

תסמונת חדרי חרך (Slit Ventricle Syndrome)

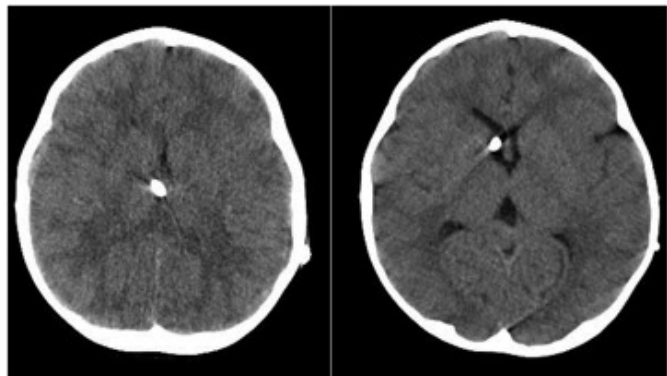
מאת דוקטור אנדרו גו לי (Go Lee), דוקטור פיטר ו. מורטנסן (Mortensen), דוקטור נאגהם אל-זובידי (Al-Zubidi) ודוקטור סובאהארי ראויסקאנתאן (Raviskanthan)
לינק מקור: https://eyewiki.aao.org/Slit_Ventricle_Syndrome

תרגום: מיה שטראוס

תאריך: 18.04.2024

תוכן העניינים:

1. תיאור התסמונת
2. אפידמיולוגיה וגורמי סיכון
3. פתופיזיולוגיה (הבנת השתלשלות האירועים הגורמת להפרעה)
4. התסמינים של התסמונת
5. תסמינים עיניים
6. אבחון
7. ניהול המחלה
8. פרוגנוזה ותוצאות טיפול



תמונה: Management of Slit Ventricle Syndrome: A Single-Center Case Series of 32 Surgically Treated Patients

תיאור התסמונת:

תסמונת חדרי חרך (Slit Ventricle Syndrome) הינו סיבוך שמתרחש כתוצאה מניקוז נוזל המוח והשדרה באמצעות נקז (שאנט) ונטריקולופריטוניאלי (ventriculoperitoneal shunt- vp shunt). תסמונת חדרי חרך היא תסמונת קשה להגדרה שמאופיינת בתסמינים שנגרמים כתוצאה מהחדרת נקז לניקוז נוזל המוח והשדרה לחדרי המוח הקטנים. התסמונת מתגלה בבדיקת דימות.

אפידמיולוגיה וגורמי סיכון

תסמונת חדרי חרך הינה תסמונת נדירה שמאובחנת אצל 3% - 5% מבין אלה שעברו החדרת vp shunt. הסיבה השכיחה ביותר להחדרת vp shunt בתינוקות הינה הידרוצפלוס. עם הסיבות להיווצרות הידרוצפלוס נמנות היצרות של תעלת המוח, דימום מוחי תוך-חדרי, זיהומים מוחיים ו-NPH (normal pressure hydrocephalus), שהינו מחלה איטית המתפתחת בדרך כלל בקרב אוכלוסייה מבוגרת ומתבטאת בהליכה איטית מהוססת עם צעדים קטנים, ירידה בזיכרון והטלת שתן בלתי רצונית. התסמינים של תסמונת חדרי חרך במוח מופיעים בדרך כלל לאחר שנתיים עד חמש שנים מהחדרת הנקז. הזמן שעובר בממוצע מאבחון הידרוצפלוס עד לאבחון תסמונת חדרי חרך במוח הינו 4.3 שנים. שכיחות השיא של התסמונת היא בין גילאי 4 – 6. עם גורמי הסיכון נמנה היקף ראש קטן מהאחוזון ה-25. תסמונת חדרי חרך במוח עלולה להופיע בו זמנית יחד עם קרניוסינוסטוזיס משני (סגירה מוקדמת של תפרי הגולגולת; מצב רפואי בו אחד או יותר ממרפסי הגולגולת של פעוט נסגרים טרם גדילתו התקינה של המוח; סגירת המרפסים מובילה לגדילה א-סימטרית של הגולגולת, ולעיתים נדרשת התערבות כירורגית למניעת היווצרות לחץ תוך-גולגולתי גבוה) שנגרם על ידי שיבושים בהתפתחות הגולגולת. תסמונת חדרי חרך במוח עלולה להופיע אצל אנשים בוגרים לאחר החדרת vp shunt.

