабоумие.

### IV. Физиология

Нет возможности измерить давление или его уровень выходит за границы, определенные для того, чтобы диагностировать «вероятную» ИГНД.

### **Маловероятная ИГНД**

1. Отсутствие признаков *вентрикуломегалии*.
2. Признаки повышения внутричерепного давления: отек дисков зрительных нервов.
3. Отсутствие любых составляющих «клинической триады».
4. Симптомы, обусловленные другими причинами (*стеноз позвоночного канала*).

При предположении о наличии ИГНД предварительная оценка состояния больного не является окончательной, проведение дополнительных тестов может помочь в установлении диагноза. Эти тесты включают нейропсихологические, уродинамические исследования, видео- и компьютерное исследование походки, оценку функционального состояния мозга и другие процедуры.

Эти тесты дополнительные и, как правило, не являются необходимыми, но в отдельных ситуациях могут существенно повысить достоверность диагноза.

Для подтверждения, что давление СМЖ находится в пределах ожидаемого для ИГНД уровня (60–240 мм вод.ст.), проводят спинномозговую пункцию в положении больного лежа на боку.

Некоторые исследователи [11] предлагали считать единственным надежным способом подтверждения диагноза ИГНД положительную реакцию на шунтирование. Однако такой подход не может быть приемлем, поскольку продолжительная положительная реакция отмечена всего у 29% больных с установленным диагнозом ИГНД. Предполагают существование небольшой корреляции между реакцией на шунтирование и критериями отбора, используемыми при изучении ИГНД [12].

Проведение дополнительных исследований могло бы повысить достоверность диагностики, способствовать дифференциальной диагностике или помочь в прогнозировании реакции на шунтирование. Однако пока не найден единый метод исследования, который мог бы заменить комплексные клинические исследования и нейровизуализирующие методы как основу для диагностики ИГНД. В последние годы установлена связь между несообщающимся, неатрофичным расширением (или гипертрофией) желудочков и триадой симптомов (нарушение походки, когнитивные расстройства и нарушение функции сфинктеров).

При изолированной вентрикуломегалии в отсутствие каких-либо из указанных симптомов диагноз ИГНД исключают [13].

### **Признаки ИГНД, выявленные при анализе данных анамнеза заболевания**

При предположении о наличии ИГНД больного должны осмотреть нейрохирург, невропатолог, психиатр, геронтолог, уролог и терапевт. Диагноз ИГНД может быть предположительно установлен при выявлении у больного вентрикуломегалии на основании изучения данных КТ или МРТ мозга. В некоторых ситуациях предположение о наличии ИГНД основывают на таких клинических проявлениях: нарушение ходьбы, следующее за когнитивным ухудшением и недержанием мочи [14, 15].

Пациенты при ИГНД жалуются на ухудшение внимания, понимания и/или памяти, что сказывается на их способности подробно описать их историю.

При описании анамнеза особое внимание необходимо уделить форме начала появления симптомов (острое, прогрессивное), длительности (стабильно, прогрессивно), тяжести течения (легкое, умеренное, тяжелое). Особенно важно акцентировать внимание на симптомах нарушения ходьбы, равновесия, недержания мочи и затруднения понимания.

В состав клинического опроса включают вопросы о ранее перенесенных заболеваниях (менингит, энцефалит, черепно-мозговая травма с внутричерепным кровоизлиянием или без него). Наличие таких проблем в прошлом дает право с большей уверенностью предполагать ВГНД. Наследственную ИГНД наблюдают очень редко (по сравнению с врожденной гидроцефалией). Однако рекомендуют собрать данные о подобных заболеваниях в семье, особенно отметить нейродегенеративные расстройства, а также другие неврологические и психические расстройства, имеющие наследственный характер, которые могут быть сходны с ИГНД. Психические симптомы, присущие ИГНД, отмеченные в доклинической стадии, по мере прогрессирования болезни могут усугубляться. Поэтому необходимо рассмотрение семейной и персональной истории психических расстройств, а также уточнение нейровегетативных нарушений (расстройства сна, аппетита, либидо, мотивации).

Важным является описание пациентом симптомов нарушения в мочевой системе с указанием частоты мочеиспускания, остроты позывов, наличия никтурии (ночной полиурии), недержания мочи [16].

Основные заболевания и патологические состояния, с которыми следует проводить дифференциальную диагностику, представлены в **табл. 1**.

