

BMJ Best Practice

Hidrocefalia de pressão normal

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Tabela de Conteúdos

Resumo	3
Fundamentos	4
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	5
Classificação	5
Prevenção	6
Prevenção primária	6
Diagnóstico	7
Caso clínico	7
Abordagem passo a passo do diagnóstico	7
Fatores de risco	10
Anamnese e exame físico	10
Exames diagnóstico	11
Diagnóstico diferencial	13
Critérios de diagnóstico	15
Tratamento	16
Abordagem passo a passo do tratamento	16
Visão geral do tratamento	18
Opções de tratamento	19
Acompanhamento	22
Recomendações	22
Complicações	22
Prognóstico	23
Diretrizes	24
Diretrizes de diagnóstico	24
Diretrizes de tratamento	24
Referências	25
Imagens	28
Aviso legal	31

Resumo

- ◇ Caracterizada pelos mesmos sinais da hidrocefalia (isto é, apraxia da marcha sem resposta à levodopa, com ou sem comprometimento cognitivo ou sintomas urinários), mas sem aumento significativo na pressão do líquido cefalorraquidiano.
- ◇ Não pode ser confiavelmente diagnosticada apenas com exames de neuroimagem.
- ◇ O diagnóstico diferencial abrange outras causas de parkinsonismo e transtornos de demência comuns.
- ◇ Responde à derivação ventriculoperitoneal, se tratada precocemente.
- ◇ A seleção de pacientes para cirurgia é desafiadora, pois muitos são considerados de alto risco.

Definição

A hidrocefalia de pressão normal (HPN), também conhecida como hidrocefalia de pressão normal idiopática (HPNI), é uma condição caracterizada pelos sinais clínicos da hidrocefalia (isto é, apraxia da marcha sem resposta à levodopa, com ou sem incontinência urinária ou comprometimento cognitivo), mas sem aumento significativo na pressão do líquido cefalorraquidiano (LCR), conforme medição por punção lombar. Apesar disso, a condição responde à redução na pressão do LCR e/ou a um procedimento de derivação desse mesmo líquido.[1]

"HPN" é um termo confuso e enganoso. A palavra "hidrocefalia" é geralmente usada para descrever a pressão elevada do LCR no cérebro. Na HPN, não há um acúmulo aparente de LCR e a pressão no sistema ventricular do cérebro não é considerada significativamente anormal. A pressão intracraniana do LCR é ligeiramente superior ao normal, pois a resistência ao fluxo de LCR que parte do crânio é relativamente alta. Alguns médicos duvidam da existência de HPN.

Epidemiologia

Sabe-se pouco sobre a incidência ou prevalência da hidrocefalia de pressão normal (HPN). Um diagnóstico incorreto ou tardio é comum, pois os critérios para diagnóstico são inconsistentes; os testes diagnósticos são de sensibilidade limitada; e, em muitos pacientes com apraxia da marcha sem resposta à levodopa, o diagnóstico não é considerado. Por causa disso, alguns médicos duvidam da existência da condição.

Em um estudo bávaro, a prevalência foi relatada como 0.4% em pacientes com >65 anos de idade; no entanto, os critérios diagnósticos usados nesse estudo não ficaram claros.[2] Um estudo norueguês relatou uma prevalência relativamente mais baixa, de 0.02%, e uma incidência anual de 5.5 em 100,000 por ano; no entanto, os autores observaram que esses valores deveriam ser considerados estimativas mínimas, e que a prevalência aumentava com a idade.[3] Foi relatado que a prevalência estimada no Japão (2.9% em pacientes com >65 anos de idade) é um pouco mais elevada.[4]

Um estudo sueco demonstrou uma prevalência de 0.2% em pacientes com idade entre 70 e 79 anos, e de 5.9% naqueles com 80 anos de idade e mais velhos.[5] Outro estudo mostrou que a cirurgia foi adotada para tratamento da doença de 1.6 em 100,000 adultos por ano.[6] Como apenas a minoria dos pacientes com HPN é adequada para cirurgia (em parte por causa da relutância dos pacientes idosos em consentir com a cirurgia craniana, e em parte por fatores vasculares de risco associados), seria provável que a prevalência da doença nessa população fosse muito mais elevada.

Etiologia

A etiologia subjacente ainda não é clara. No entanto, muitas teorias foram propostas, inclusive:

- Absorção anormal do líquido cefalorraquidiano (LCR)
- Acúmulo de metabólitos tóxicos no LCR
- Pulsatilidade arterial anormal comprimindo a vasculatura venosa.

