



Rinnekoti-Säätiö

LASTEN KUNTOUTUSKOTI

KORNETINTIE 8, 00380 HELSINKI

PUH.09-8551 454, FAX 09-8551451

lasten.kuntoutuskoti@rinnekoti.fi

www.rinnekoti.fi

Hydrokefalia

Hydrokefalia, Hydrocephalus, HC, Aivonestekierron häiriö

lastenneurologi Teija Salokorpi, 7.10.2008

Oireet ja löydökset

Hydrokefaliassa aivoissa syntyvän ja aivonestetilaan, aivokammioihin ja aivojen ja selkäytimen ympärille, kertyvän aivo-selkäydinnesteen eli likvorin muodostumisen ja poistumisen välillä on epäsuhtaa. Yleensä virtausesteestä, harvemmin likvorin liiallisesta tuotannosta, johtuen likvoria kertyy aivokammioihin nostaen siten aivopainetta. Hydrokefalian oireet johtuvat siten pääosin kohonneesta aivopaineesta.

Aivan pienellä lapsella kallon kasvusaumat antavat periksi aivopaineen noustessa, ja ainoa oire hydrokefaliasta saattaa alkuun olla pään liiallinen kasvu. Isommilla lapsilla, joilla luinen kallo ei enää anna yhtä hyvin myöden, ilmaantuu etenkin yöaikaan painottuvaa päänsärkyä ja oksentelua. Tilan edetessä kehittyy silmäoireita, karsastusta, silmävärvettä, kaksoiskuvia ja silmän liikehäiriöitä. Varsinkin pienillä lapsilla nähdään usein ns. auringon laskun katse, eli silmät painuvat alaspäin ja katseen nostaminen horisontaalitasosta ylöspäin ei onnistu ilman pään kallistamista taaksepäin. Aivopaineen edelleen noustessa ilmenee tajunnan häiriöitä, väsymystä, ja jos hoitoon pääsy viivästyy, tajuttomuus.

Miten hydrokefalia syntyy?

Valtaosassa tapauksista aivo-selkäydinnesteen kierto ja/tai poistuminen (imeytyminen verenkiertoon) on häiriintynyt. Kiertoa ja poistumista aiheuttavan tukoksen tai ahtauman voi aiheuttaa synnynnäinen aivojen rakennepoikkeavuus, aivokasvain, aivojen tai aivokalvojen tulehdus, aivoverenvuodon jälkitila sekä eräät muut syyt. Yleisin syy lapsuusiän hydrokefaliaan on synnynnäinen hydrokefalia, akveduktistenoosi, ilman muita aivorakenteiden poikkeavuuksia. Aivoverenvuoto, joka on tavallisin pikkukeskosten hydrokefalian syy, on keskosten elinennusteen jatkuvan parantumisen vuoksi lisääntyvästi hydrokefalian aiheuttajana. Kierron estyessä eli nestepaineen noustessa aivokammiot laajenevat, puristavat aivokudosta, ja aivo-selkäydinnestettä alkaa tiukkaa ylipaineen puristamana myös aivokudokseen, mikä saattaa vahingoittaa ensisijaisesti aivojen valkeaa ainetta.

Taudin toteaminen

Pienillä lapsilla voidaan ultraäänilaitteella todeta nopeasti ja helposti aivokammioiden laajeneminen, mutta pään ympärysmittan kiihtyvä kasvu on myös usein diagnostinen. Tietokone- ja magneettikuvaus tehdään yleensä aina diagnoosivaiheessa ja tarvittaessa myöhemmin seurantakäyntien yhteydessä.