### **Нейровизуализация**

Для оценки размеров системы желудочков мозга и исключения их обструкции необходимо детально изучить КТ- и МРТ-изображения мозга. Расширение или гипертрофия желудочков определяется индексом Эванса (0,3 и более), указывающим на увеличение соотношения размеров желудочков и краниального диаметра [17]. МРТ позволяет определить наличие перивентрикулярного отека, характерного как для открытой (сообщающейся), так и закрытой (несообщающейся) гидроцефалии. Различную степень насыщения жидкостью белого вещества мозга выявляют при оценке последовательности восстановления инверсии сигнала, это может быть полезным при оценке степени повреждения белого вещества вследствие ИГНД. Также при гипердинамическом потоке СМЖ через водопровод мозга регистрируют сигналы, которые трактуют как дополнительные полости (лейкареоз) в водопроводе мозга.

На сагиттальных срезах МРТ рассчитывают диаметр мозолистого тела, который уменьшается при ИГНД, как и верхняя наружная поверхность желудочков [18]. На корональных срезах рассчитывают каллезный угол, который может увеличиваться при ИГНД, определяют структуру перигиппокампальной области, что может оказаться полезным при дифференциальной диагностике вторичной вентрикуломегалии вследствие атрофии мозга (выявляют отметки в виде борозд в этой области) и гидроцефального увеличения желудочков, что отмечают при ИГНД (борозды в перигиппокампальной области отсутствуют). Несмотря на то, что МРТ помогает выявить

Таблиця 1. Дифференціальна діагностика ИГНД с другими захворюваннями

Группы захворювань	Отдельные нозологічні форми
Нейродегенеративні розлади	Безпева Альцгеймера, безпева Паркінсона, деменція с тельцами Леви, безпева Гантінгтона, фронтотемпоральна деменція, кортикобазальна дегенерація, прогресуючий над'ядерний параліч, бокової амиотрофічний склероз, мультисистемна атрофія, спонгіформна енцефалопатія
Сосудиста деменція	Цереброваскулярні захворювання, геморагічний інсульт, множинні інфаркти мозку, безпева Бінсвангера, церебральна аутосомно-домінантна артеріопатія, субкортикальний інфаркт, лейкоенцефаліт, цереброваскулярна недостаточність
Другі гідроцефальні порушення	Стеноз водопровода мозку, закриття форма гідроцефалії, довго існуюча постійна форма вентрикуломегалії, несообщаюча вентрикулоцефалія
Інфекційні захворювання	Безпева Лайма, ВІЧ, сифіліс
Урологічні розлади	Інфекції мочевих шляхів, рак мочового бульбара і представителіної залізи, її доброкілісні опухолі (аденома)
Прочіе	Дефіцит ціанокобаламіна, порушення обміну колагену в сосудах, епілепсія, депресія, черепно-мозгова травма, стеноз позвоночного каналу, патологія Арнольда-Кіарі, закриття форма гідроцефалії, енцефалопатія Верніке, карціноматоз твердої оболонки головного мозку, спінальні опухолі

еті данні, она не являється методом діагностики ИГНД. Как с помощью КТ, так и МРТ в достаточной степени можно выявить несообщающую вентрикуломегалию для стандартной диагностики ИГНД. Установить диагноз можно только на основании данных КТ. Также рассматривают использование в качестве потенциальных исследований для установления диагноза ИГНД однофотонной эмиссионной компьютерной томографии (SPECT) и SPECT/acetazolamide challenge (провокационная проба), позитрон-эмиссионной томографии, а также ядерной цистернографии. В настоящее время ни один из этих методов не обеспечивает повышения точности диагностики по сравнению с общепринятым методом получения изображения мозга.

**Клінічні проявлення ИГНД.** Симптоми ИГНД могут различаться по природе, степени тяжести и направленности прогрессирования. Как правило, течение и исход заболевания невозможно прогнозировать однозначно. Симптомы ИГНД на ранних и в последующих стадиях течения болезни могут в значительной мере различаться, как и проявления ИГНД у пациентов, которым проводят и не проводят терапию.

Для установления диагноза ИГНД наличие полной триады синдромов не обязательно. Наиболее частым признаком ИГНД является нарушение походки. Когнитивные расстройства наблюдают не у всех пациентов. Недержание мочи при ИГНД трудно дифференцировать от симптомов заболевания мочевой системы.