No entanto, essas teorias, embora muitas vezes citadas na literatura, são consideradas implausíveis, pois não consideram a função fisiológica do LCR.

Fisiopatologia

O mecanismo fisiopatológico é controverso, mas o mecanismo mais plausível envolve a restrição da perfusão sanguínea nos gânglios da base. Como os líquidos não são compressíveis, o sangue chegando ao crânio deve ser equilibrado, exatamente, pela mesma quantidade de líquido saindo do crânio; caso contrário, haverá uma mudança apenas na pressão intracerebral, mas não no fluxo de sangue total. Embora o sangue venoso saia do crânio, o formato da onda de pulso venosa é bem diferente do formato da onda de pressão arterial durante o ciclo cardíaco. A fim de equilibrar a diferença entre sangue arterial chegando ao crânio e sangue venoso saindo deste, o líquido cefalorraquidiano (LCR) se move para dentro e para fora do crânio durante o ciclo cardíaco. Assim, o movimento bidirecional do LCR é essencial para manter um fluxo sanguíneo eficiente no cérebro e essa é a principal função do LCR.[7]

[Fig-1]

Em pacientes idosos, especialmente aqueles com fatores de risco para doença vascular, há um aumento gradual na pressão de pulso das artérias de maior calibre à medida que se impregnam com ateroma e se calcificam, tornando os vasos menos elásticos. A complacência arterial anormal é característica de pacientes com hidrocefalia de pressão normal (HPN).[8] A pressão de pulso elevada do sangue arterial na aorta é transmitida às artérias que fornecem sangue ao cérebro. Essa pulsatilidade aumentada eleva o descompasso entre o fornecimento arterial de sangue para o crânio e a drenagem venosa de sangue deste, além de aumentar a velocidade em que o LCR deve fluir para dentro e para fora do crânio, a fim de manter o fluxo sanguíneo para o cérebro.

Em alguns indivíduos, especialmente os com aquedutos congenitamente menores (isto é, com alta resistência ao fluxo de LCR que parte do cérebro) e/ou pressão de pulso arterial mais elevada da vasculatura cerebral, a movimentação do LCR gradualmente se torna o fator limitante da perfusão cerebral. Isso responde pelo aumento no fluxo de LCR observado em pacientes com HPN,[9] e pela relação entre a obstrução do fluxo de LCR que parte do cérebro e a resposta à derivação de LCR.[10]

A perfusão cerebral ineficiente resultará no desenvolvimento de isquemia nas partes do cérebro com suprimento de sangue arterial mais tênue: as artérias terminais periventriculares e os gânglios da base. A disfunção dessas partes do cérebro produz os sinais clínicos característicos observados na HPN.

Classificação

Condições relacionadas

Hidrocefalia comunicante:

- Um termo que abrange todas as causas de hidrocefalia não associada a anormalidades estruturais das vias do líquido cefalorraquidiano (LCR), inclusive a hidrocefalia de pressão normal.

Hipertensão intracraniana idiopática (benigna):

- Uma síndrome caracterizada pela pressão intracraniana elevada, sem os sintomas motores, cognitivos ou urinários da hidrocefalia, ou anormalidade em imagens estruturais do cérebro.

Prevenção primária

É plausível que a condição possa ser prevenida (ou retardada) com tratamento para retardar a progressão da aterosclerose e da hipertensão sistólica associada, e que o diagnóstico imediato possa estar associado a um melhor prognóstico; no entanto, não há evidências que deem suporte a essa abordagem.

Caso clínico

Caso clínico #1

Um homem de 75 anos de idade apresenta problemas para andar que se desenvolveram ao longo dos últimos 2 anos, consistindo em marcha lenta, desequilíbrio (especialmente ao virar-se), passos curtos e dificuldade de iniciar a marcha. Ele relata polaciúria, incontinência de urgência ocasional e certa perda de memória. Ao exame físico, seus sintomas são simétricos e muito mais proeminentes na parte inferior do corpo, com relativa diminuição da função da mão e expressividade facial normal. Ele foi previamente diagnosticado com doença de Parkinson; no entanto, a terapia com levodopa não causou melhora dos sintomas.

Outras apresentações

A incontinência fecal é um sinal da doença avançada e é rara.

