

# HYDROCEFALUS

Kommunicerande hydrocefalus, innebär att man har för mycket vätska i ventriklarna-hålrummen i hjärnan

Det är ett vanligt, men ofta odiagnostiserat problem hos individer med mps I, mps II, mps VI och mps VII, och kan ha ett samband med cortical atrofi; nedbrytning av celler i hjärnbarken. Barn med större neurologisk påverkan löper större risk att utveckla hydrocefalus. Tidig upptäckt och behandling av hydrocefalus tror man kan förbättra livskvaliteten. Men neurologerna känner ofta inte till de unika aspekterna av att diagnostisera kommunicerande hydrocefalus hos mps sjukdomarna, vilket kan leda till en frustrerande situation för föräldrarna.

Hydrocefalus var en gång känt som "vattenskalle". Vattnet är faktiskt cerebrospinal vätska, en klar vätska som omringar hjärnan och ryggmärgen. Vätskan skyddar hjärnan och ryggmärgen från skada genom att skapa en vätske-kudde. Vätskan produceras kontinuerligt, cirkulerar och blir absorberad. Kommunicerande hydrocefalus eller icke obstruktiv hydrocefalus, orsakas av en otillräcklig absorption av cerebrospinalvätskan. Den förhöjda mängden av vätska resulterar i en onormal förstoring av utrymmen i hjärnan som kallas ventriklar. Detta orsakar potentiellt farligt tryck på hjärnvävnaden.

Hos spädbarn så är den mest uppenbara indikationen av hydrocefalus den snabba förstoringen av huvudomfånget, eller ett ovanligt stort huvud. Hos äldre barn och vuxna kan symtomen vara huvudvärk, följt av kräkning och illamående, solnedgångsblick, problem med balansen, dålig koordination, gångproblem, urin-inkontinens, att utvecklingen upphör eller försenas, dvalligt tillstånd, slöhet, irritabilitet eller andra förändringar i personligheten eller i de intellektuella funktionerna, minnesförlust inkluderat.

Hydrocefalus hos individer med mps kan utvecklas mycket långsamt, under månader eller till och med år, därför ser man sällan de typiska symtomen. Frånvaron av papillödem (svullnad av synnerven i ögonbotten) betyder inte att en individ med mps inte har hydrocefalus.

Hydrocefalus diagnostiseras genom en klinisk neurologisk utredning och genom att röntga

hjärnan med hjälp av CT eller MR, eller genom lumbalpunktion, då man mäter trycket av cerebrospinalvätskan i ryggkanalen. Hydrocefalus brukar behandlas genom att man lägger in ett shunt-system, en flexibel plastslang. Detta system fördelar vätskan från ventriklarna till en annan del av kroppen, där det kan absorberas som en del av den cirkulatoriska processen.

Det rekommenderas att man på barn med mps gör en CT eller MR då de diagnostiseras för att ha som utgångsläge och att man sedan gör uppföljande CT eller MR undersökningar årligen för att utvärdera storleken på ventriklarna. Om det finns bevis för att ventriklarna blir större, så skall man fundera på om en shunt skall läggas. Några individer med mps som har symtom på hydrocefalus har inte progredierande ventrikelförstoring.

Att mäta det intrakraniella trycket kan ge diagnos och rekommenderas i dessa situationer, det kan göras genom lumbalpunktion eller mätas direkt genom att man placerar en speciell bult i ett litet hål i skallen.

Före operationen så bör man titta på regionen runt nacken för att se om det finns några tecken på obstruktion av hjärnbasen. En sådan obstruktion kan ge ryggmärgen en livshotande skada. Om obstruktion identifieras kan en laminectomi (borttagande av ett taggskott) behöva genomföras, samtidigt som shuntens sätts in. (Specialisterna rekommenderar en hög-trycks shunt)

Barn med mps III utvecklar ofta förstörade ventriklar, men förhöjt intrakraniellt tryck har aldrig blivit dokumenterat. Hos mps III har man trots att de förstörade ventriklarna har att göra med den corticala atrofien och inte för högt intrakraniellt tryck, men nu har det rapporterats att sex barn med mps III som fått shuntar har blivit förbättrade i sitt beteende och blev mindre oroliga.

Läs mer om hydrocefalus och shuntar på [www.hydrocephalus.org](http://www.hydrocephalus.org)  
[www.hydroassoc.org/information/index.html](http://www.hydroassoc.org/information/index.html)

Artikeln är fritt översatt från engelska nyhetetsbrevet sommaren 2004 av Veronica Hübinette