**Нарушение движений. Походка.** Ранее когнитивные симптомы рассматривали как первичные клинические признаки ИГНД. R.G. Ojeman и соавторы [19] одними из первых заявили о том, что нарушение походки может быть первым признаком ИГНД. В дальнейшем С. Fisher [9] привел данные о том, что из 16 пациентов, у которых успешно проведено шунтирование для лечения ИГНД, у 12 нарушению походки предшествовала деменция, у 3 — деменция была сопутствующим признаком, и только у одного пациента из этой группы деменция была первичной. Однако, поскольку когнитивные симптомы ИГНД

могут быть в скрытой форме до их формального определения, в большинстве наблюдений нарушения походки считают самым ранним симптомом, преобладающим над частотой деменции. Природа нарушения походки при ИГНД не установлена. В соответствии с ранее существовавшими гипотезами, при увеличении желудочков повышается давление и/или возникает деформация верхних волокон двигательного нейрона, следующих через среднюю часть лучистого венца. Хотя поражение корково-спинномозгового пирамидного пути подтверждено в последних исследованиях [3], поражение премоторных проводящих путей не исключается. По данным электромиографии отмечают сокращение групп мышц-антагонистов и аномальное повышение активности в антигравитационных мышцах тазобедренных и коленных суставов [2, 9]. Учитывая изложенное, можно предположить, что расстройство походки при ИГНД является следствием нарушения фазы субкортикального моторного контроля, а не пирамидного пути. По мере прогрессирования ИГНД и/или возникновения обширных изменений подкоркового белого вещества, наиболее вероятно поражение пирамидного пути. Несмотря на то, что ранее типичной для ИГНД считали флексию мышц подошвы, в более поздних стадиях можно ожидать появления рефлекторных изменений, включая реакции экстензии мышц. Походку пациентов при ИГНД описывают как «апраклическую», «брадичинетическую», «вязкую прилипающую» (приклеивание подошв), «магнитную», «паркинсоническую», «короткошаговую», «шаркающую».

Проблемы могут возникать в виде трудностей при подъеме и спуске по лестнице. Возможно ограничение ожидаемого темпа ходьбы. Пациенты могут предъявлять жалобы на затруднение при вставании со стула, слабость в нижних конечностях, появление усталости при ходьбе. По мере прогрессирования заболевания появляются проблемы с поворотом на месте, для чего становится необходимым сделать несколько шагов. Слабость в нижних конечностях не является обычным симптомом по данным неврологического обследования. Следовательно, пирамид-

ную дисфункцию нельзя считать общим симптомом ИГНД.

По данным компьютерного анализа походки пациентов при ИГНД установлено снижение темпа ходьбы, уменьшение высоты шага, уменьшение разворота плеч по отношению к тазу во время ходьбы. При ИГНД наблюдают неадекватный угол подъема стопы и уменьшение длины шага. Ширина шага и угол поворота стопы, соответственно, увеличиваются [20].

**Осанка (положение тела).** У пациентов наблюдают неспособность стоять и ходить без поддержки (гидроцефалическая астазия-абазия), наклон туловища вперед, широкое раскачивание и дисбаланс (постуральная неустойчивость), усугубляющиеся при закрытии глаз [9, 21, 22].

**Другие расстройства движения, включая паркинсонизм.** Довольно часто у больных при ИГНД возникает нарушение целенаправленных движений (апраксия конечностей и туловища), в основном в вертикальном направлении, иногда отмечают неспособность подняться на невысокую устойчивую поверхность (взобраться на кровать). В положении лежа больные испытывают значительные трудности при повороте и/или изменении положения тела либо при этом имитируют шагающие движения. Неподвижность, дрожание, гиперкинез описаны у пациентов при ГНД, чаще при идиопатической форме заболевания [20]. Отмечают брадикинезию верхних конечностей у 50% пациентов при ГНД. Однако явный паркинсонизм как симптом ГНД наблюдают, как минимум, у 11% пациентов [23].