Abordagem passo a passo do diagnóstico

Uma história detalhada deve ser colhida, com atenção específica a anormalidades da marcha, sintomas urinários e comprometimento da memória. Uma avaliação detalhada da marcha do paciente é essencial. Exames laboratoriais não costumam ser úteis; no entanto, a neuroimagem é essencial para descartar diagnósticos diferenciais. O diagnóstico de hidrocefalia de pressão normal (HPN) deverá ser considerado em qualquer paciente que apresentar apraxia da marcha (isto é, incapacidade de andar na posição ortostática, embora consiga fazer movimentos como se estivesse andando quando está deitado). Embora uma investigação inicial possa ser conduzida por um neurologista ou neurocirurgião, casos mais difíceis que requeiram drenagem lombar externa prolongada ou medição da impedância do líquido cefalorraquidiano (LCR), poderão requerer um encaminhamento a um centro especializado terciário.

História

Os principais fatores de risco da HPN são idade >65 anos e a presença de doença vascular. Distúrbios da marcha, como dificuldade ou lentidão para andar e perda de equilíbrio, são um fator diagnóstico essencial e geralmente antecedem outros sintomas.

As anormalidades da marcha podem coexistir com polaciúria, urgência ou incontinência de urgência, ou com comprometimento cognitivo, inclusive lentidão mental (isto é, latência de resposta elevada, dificuldades de atenção, comprometimento do pensamento abstrato e insight) e comprometimento da memória (isto é, comprometimento da evocação, especialmente de eventos recentes). Esses sintomas se iniciam de maneira insidiosa, ao longo de meses ou anos. A incontinência fecal é um sinal da doença avançada e é rara.

Exame físico

Uma avaliação detalhada da marcha do paciente é essencial. O principal sinal da HPN é a apraxia da marcha sem resposta à levodopa, caracterizada por:

- Uma marcha lenta e cuidadosa

- Dificuldade de iniciar a marcha
- Instabilidade (isto é, balanço troncular pronunciado ao andar, retropulsão, base alargada, comprometimento do equilíbrio ao andar durante o exame da marcha tandem, dificuldade ao virar-se com 3 ou mais passadas para um giro de 180 graus)
- Redução do comprimento da passada
- Marcha arrastada
- Quedas
- Congelamento.

Sinais menos comuns incluem:

- Festinação (isto é, aceleração involuntária da marcha)
- Tendência de ficar preso em portas
- Tremor extrapiramidal (predominantemente em repouso)
- Postura inclinada.

Esses sinais são geralmente simétricos e afetam predominantemente a parte inferior do corpo.

Neuroimagem

Uma ressonância nuclear magnética (RNM) ou tomografia computadorizada (TC) de crânio (sem contraste) devem ser solicitadas inicialmente para todos os pacientes. A TC é preferível se for provável que o paciente não tolere a RNM. A neuroimagem não é diagnóstica em si, mas necessária para descartar outras patologias. A TC pode ser normal, ou mostrar dilatação leve a moderada dos ventrículos e leucomalácia periventricular (isto é, dano à substância branca ao redor dos ventrículos cerebrais). Pode haver atrofia central desproporcional, resultando em ventrículos maiores com preservação relativa dos sulcos corticais no processo atrófico.^[14] Uma lesão obstrutiva descartará o diagnóstico de HPN.

Doença vascular avançada sugere um prognóstico desfavorável. Fluxo turbulento de LCR no aqueduto demonstrado na RNM pode estar associado à resposta à derivação.

[Fig-2]

[Fig-3]

Teste terapêutico com levodopa

Deve-se realizar uma tentativa terapêutica com levodopa (isto é, chegando a 200 mg por via oral 3 vezes ao dia por 1 mês) em todos os pacientes com suspeita de doença de Parkinson. O paciente deverá observar se há qualquer melhora subjetiva nos sintomas da marcha. Se os sintomas forem responsivos, o diagnóstico de HPN poderá ser descartado.

Se houver dúvidas sobre a resposta, um teste de desafio formal deverá, então, ser considerado, em que a função motora seja avaliada quantitativamente, em vez de subjetivamente, antes de a levodopa ser administrada. Será gravada em vídeo a marcha do paciente, seguido por administração de 200 mg de levodopa. A marcha cronometrada é repetida após 1 a 3 horas e o resultado é comparado com a marcha cronometrada inicial. Uma resposta positiva ao medicamento é representada por uma melhora clinicamente útil na velocidade da marcha (aproximadamente >20%). O paciente também deverá relatar qualquer melhora subjetiva. Ocasionalmente, uma melhora mais tardia é observada, mas os sintomas geralmente recorrem de forma gradual ao longo dos dias que seguem o teste. Algumas instituições recomendam cronometrar o tempo levado pelo paciente para levantar-se de uma cadeira e girar 180 graus, em associação com a marcha cronometrada, se a apraxia de marcha do paciente o permitir. Esse

teste deve ser conduzido apenas após a supressão, iniciada no dia anterior, de todos os medicamentos dopaminérgicos.