פתופיזיולוגיה (הבנת השתלשלות האירועים הגורמת לתסמונת)

תחת תנאים נורמליים משוואת יאנג לפלאס קובעת שמתח שווה לתוצר של לחץ ורדיוס. למרבה הצער, התוצאה של סבבים מרובים של הרחבת החדרים במוח והורדת הלחץ בהם באמצעות החדרת vp shunt עלולה להיות שהחדר במוח לא יפעל בהתאם לכך ולא יתרחב; דבר זה עלול לגרום ללחץ תוך גולגולתי מוגבר. במקרים אלה כמות הלחץ הנדרשת כדי להגדיל את הרדיוס הינה גבוהה יותר משום

שהחדר במוח קורס. אם כך, משוואת יאנג לפלאס קובעת שחולים הלוקים בתסמונת חדרי חרך עלולים לסבול מניקוז יתר של הנקז או מתת ניקוז של הנקז.

הפתוגנזה (התהליך בו מחלה מתחילה להתפתח) של תסמונת חדרי חרך במוח לא מובן לגמרי כל צרכו. מספר תיאוריות שמסבירות את זה הועלו בספרות המקצועית:

1. ניקוז יתר של נוזל המוח והשדרה עלול לגרום לקריסה של החדרים במוח וכך לגרום להפרעה לסירוגין בפעולתו של הנקז ולתת לחץ דם במוח (cerebral hypotension). במצב זה ניתן לראות בסריקת טומוגרפיה ממוחשבת (CT) שהחדרים במוח הינם דמויי שסעים.
2. ניקוז כרוני של נוזל המוח והשדרה עלול לגרום בתגובה ל-subependymal gliosis; מצב זה גורם לחסימתם (proximal obstruction) של החדרים במוח ובהמשך לקריסתם.
3. צמיחה של המוח באופן דיספרופורציונלי לחלל התוך גולגולתי. תופעה זו נגרמת כתוצאה מניקוז בשלב מוקדם באמצעות vp-shunt ועקיפה של תפרי הגולגולת או שְלֵבִי הגולגולת (מפרקים הייחודיים לעצמות הגולגולת שמצמידים את עצמות הגולגולת הסמוכות זו לזו). בתהליך זה פעילות הנקז ממשיכה כסדרה.
4. חולים הלוקים בתסמונת חדרי חרך עלולים לפתח יתר לחץ תוך - גולגולתי או תת לחץ תוך - גולגולתי כתוצאה מתת תפקוד של נקז או כתוצאה מניקוז יתר של נקז הפועל בתפקוד יתר.

התסמינים של התסמונת

התסמינים הקלאסיים של תסמונת חדרי חרך במוח כוללים כאבי ראש, בחילות, הקאות ושינוי במצב המנטלי. על אף זאת, אצל חלק מהחולים לא יופיע אף תסמין. התמונה הקלינית עלולה להצביע על ליקויים בתפקוד הנקז או על ניקוז יתר של הנקז: כאבי הראש הינם חולפים בדרך כלל ונמשכים 10 – 15 דקות ונלוות להם הקאה או נשימת יתר (נשימה מהירה מאוד המביאה לסילוק של פחמן דו-חמצני ומדרדרת את רמתו בדם). עלולים להופיע שינויים בסימנים החיוניים (קבוצת הסימנים הרפואיים החשובים ביותר המציינים את המצב הפיזיולוגי של גוף האדם): ברדיקרדיה (האטה בקצב הלב אל מתחת ל-60 פעימות לב לדקה) ויתר לחץ דם. כאבי ראש אצל אנשים הלוקים בתסמונת חדרי חרך במוח עלולים להיגרם כתוצאה מלחץ תוך גולגולתי נמוך או גבוה. **כאבי ראש שנגרמים כתוצאה מלחץ תוך גולגולתי נמוך נעשים חמורים יותר כשהחולים עומדים ונעשים קלים יותר כשהחולים שוכבים לנוח.** אופיים של כאבי ראש אלה דומה לזה של כאבי ראש שלאחר בדיקת דיקור (ניקור) מותני ועלול להיגרם על ידי כשל בתפקוד של שסתום. כאבי ראש שנגרמים כתוצאה מלחץ תוך גולגולתי גבוה