Связь между ГНД и болезнью Паркинсона подтверждается обратимостью симптомов в моделях гидроцефалии у животных [24]. Симптомы, присущие как паркинсонизму, так и ГНД: брадикинезия, тремор, ригидность, шаркающая, семенящая походка, ретропульсия, маскообразное лицо, гипофония, уменьшение частоты моргания, затруднение инициации движений, постуральная неустойчивость, диссинергия, слюнотечение. Когнитивные нарушения, характерные для пациентов при идиопатической болезни Паркинсона, также отмечают при ИГНД. Болезнь Паркинсона как симптом у пациентов при ИГНД может как поддаваться, так и не поддаваться лечению с применением L-DOPA, а также регрессировать или не регрессировать после установки шунта. Один механизм, характерный для паркинсоновских симптомов, присущих ИГНД, согласуется с воздействием на нигростриальные дофаминергические проводящие пути. Ненормальный пульсирующий поток СМЖ влияет на черную субстанцию и/или полосатое тело, что обуславливает двигательные нарушения [25].

Несмотря на то, что одним из важных признаков ИГНД является недержание мочи, этот симптом охарактеризован недостаточно. Учащенные ложные позывы к мочеиспусканию возникают на ранних стадиях заболевания и прогрессируют до явно выраженного недержания — при прогрессировании болезни. Недержание не является стабильным компонентом заболевания и может возникать нечасто или периодически в некоторых ситуациях. Недержание кала является нечастым симптомом ИГНД и может прогрессировать в отсутствие лечения. У пациентов в более поздних стадиях ИГНД врачи могут не придавать значения недержанию, полагая, что оно

обусловлено лобной исполнительной дисфункцией. У некоторых пациентов нарушения походки, апраксия и брадикинезия могут неблагоприятно влиять на процессы мочеиспускания. Это может привести к функциональному недержанию мочи, несмотря на адекватную самооценку, нормальное ощущение заполнения мочевого пузыря. Термин «нейрогенный мочевой пузырь» также используют при ГНД [24]. В некоторых ситуациях гиперактивность мочевого пузыря можно определить с помощью уродинамических тестов [26, 27]. Проведение уродинамического исследования может быть необходимо при выделении признаков ИГНД, связанных с частотой, безотлагательностью позывов и недержанием, среди общих заболеваний в возрастных группах.

**Когнитивные нарушения и нарушения поведения.** Основными когнитивными симптомами, наблюдаемыми при ИГНД, являются заторможенность мышления, нарушение внимания, апатия, а также трудности восприятия и воспроизведения информации [28]. Афазия нетипична для ИГНД, несмотря на то, что нарушение речи может быть вторичным по отношению к исполнительным и мотивационным проблемам. Дисфункция какой структуры обуславливает возникновение деменции при ИГНД, не установлено, несмотря на детальное изучение лобностриарной системы. Исследователи отмечают важность других подкорковых структур, включая проекционные волокна, проходящие в непосредственной близости (проксимально) от боковых желудочков. Тяжесть когнитивных нарушений при ИГНД от слабо выраженных до тяжелых. На ранних стадиях ИГНД дифференциальная диагностика может быть существенно затруднена вследствие совпадения когнитивных нарушений, наблюдаемых при ИГНД, с нарушениями при более распространенных заболеваниях, например, болезни Альцгеймера. В **табл. 2** приведено сравнение когнитивных нарушений при болезни Альцгеймера и ИГНД. По мере прогрессирования ИГНД когнитивные нарушения могут генерализоваться, и лечение становится менее эффективным. Тем не менее, у пациентов при выраженной деменции возможна положительная динамика после шунтирования.

**Психические нарушения.** Описаны многочисленные психические расстройства, связанные с ИГНД, включая депрессию [29, 30], манию (биполярное нарушение) [31, 32], агрессивность [12, 33], навязчивые состояния [14], психоз, включая паранойю и галлюцинации [34, 35], а также нарушение контроля импульсивности [36]. Появление симптомов депрессии у пациентов при ИГНД может быть нейрохимическим следствием нарушения деятельности мозга. Описанные симптомы могут усугубляться в ответ на физическую и когнитивную (ментальную) дестабилизацию состояния, обусловленную ИГНД.