Outras investigações

Punção lombar:

- Deverá ser considerada em pacientes que apresentarem apraxia da marcha sem resposta à levodopa, salvo se forem considerados inadequados para um procedimento cirúrgico corretivo após uma avaliação dos benefícios e riscos da cirurgia, ou se um diagnóstico alternativo definitivo for estabelecido.
- Revela pressão normal (ou não significativamente elevada) do LCR.

Punção lombar com retirada de grande volume de LCR:

- Deverá ser considerada em paciente com apraxia da marcha sem resposta à levodopa.
- Envolve a remoção de 30 a 60 mL de LCR por meio de punção lombar.
- Dará suporte ao diagnóstico de HPN e indicará uma probabilidade elevada de resposta ao procedimento de derivação do LCR se houver uma melhora dos sintomas na marcha, mostrada por uma gravação e cronometragem da marcha do paciente (e outros exames, conforme descrito acima, se apropriado) antes e 1 a 3 horas após o procedimento.
- Embora a sensibilidade do exame seja incerta, acredita-se que este seja de alta especificidade.
- Considerada diagnóstica, prognóstica e terapêutica. O exame é terapêutico, pois melhora o fluxo sanguíneo cerebral temporariamente, reduzindo possivelmente o turgor do espaço subaracnoide e aliviando a obstrução ao fluxo de LCR no aqueduto.^[15]

Drenagem lombar externa prolongada:

- Geralmente reservado a pacientes com resultados duvidosos após a retirada de um grande volume de LCR, ou se houver forte suspeita diagnóstica, mas não houver resposta ao procedimento.
- Envolve a colocação de um cateter no espaço liquórico lombar por 2 a 4 dias e a remoção de 150 a 250 mL de LCR por dia.
- Dará suporte ao diagnóstico de HPN se houver uma melhora dos sintomas da marcha, mostrada por uma gravação e cronometragem da marcha do paciente (e outros exames, conforme descrito acima, se apropriado) antes e 1 a 3 horas após o procedimento.
- Pode ser mais sensível que uma única punção de grande volume de LCR, mas as evidências que dão suporte a esse procedimento são escassas.
- Disponível somente em centros especializados.

Procedimento de infusão de LCR:

- Geralmente reservado a pacientes com resultados duvidosos após a retirada de um grande volume de LCR, ou se houver forte suspeita diagnóstica, mas não houver resposta ao procedimento.
- A medição de impedância ao fluxo da via de LCR pode ser realizada de diversas formas; resistência elevada à saída prediz quais pacientes responderão mais favoravelmente à derivação.
- No teste de Katzman, uma bomba introduz o soro fisiológico por meio de uma agulha no espaço subaracnoide lombar; a impedância é calculada como a diferença entre a pressão atingida no estado estacionário e a pressão inicial, dividida pela taxa de infusão.

- Métodos alternativos envolvem injeções em bolus de volumes de soro fisiológico no espaço subaracnoide, ou baseiam-se na gravação da curva de tempo da pressão durante uma infusão constante de solução salina.
- Os resultados desses exames são variáveis e específicos de cada serviço, mas a técnica de medição da impedância ao LCR tem sido considerada potencialmente valiosa.^[16]
- Disponível somente em centros especializados.

Medição contínua da pressão intracraniana:

- Tem sido usada na avaliação da HPN, mas não há dados que deem suporte a seu uso de rotina no diagnóstico.

Fatores de risco

Fortes

idade >65 anos

- Associação decorrente de complacência arterial reduzida.^[11] ^[12]

doença vascular

- Associação decorrente de complacência arterial reduzida.^[11] ^[12]
- Abrange doença cardiovascular ou cerebrovascular e hipertensão.