Hoito ja kuntoutus

Ensisijainen hoito on ns. shuntin asettaminen, eli venttiilimekanismin ja silikonikatettrin avulla johdetaan ylimääräinen aivo-selkäydinneste pois aivokammioista, tavallisesti vatsaonteloon. Katetri kulkee ensin aivokammioista ihon alle, useimmiten korvan taakse, missä venttiili sijaitsee. Sieltä katetri kanavoidaan ihon alla vatsaonteloon tai harvemmin – nykyään varsin harvoin – sydämen eteiseen. Venttiili estää yhtäältä virtauksen väärään suuntaan ja toisaalta säätelee virtausnopeutta kammiopaineen (tai virtausnopeuden) määräämällä. Yleisimmät shunttiongelmät ovat järjestelmän tulehtuminen sekä joko liiallinen tai liian vähäinen virtaus, tai joskus vuoron perään molemmat virtaukseen liittyvät pulmat. Näissä tiloissa oireet ovat usein samankaltaisia kuin ennen shuntin asennusta, eli päänsärky, oksentelu ja näköhäiriöt. Mikäli shuntti toimii liiaksi, kehittyy usein hiipien ns. slit-oireisto, aivokammiot litistyvät kasaan ja päänkasvu hidastuu tai pysähtyy kokonaan. Tähänkin tilaan usein liittyy näköhäiriöitä ja päänsärkyä, joskus väsymystä, lisääntyviä oppimisvaikeuksia, tai kohtaustilanteen huononemista niillä lapsilla, joilla on epilepsia jo aiemmin puhjennut.

Viime aikoina on yleistynyt neurokirurginen hoito, ns. fenestraatioleikkaus, jossa avataan aivonesteelle luonnollinen väylä kolmannen, keskellä sijaitsevan, aivokammion pohjasta vapaaseen likvortilaan. Tällä menetelmällä vältettään shuntista aiheutuvat mekaaniset toimintahäiriöt, mutta toisaalta tiehyt voi kasvaa herkästi umpeen, jolloin operaatio joudutaan toistamaan.

Eri asteiset oppimisvaikeudet ovat hydrokefalian yhteydessä tavallisia, samoin motoriset oireet, koordinaatio- ja tarkkaavaisuusongelmät. Näin ollen yksilöllinen kuntoutusarvio ja sen mukainen yksilöllisesti suunniteltu kuntoutus koostuu yleensä fysio-, toiminta- ja puheterapioista. Koulun tukitoimilla ja neuropsykologisella kuntoutuksella voidaan myös auttaa lapsen kuntoutumista kirurgisen hoidon jälkeen.

Ennuste

Ennuste riippuu merkittävästi hydrokefalian aiheuttajasta ja kokonaisvammaisuudesta. Jos hydrokefaliaan liittyy muihin synnynnäisiä aivojen rakennepoikkeavuuksia, on lapsella yleensä aina laaja-alaiset oppimisvaikeudet tai kehitysvamma. Jos hydrokefalia on aivokasvaimen seurausta, riippuu ennuste ennen kaikkea kasvaimen laadusta, kasvunopeudesta ja sijainnista, sekä vaadittavien hoitojen määrästä. Aivoverenvuodon seurauksena hydrokefaliolla on myös väistytävä merkitys ennusteeseen, eniten ennusteeseen näissä tapauksissa vaikuttaa aivoverenvuodon laajuus ja vaikeusaste. Paras ennuste on niillä lapsilla, joilla hydrokefalia on synnynnäinen eikä siihen liity muuta aivorakenteen poikkeavuutta.

Hydrokefalia saattaa joskus vakaantua aivo-selkäydinnesteen kierron tehostuessa tai korjautuessa jolloin riippuvuus shuntista vastaavasti vähenee. Paljon tavallisempaa kuitenkin on elinikäinen riippuvuus shuntin toiminnasta. Vaikka shuntti kävisi tarpeettomaksi, ei sitä yleensä koskaan poisteta toimenpiteestä aiheutuvan verenvuotoriskin vuoksi.

Lisätietoja:

Väitöskirjatyo Arja Voutilainen, Helsingin Yliopisto, 1992

www.wfubmc.edu/surg-sci/ns/hyceph.html (muutamia linkejä)

www.hydroassoc.org (Suuri Yhdysvalloissa toimiva alan järjestö tietosivuineen, englanniksi)

www.nlm.nih.gov/medlineplus/hydrocephalus.html Tietoa ja linkejä, englanniksi, myös espanjaksi)

www.nhfonline.org (National Hydrocephalus Foundation, USA)