**Другие проявления ГНД и нехарактерные симптомы.** Сообщения в литературе свидетельствуют о многогранности симптомов, наблюдаемых при ИГНД, и позволяют по-новому взглянуть на проблему. Например, у больных отмечают обморочные состояния [37], нарушение структуры сна [38], возможна связь с хронической гипертензией [39], глазоводящие расстройства [40], эндокринные нарушения [28]. Возможны сенсорные расстройства,

Таблиця 2. Сравнение когнитивных нарушений при болезни Альцгеймера и ИГНД

Когнитивные навыки	Болезнь Альцгеймера	ИГНД
Нарушены	Память Обучаемость Ориентация Концентрация внимания Исполнительные функции Письмо	Психомоторная заторможенность Скорость моторики мелких мышц Точность моторики мелких мышц
Пограничное нарушение	Двигательные и психомоторные навыки Пространственное зрение Речь Чтение	Вербальная память (краткосрочная и долговременная) Концентрация внимания Исполнительные функции Изменения поведения

которые описывают как тугоподвижность и/или болезненное онемение, преимущественно нижних конечностей, иногда верхних [9]. Описанные симптомы нечасто наблюдают при ИГНД, однако их исчезновение у некоторых пациентов после шунтирования подтверждает причинную связь между их появлением и ИГНД.

**Измерение давления СМЖ.** Концепция, в соответствии с которой «нормальное» давление СМЖ характерно для ИГНД, подверглась критике [5, 41]. В норме у добровольцев этот показатель составляет (122±34) мм вод.ст., или (8,8±0,9) мм рт.ст. [29], у пациентов при ИГНД — (150±45) мм вод.ст., или (11±3,3) мм рт.ст., но может колебаться от 4,4 до 17,6 мм рт.ст. (60–240 мм вод.ст.). Диапазон давления СМЖ в поясничной области у пациентов при ИГНД несколько выше нормы и частично совпадает с таковым у здоровых лиц. Кратковременное повышение давления («В волны») возможно обнаружить во время длительного интравентрикулярного мониторинга у пациентов с симптомами ИГНД [42].

Давление СМЖ от 105 до 190 мм вод.ст. подтверждает диагноз «вероятной» ИГНД, при условии соответствия других диагностических критериев. При отсутствии таких данных или если его уровень выходит за указанные пределы (60–104 или 191–240 мм вод.ст.), устанавливают диагноз «возможной» ИГНД. Если давление СМЖ выходит за указанные пределы, диагноз ИГНД маловероятен. Манометрический метод измерения давления СМЖ наиболее широко применяют при ИГНД. При проведении поясничной пункции в положении больного лежа на левом боку ноль манометра расположен на уровне предсердия. Перед процедурой после введения иглы пациент должен полностью расслабиться в течение 5 мин, предпочтительно с выпрямленными ногами. Для подтверждения того, что игла надежно расположена в субарахноидальном пространстве, во время измерения пульсации давления СМЖ должна быть синхронной с ударами сердца.

**ИГНД, чувствительная и нечувствительная к шунтированию.** У некоторых пациентов при ИГНД не наблюдают положительную динамику после шунтирования. Таких пациентов относят к «резистентным к шунтированию» независимо от категории ИГНД. Несмотря на предположение о том, что положительный результат шунтирования отмечают у большинства пациентов категории «вероятной» ИГНД, предлагают использовать термин «реагирующий на шунтирование» для пациентов любой категории, у которых достигнуты положительные результаты после хирургического вмешательства

тва. На основе только клинических представлений можно заключить, что положительную реакцию на шунтирование наблюдают у 46–63% пациентов [43]. Отмечена хорошая чувствительность к шунтированию у пациентов всех категорий. Так, улучшение достигнуто в 61,2% наблюдений, трудности возникли в 35,4% [18].

**Заключение и рекомендации.** ИГНД классифицируют на категории: вероятная, возможная и маловероятная. Надеемся, что эти критерии найдут широкое применение в клинической практике и будут использованы при отборе пациентов для проведения клинических исследований ИГНД в будущем. Точная диагностика ИГНД может быть затруднительна. Ошибочность диагноза и его несвоевременное установление — это два важных фактора, влияющих на результат лечения ИГНД. Полное понимание всего спектра клинических проявлений и соблюдение практических рекомендаций будут способствовать уменьшению сроков и повышению точности установления диагноза. Важно иметь полное представление о ИГНД и всех методах ее диагностики. В отдельных ситуациях для подтверждения диагноза необходима консультация практикующих специалистов, имеющих опыт в лечении гидроцефалии.

**Основные направления будущих исследований.** Частоту и распространенность ИГНД необходимо изучать на базе поликлиник, больниц и специализированных медицинских учреждений с использованием стандартизированных диагностических показателей. Полученные данные следует группировать по возрасту, полу пациентов, предполагаемым факторам риска, сопутствующим заболеваниям. В будущем на базе клинических исследований, с использованием системы классификации ИГНД необходимо разработать механизмы оценки вспомогательных диагностических показателей наряду с применением новых методов исследования (нейровизуализация, нейропсихология, психология и др.). В будущих исследованиях необходимо установить, что положительный результат лечения чаще можно прогнозировать у пациентов при «вероятной» ИГНД, чем «возможной».