Fracos

diabetes mellitus

- Associação decorrente de complacência arterial reduzida.^[13]

Anamnese e exame físico

Principais fatores de diagnóstico

apraxia da marcha sem resposta à levodopa (comum)

- Incapacidade de andar na posição ortostática, embora consiga fazer movimentos como se estivesse andando quando está deitado.
- Caracterizada por: uma marcha lenta e cuidadosa, dificuldade de iniciar a marcha, instabilidade (isto é, balanço troncular pronunciado ao andar, retropulsão, base alargada, comprometimento do equilíbrio ao andar durante o exame da marcha tandem, dificuldade ao virar-se com 3 ou mais passadas para um giro de 180 graus); redução do comprimento da passada; marcha arrastada; quedas; e congelamento.
- Menos comumente caracterizada por: festinação (isto é, aceleração involuntária da marcha); tendência de ficar preso em portas; tremor extrapiramidal (predominantemente em repouso); e postura inclinada.
- Os sinais são simétricos e afetam predominantemente a parte inferior do corpo.
- Geralmente insidiosa no início ao longo de meses ou anos.
- Geralmente precedem outros sintomas.

Outros fatores de diagnóstico

comprometimento cognitivo (comum)

- Inclui lentidão mental (isto é, latência de resposta elevada, dificuldades para prestar atenção, comprometimento do pensamento abstrato e discernimento) e comprometimento da memória (deficiência na evocação, especialmente de eventos recentes).
- Geralmente insidiosas no início ao longo de meses ou anos.

polaciúria, urgência ou incontinência urinárias (incomum)

- Não atribuíveis a um distúrbio urológico primário.
- Geralmente insidiosas no início ao longo de meses ou anos.

incontinência fecal (incomum)

- Ocorre na doença avançada.

Exames diagnóstico

Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
tomografia computadorizada (TC) de crânio (sem contraste) <ul style="list-style-type: none"> • Deve-se solicitar uma RNM ou TC inicialmente para todos os pacientes. A TC é preferível se for provável que o paciente não tolere a RNM. • Pode estar normal ou mostrar evidências de dilatação dos ventrículos ou leucomalácia periventricular (isto é, dano à substância branca ao redor dos ventrículos cerebrais). • Pode haver atrofia central desproporcional, resultando em ventrículos maiores com preservação relativa dos sulcos corticais no processo atrofico.[14] • Uma lesão obstrutiva descarta o diagnóstico. [Fig-2] 	normal; ou dilatação ventricular leve a moderada, leucomalácia periventricular, infarto cerebral, preservação relativa de giros e sulcos corticais, ausência de fluxo no aqueduto, diâmetro reduzido do corpo caloso e ângulo reduzido do corpo caloso
ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio <ul style="list-style-type: none"> • Deve-se solicitar uma RNM ou TC inicialmente para todos os pacientes. • Pode estar normal ou mostrar evidências de dilatação dos ventrículos ou leucomalácia periventricular (isto é, dano à substância branca ao redor dos ventrículos cerebrais). • Pode haver atrofia central desproporcional, resultando em ventrículos maiores com preservação relativa dos sulcos corticais no processo.[14] • Uma lesão obstrutiva descarta o diagnóstico. [Fig-3] 	normal; ou dilatação ventricular leve a moderada, leucomalácia periventricular, infarto cerebral, preservação relativa de giros e sulcos corticais, ausência de fluxo no aqueduto, diâmetro reduzido do corpo caloso e ângulo reduzido do corpo caloso

Exame	Resultado
teste terapêutico com levodopa <ul style="list-style-type: none"> Deverá ser solicitado inicialmente a todos os pacientes com suspeita de doença de Parkinson. O paciente deve passar por uma tentativa terapêutica com levodopa (chegando a 200 mg por via oral 3 vezes ao dia por 1 mês) e observar se há qualquer melhora subjetiva nos sintomas da marcha. Se os sintomas forem responsivos, o diagnóstico poderá ser descartado. Se houver dúvidas sobre a resposta, um teste de desafio formal deverá, então, ser considerado. Será gravada em vídeo a marcha do paciente, seguido por administração de 200 mg de levodopa. A marcha cronometrada é repetida após 1 a 3 horas e o resultado é comparado com a marcha cronometrada inicial. Uma resposta positiva ao medicamento é representada por uma melhora clinicamente útil na velocidade da marcha (aproximadamente >20%). O paciente também deverá relatar qualquer melhora subjetiva. Deve ser conduzido apenas após a supressão, iniciada no dia anterior, de todos os medicamentos dopaminérgicos. 	ausência de resposta à terapia