מחמירים כשהחולים נשענים לאחור, מופיעים בבוקר ועלולים להימשך כל היום. כאבי ראש אלה נגרמים כתוצאה מכשל בתפקוד של נקז ללא הרחבה של החדר במוח או כתוצאה מדיספרופורציה קרניוצפלית (craniocephalic disproportion) כשיש נקז שפועל.

עם הסיבוכים של תסמונת חדרי חרך במוח נמנים דימום תת-קשיתי או דימום סוב-דוראלי (סוג של דימום מוחי, אשר לרוב נגרם כתוצאה מפגיעה במוח; כתוצאה מהפגיעה דם מצטבר בשכבה שבין רקמת הדורה, הצמודה לגולגולת, לבין השכבה התת-עכבישית מתחתיה, העוטפת את רקמת המוח עצמה), תת לחץ דם, דימום מוחי והיפוך ה-cortical mantle (cortical mantle inversion). חולים שסובלים מכשל בתפקוד הנקז עלולים ללקות באובדן ראייה (עקב בצקת ראש עצב הראייה הנגרמת עקב יתר לחץ תוך גולגולתי [פפילדמה]) או בראייה כפולה (שהינם משניים ל-non-localizing sixth nerve palsy שנגרם כתוצאה מלחץ תוך גולגולתי מוגבר). אנשים הלוקים בהידרוצפלוס עלולים לפתח תסמינים וסימנים של dorsal midbrain syndrome שנגרם כתוצאה מלחץ תוך גולגולתי מוגבר ברמת תעלת המוח.

תסמינים עיניים

התסמינים העיניים של תסמונת חדרי חרך במוח חופפים לאלה של הידרוצפלוס. עם תסמינים אלה נמנות פפילדמה וראייה עיוורת (עיוורון קורטיקלי) - תופעה קוגניטיבית-נירולוגית בה אנשים שהתעוורו בעקבות פגיעה בקליפת המוח החזותית מצליחים בכל זאת לדעת את צורתו של עצם כלשהו, מיקומו או כיוון תנועתו. על אף שהפפילדמה אינה מהווה sensitive sign, היא מהווה את אחד מהסימנים העיניים החשובים ביותר של כשל בפעולת הנקז. Optic disk pallor עלול להיות סימן של לחץ תוך גולגולתי מוגבר באופן כרוני שנלווה לו ניוון עצב הראייה שמתרחש לאחר הופעת פפילדמה. ברגע שהחולה הנתון לוקה ב-Optic disk pallor (שהינו סימן של ניוון עצב הראייה), ראש עצב הראייה אינו מסוגל לגדול; במצב זה הפפילדמה עשויה שלא להתבטא אף אם קיים לחץ תוך גולגולתי מוגבר. לכן אף אם ראש עצב הראייה הינו שטוח, עלולה להיות הפרעה בתפקודו של הנקז.