#### Список литературы

1. Krauss J.K. Normal pressure hydrocephalus: Survey on temporary diagnostic algorithms and therapeutic decision-making / J.K. Krauss, B.J. Halve // Acta Neurochir. — 2004. — V.146. — P.379–388.
2. Hill M.E. A treatable form of dementia due to normal-pressure, communicating hydrocephalus / M.E. Hill, W.M. Loughheed // J. Can. Med. Assoc. — 1967. — V.97. — P.1309–1320.

3. Vanneste J.A. Diagnosis and management of NPH / J.A. Vanneste // *J. Neurol.* — 2000. — V.247. — P.5.
4. Verres M. Management of NPH / M. Verres, W.R. Selman // *Am. Fam. Phys.* — 2004. — V.70. — P.1071-1078.
5. Bradley W.G. Normal pressure hydrocephalus: New concepts on etiology and diagnosis / *Am. J. Neuroradiol.* — 2000. — V.21. — P.1586.
6. Hebb A.O. Idiopathic normal pressure hydrocephalus: A systematic review of diagnostic and outcome/ A.O. Hebb, M.D. Cusimano // *J. Neurosurg.* — 2001. — V.49. — P.1166-1184.
7. Wilson J.A. Normal pressure hydrocephalus / J.A. Wilson, O. Islam [Електронний ресурс]. — Режим доступу до статті: <http://emedicine.medscape.com/article/342827-overview>.
8. Psychiatric manifestations of normal-pressure hydrocephalus: A short review and unusual case / G. Pinner, H. Johnson, W.P. Bouman [et al.] // *Int. Psychogeriatr.* — 1997. — V.9. — P.465-470.
9. Fisher C. The clinical picture of occult hydrocephalus / C. Fisher // *Clin. Neurosurg.* — 1977. — V.24. — P.270-284.
10. Hakim S. The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure: Observations on cerebrospinal fluid dynamics / S. Hakim, R.D. Adams // *J. Neurol. Sci.* — 1965. — V.2. — P.307-327.
11. The value of clinical findings in the detection of normal pressure hydrocephalus / C. Mulrow, J.R. Feussner, B.C. Williams [et al.] // *J. Gerontol.* — 1987. — V.42. — P.277-279.
12. Crowell R. Aggressive dementia associated with normal pressure hydrocephalus: Report of two unusual cases / R. Crowell, J.M. Tew, V.H. Mark // *Neurology.* — 1993. — V.23. — P.461-464.
13. Borgesen S.E. Intracranial pressure and conductance to outflow of cerebrospinal fluid in normal pressure hydrocephalus / S.E. Borgesen, F. Gjerris, S.C. Sorensen // *J. Neurosurg.* — 1979. — V.50. — P.489-493.
14. Abbruzzese M. Obsessive-compulsive symptomatology in normal pressure hydrocephalus. A case report / M. Abbruzzese, S. Scarone, Colombo // *J. Psychiatr. Neurosci.* — 1994. — V.19. — P.378-380.
15. Shunting effects in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus: Correlation with cerebral and leptomeningeal biopsy findings / R.A. Bech, G. Waldemar, F. Gjerris [et al.] // *Acta Neurochir. (Wien).* — 1999. — V.141. — P.633-639.
16. Jonas S. Neurogenic bladder in normal pressure hydrocephalus / S. Jonas, J. Brown // *Urology.* — 1975. — V.5. — P.44-50.
17. Evans W.A. An encephalographic ratio for estimating ventricular and cerebral atrophy / W.A. Evans // *Arch. Neurol. Psychiatry.* — 1942. — V.47. — P.931-937.
18. Black P.L. Idiopathic normal pressure hydrocephalus: Results of shunting in 62 patients / P.L. Black // *J. Neurosurg.* — 1980. — V.52. — P.371-377.
19. Further experiences with the syndrome of normal pressure hydrocephalus / R.G. Ojemann, C.M. Fisher, R.D. Adams [et al.] // *J. Neurosurg.* — 1969. — V.31. — P.279-294.
20. Movement disorders in adult hydrocephalus / J. Krauss, J.P. Regel, D.W. Droste [et al.] // *Mov. Disord.* — 1997. — V.12. — P.53-60.
21. Postural disturbance in patients with normal pressure hydrocephalus / E. Blomsterwall, U. Svantesson, U. Carlsson [et al.] // *Acta Neurol. Scand.* — 2000. — V.102. — P.284-291.
22. Motor evoked potentials in the preoperative and postoperative assessment of normal pressure hydrocephalus/ M. Zaaroor, N. Bleich, A. Chistyakov [et al.] // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* — 1997. — V.62. — P.517-521.
23. Knutsson E. Gait apraxia in normal-pressure hydrocephalus: Patterns of movement and muscle activation / E. Knutsson, U. Lying-Tunell // *Neurology.* — 1985. — V.35. — P.155-160.
24. Sudarsky L. Gait disorder in late-life hydrocephalus / L. Sudarsky, S. Simon // *Arch. Neurol.* — 1987. — V.44. — P.263-267.
25. Comparative analysis of the gait disorder of normal pressure hydrocephalus and Parkinson's disease / H. Stolze, J.P. Kuhtz-Buschbeck, H. Drucke [et al.] // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* — 2001. — V.70. — P.289-297.
26. Resistance to cerebrospinal fluid outflow in patients with normal pressure hydrocephalus / F. Gjerris, S.E. Borgesen, J. Schmidt [et al.]; ed. F. Gjerris, S.E. Borsegen, P.S. Sorensen // *Outflow of cerebrospinal fluid. Copenhagen: Munksgaard, 1989.* — P.329-338.
27. Gait analysis in idiopathic normal pressure hydrocephalus: Which parameters respond to the CSF tap test? / H. Stolze, J.P. Kuhtz-Buschbeck, H. Drucke [et al.] // *Clin. Neurophysiol.* — 2000. — V.111. — P.1678-1686.
28. Merten T. Neuropsychology of normal pressure hydrocephalus [in German] / T. Merten // *Nervenarzt.* — 1999. — Bd.70. — S.496-503.
29. Obesity does not cause abnormal CSF pressure in subjects with normal MRV / F. Bono, M.R. Lupo, P. Serra [et al.] // *Neurology.* — 2002. — V.59. — P.1641-1643.
30. Rosen H. Depression and normal pressure hydrocephalus: A dilemma in neuropsychiatric differential diagnosis / H. Rosen, M. Swigar // *J. Nerv. Ment. Dis.* — 1976. — V.163. — P.35-40.
31. Bekkelund S. Reversible dementia in idiopathic normal pressure hydrocephalus: A case report / S. Bekkelund, T. Marthinsen, T. Harr // *Scand. J. Prim. Health Care.* — 1996. — V.17. — P.22-24.
32. Mood cycles associated with normal pressure hydrocephalus / U. Schneider, A. Malmadier, R. Dengler [et al.] // *Am. J. Psychiatr.* — 1996. — V.153. — P.1366-1367.
33. McIntyre A. Shoplifting associated with normal-pressure hydrocephalus: Report of a case / A. McIntyre, R. Emsley // *J. Geriatr. Psychiatr. Neurol.* — 1990. — V.3. — P.229-230.
34. Bloom K. Paranoia: An unusual presentation of hydrocephalus / K. Bloom, W. Kraft // *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* — 1998. — V.77. — P.157-159.
35. Lying-Tunell U. Psychotic symptoms in normal-pressure hydrocephalus / U. Lying-Tunell // *Acta Psychiatr. Scand.* — 1979. — V.59. — P.415-419.
36. Falling spells in normal pressure hydrocephalus: A favourable prognostic sign? / J. Haan, E.N. Jansen, J. Oostrom [et al.] // *Eur. Neurol.* — 1987. — V.27. — P.216-220.
37. Restructuring the sleep of a patient with NPH (normal pressure hydrocephalus) after ventricular CSF shunt / C. Munari, F. Calbucci, W. Dallolio [et al.] // *Riv. Neurol.* — 1977. — V.47. — P.259-266.
38. Mysiw W. Relationship of new-onset systemic hypertension and normal pressure hydrocephalus/ W. Mysiw, R. Jackson // *Brain Injury.* — 1990. — V.4. — P.233-238.
39. Chronic hydrocephalus presenting with bilateral ptosis after minor head injury: Case report / H. Suzuki, T. Matsubara, K. Kanamaru [et al.] // *Neurosurgery.* — 2000. — V.47. — P.977-980.
40. Syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone associated with idiopathic normal pressure hydrocephalus / M. Yoshino, Y. Yoshino, M. Taniguchi [et al.] // *Intern. Med.* — 1999. — V.38. — P.290-292.
41. Bret P. Is normal pressure hydrocephalus a valid concept in 2002? A reappraisal in five questions and proposal for a new designation of the syndrome as "chronic hydrocephalus" / P. Bret, J. Guyotat, J. Chazal // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* — 2002. — V.73. — P.9-12.
42. Graff-Radford N.R. Variables predicting surgical outcome in symptomatic hydrocephalus in the elderly / N.R. Graff-Radford, J.C. Godersky, M.P. Jones // *Neurology.* — 1989. — V.39. — P.1601-1604.
43. Diagnosing idiopathic normal-pressure hydrocephalus/ N. Relkin, A. Marmarou, P. Klinge [et al.] // *Neurosurgery.* — 2005. — V.57, N3. — P.2-16.