קיימים דיווחים על מקרים שבהם התסמינים של תסמונת חדרי חרך במוח הינם עיניים בלבד. במקרים המדווחים עם התסמינים העיניים נמנים חדות ראייה מופחתת, עיוורון צבעים, והפרעה בשדה הראייה. מצבים אלה עלולים להתפתח לראייה כפולה אופקית המופיעה לסירוגין, פפילדמה אטרופית (atrophic papilledema) וניוון עצב הראייה. במקרים כאלה תסמינים סיסטמיים של לחץ תוך גולגולתי מוגבר עלולים שלא להופיע או להיות מאוד מינימליים (החולים עלולים לסבול מכאבי ראש שאינם מלווים

בבחילות, הקאות, רדמת [לתרגיה; תשישות, עייפות וחוסר פעילות קיצוני] או מצב מנטלי שונה). משום שבמקרים אלה בדיקת דימות תהודה מגנטית (MRI) של המוח לא העלתה ממצאים שמצביעים על ventriculomegaly אצל אנשים הלוקים בתסמונת חדרי חרך במוח, הרופאים התעלמו מהתסמינים העיניים או שהם פירשו אותם לא נכון. היעדרם של תסמינים סיסטמיים של לחץ תוך גולגולתי מוגבר עלול לגרום לכך שהאבחנה של כשל בתפקוד הנקז תינתן בשלב מאוחר. היעדר התערבות רפואית מיידית עלול להוביל לאובדן ראייה קבוע. לכן על רופאי עיניים ועל נוירולוגים להיות ערים לכך שאובדן ראייה עשוי להיות הסימן הראשוני והבודד של כשל בפעולת הנקז החדרי (הונטריקולרי). על אנשים הלוקים בהידרוצפלוס לעבור בדיקות תקופתיות אצל רופאי עיניים כדי לאתר סימנים לכשל בתפקוד הנקז.

אבחון

על חולים שמופיעים אצלם התסמינים המפורטים למעלה לעבור הדמייה מיידית של המוח ושל מערכת הנקז. ההדמייה עשויה להראות חדרי מוח קטנים "שסועים" ומערכת נקז שלמה. אם הנקז כולל משאבה, השסתום יישאר דחוס במהלך הבדיקה. האבחון בדרך כלל מתבסס על התמונה הקלינית ועל ממצאי ההדמייה. ניתן לבצע בנוסף ניקור מותני או ניקור חוט השדרה כדי לבדוק את הלחץ התוך גולגולתי. בדיקת תפקוד הנקז (כמו, למשל, בדיקת הדמייה שבה משתמשים בחומר רדיואקטיבי מסוג טכנציום [איזוטופ רדיואקטיבי המוזרק לווריד כחלק משיטות דימות שונות, כדי לסייע במיפוי עצמות, איברים ורקמות]) או הזרקת חומרי ניגוד (חומר שביכולתו להשפיע על החדירות של קרני הרנטגן ובכך לשפר את הניגודיות של הרקמות השונות ולהבליט תהליכים פתולוגיים) לתוך ה- cerebrospinal space עשויות לנטר את הזרימה דרך מערכת נוזל המוח והשדרה ועשויות לאתר את מיקום חסימת הנקז, אם זהו אכן המקרה. במקרה שהנקז חסום חומר הניגוד לא ייכנס למערכת החדרים במוח; כמו כן, במקרה שהנקז חסום אם חומר הניגוד יוזרק לתוך הנקז, חומר הניגוד לא יופיע ב- peritoneal cavity. הבדיקות גם עלולות להעלות שהחולים לוקים בחסימה חלקית של הנקז, זרימה אטית או ב- postural dependent flow (זרימה תלויית יציבה, בתרגום חופשי).

ניהול המחלה

מטרתו של הטיפול הרפואי היא לטפל בתסמינים של תסמונת חדרי חרך במוח; על אף זאת, התסמינים עלולים להיות עמידים לטיפול. במקרים בהם קיים ניקוז יתר בנוסף לתסמונת חדרי חרך, ניתן לתכנת vp shunt בעל שסתום הניתן לתכנות (programmable valve VPS) כך שהזרימה תהיה מופחתת.

במקרים בהם חולים סובלים מכשל בתפקוד הנקז, בנוסף לתסמונת חדרי חרך, יש להחליף את הקט shunt או לתקן אותו.

הטיפול בתסמונת חדרי חרך הינו מסובך, מפני שההתפרצויות שלו עשויות להיעלם עצמן ועשויות להיות בעלי הגבלה עצמית (self limiting) בחלק מהמקרים. אצל חולים הלוקים בכאבי ראש תת חריפים (סאב-אקוטיים) או כרוניים ושהנקז שלהם פועל ללא פגע תרופות למיגרנה עשויות להפחית את תדירותם של כאבי הראש ואת עוצמתם. עם תרופות אלו נמנים ציפרופטדין (או בשמה המסחרי Oractin) וחוסמי בטא (תפקידם של חוסמי בטא הוא להפריע לקשירת הגורמים המפעילים של הקולטנים ובכך לחסום את השפעתם). תרופות אלו מייצבות את הרחבת כלי הדם התוך גולגולתיים ומפחיתות אותה. ניתן ליטול תרופות קורטיקוסטרואידיות כדי להפחית את הלחץ התוך גולגולתי במקרים של אפיזודות סימפטומטיות של תסמונת חדרי חרך. ניתן ליטול אצטזולאמיד (באנגלית: Acetazolamide), הנמכר תחת השמות אורמוקס ודיאמוקס SR; תרופה זו חוסמת את תעלות הקרבוינק אנהידראז (CA inhibitor) כדי להפחית את ייצורו של נוזל המוח והשדרה.

ניתן לשקול ניתוחים כדי להפחית את ניקוז נוזל המוח והשדרה ולהפחית את נפח כיפת הגולגולת. הטיפול המסורתי שניתן לתסמונת חדרי חרך הוא subtemporal decompression, אך שיעור הישנות התסמונת לאחר הניתוח היה גבוה. טיפול בתסמונת באמצעות פיום אנדוסקופי של רצפת החדר השלישי בתוספת הסרת הנקז נחשב לאפקטיבי יותר ומפחית את הסיבוכים העתידיים. יש לבצע פיום אנדוסקופי של רצפת החדר השלישי אצל חולים שלוקים בהידרוצפלוס חסימתי, או שהנקז שלהם חסום, או שהם לוקים בתסמונת חדרי חרך. במסגרת ניתוח זה נעשה שימוש בפייברסקופ (אנדוסקופ שמשמש בפייבראופטיקה להעברת תמונות מפנים הגוף; לפייברוסקופים יתרון גדול על האנדוסקופים הישנים כיוון שהם גמישים וניתן להחדירם לחללים בגוף שקשה היה להגיע אליהם בשיטות הישנות) קטן בהיקפו בעל working channel כדי להחדיר את הצנתר (קתטר) החדרי (ונטריקולרי) לחדר השסוע. כך נוצר פתח ברצפת החדר השלישי כדי לאפשר לנוזל המוח והשדרה לזרום. אצל חולים הלוקים בחדרי מוח דמויי שסע ובניקוז יתר יש לבצע הרחבה של חדרי המוח לפני ביצוע פיום אנדוסקופי של רצפת החדר השלישי.

מחקר אחד דיווח על אחוזי הצלחה של 82.7% של ניתוחים אנדוסקופיים בקרב אנשים הלוקים בתסמונת חדרי חרך. מחקרים רבים גילו שרוב החולים שעברו התערבות ניתוחית לא סבלו אחריהם מהתסמינים הבאים: כאבי ראש, בחילות, הקאות או רדמת. עם הסיבוכים בניתוחים אלה נמנים זיהום בנקז הוונטריקולופריטוניאלי ודימום מוחי תוך-חדרי. פקטורים פרוגנוסטיים כוללים את גיל החולה בעת החדרת הנקז (חולים צעירים נמצאים בסיכון גבוה יותר), הגורם להופעת ההידרוצפלוס והמצב המנטלי של החולה.