*Дзяк Л.А., Сірко А.Г., Марченко О.А., Мізьякіна О.В.*

### **Діагностика ідіопатичної гідроцефалії нормального тиску**

Дніпропетровська державна медична академія,  
Обласна клінічна лікарня ім. І.І. Мечникова, м. Дніпропетровськ

У вітчизняній та іноземній літературі відсутні дані щодо захворюваності та поширення ідіопатичної гідроцефалії нормального тиску (ІГНТ). Ця проблема зумовлена відсутністю загальноприйнятих чітких діагностичних критеріїв даної нозологічної форми. Публікація містить практичні рекомендації для встановлення клінічного діагнозу ІГНТ на підставі аналізу результатів клінічних досліджень з ранньої та точної діагностики, проведених в країнах Європи та США. Чіткі критерії діагностики дозволять обрати оптимальну лікувальну тактику та покращити результати і якість терапії. Рекомендовано класифікувати ІГНТ за категоріями «вірогідна», «можлива», «маловірогідна».

**Ключові слова:** *ідіопатична гідроцефалія нормального тиску, тиск спинномозкової рідини, вентрикуломегалія, когнітивні розлади.*

*Дзяк Л.А., Сирко А.Г., Марченко А.А., Мизьякина Е.В.*

### **Диагностика идиопатической гидроцефалии нормального давления**

Днепропетровская государственная медицинская академия,  
Областная клиническая больница им. И.И. Мечникова, г. Днепропетровск

В отечественной и зарубежной литературе отсутствуют данные об уровне заболеваемости и распространенности идиопатической гидроцефалии нормального давления (ИГНД). Эта проблема обусловлена отсутствием общепринятых четких диагностических критериев данной нозологической формы. Публикация содержит практические рекомендации для установления клинического диагноза ИГНД на основе анализа результатов клинических исследований, проведенных в странах Европы и США, предназначенных для ранней и точной диагностики, позволяющих разработать оптимальную лечебную тактику и, в конечном счете, улучшить результаты и качество терапии. Рекомендовано классифицировать ИГНД по категориям «вероятная», «возможная», «маловероятная».

**Ключевые слова:** *идиопатическая гидроцефалия нормального давления, давление спинномозговой жидкости, вентрикуломегалия, когнитивные нарушения.*

*Dzyak L.A., Sirko A.G., Marchenko A.A., Miziakina E.V.*

### **Diagnostics of idiopathic normal pressure hydrocephalus**

Dnepropetrovsk State Medical Academy,  
Regional Clinical Hospital named after I.I. Mechnikov, Dnepropetrovsk

In domestic and foreign literature data about morbidity and prevalence rates of idiopathic normal pressure hydrocephalus (INPH) are absent. This problem is due to lack of clear diagnostic criteria of this nosological form. The publication provides practical recommendations for establishing of INPH clinical diagnosis based on analysis of clinical trials results, conducted in Europe and USA, destined for early and accurate diagnostics, allowing to develop optimal treatment tactics and, ultimately, to improve outcomes and quality of treatment. It is recommended to classify INPH according to categories "probable", "possible", "unlikely".

**Key words:** *idiopathic normal pressure hydrocephalus, liquor pressure, ventriculomegaly, cognitive dysfunctions.*