Exames a serem considerados

Exame	Resultado
punção lombar <ul style="list-style-type: none"> Deverá ser considerada em pacientes que apresentarem apraxia da marcha sem resposta à levodopa, salvo se forem considerados inadequados para um procedimento cirúrgico corretivo após uma avaliação dos benefícios e riscos da cirurgia, ou se um diagnóstico alternativo definitivo for estabelecido. Revela pressão normal (ou não significativamente elevada) do LCR. Valores fora dessa faixa são incompatíveis com o diagnóstico. 	pressão de abertura: 7 a 25 cm de água (5-18 mmHg)
punção lombar com retirada de grande volume de LCR <ul style="list-style-type: none"> Deverá ser considerada em paciente com apraxia da marcha sem resposta à levodopa. Envolve a remoção de 30 a 60 mL de LCR por meio de punção lombar. Dará suporte ao diagnóstico e indicará uma probabilidade elevada de resposta ao procedimento de derivação do LCR se houver uma melhora dos sintomas na marcha, mostrada por uma gravação e cronometragem da marcha do paciente (e/ou outros exames, se apropriado) antes e 1 a 3 horas após o procedimento. Embora a sensibilidade do exame seja incerta, acredita-se que este seja de alta especificidade. Considerada diagnóstica, prognóstica e terapêutica. 	melhora dos sintomas na marcha após o procedimento

Exame	Resultado
drenagem lombar externa prolongada <ul style="list-style-type: none"> • Geralmente reservado a pacientes com resultados duvidosos após a retirada de um grande volume de LCR, ou se houver forte suspeita diagnóstica, mas não houver resposta ao procedimento. • Envolve a colocação de um cateter no espaço lombar ocupado por LCR por 2 a 4 dias e a remoção de 150 a 250 mL de LCR por dia. • Dará suporte ao diagnóstico se houver uma melhora dos sintomas na marcha, mostrada por uma gravação e cronometragem do andar do paciente (e/ou outros exames, se apropriado) antes e 1 a 3 horas após o procedimento. • Pode ser mais sensível que uma única punção com retirada de grande volume de LCR, mas as evidências que dão suporte a esse procedimento são escassas. • Disponível somente em centros especializados. 	melhora dos sintomas na marcha após o procedimento
procedimento de infusão de LCR <ul style="list-style-type: none"> • Geralmente reservado a pacientes com resultados duvidosos após a retirada de um grande volume de LCR, ou se houver forte suspeita diagnóstica, mas não houver resposta ao procedimento. • No teste de Katzman, uma bomba introduz o soro fisiológico por meio de uma agulha no espaço subaracnoide lombar. A impedância é calculada como a diferença entre a pressão final atingida no estado estacionário e a pressão inicial, dividida pela velocidade de infusão. • Métodos alternativos envolvem injeções em bolus de volumes de soro fisiológico no espaço subaracnoide, ou baseiam-se na gravação da curva de tempo da pressão durante uma infusão constante de solução salina. • Os resultados desses exames são variáveis e específicos de cada serviço, mas a técnica de medição da impedância ao LCR tem sido considerada potencialmente valiosa.^[16] • Disponível somente em centros especializados. 	variável: resistência elevada à saída prediz quais pacientes responderão mais favoravelmente à derivação

Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Doença de Parkinson	<ul style="list-style-type: none"> • Sintomas assimétricos. • Tremor predominante, geralmente afetando face e braços. 	<ul style="list-style-type: none"> • Teste terapêutico com levodopa: sintomas responsivos à terapia com levodopa.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Síndromes associadas a Parkinson	<ul style="list-style-type: none"> Síndromes acinéticas e rígidas, incluindo distúrbios do sono na atrofia de múltiplos sistemas, paralisia supranuclear progressiva e degeneração corticobasal. Por vezes, difícil de distinguir da hidrocefalia de pressão normal (HPN), pois os sinais clínicos são variáveis. Afetam, muitas vezes, a parte superior do corpo (inclusive expressividade facial e fala) mais intensamente. Atrofia de múltiplos sistemas: hipotensão postural e impotência podem ser sinais precoces. Síndrome de Steele-Richardson-Olszewski: paralisia supranuclear progressiva do olhar (isto é, dificuldade de direcionar o olhar com preservação dos movimentos oculares reflexos). Degeneração corticobasal: comprometimento significativo e assimétrico do braço. 	<ul style="list-style-type: none"> Procedimento de drenagem do líquido cefalorraquidiano (LCR): não responsivo.
Parkinsonismo cerebrovascular	<ul style="list-style-type: none"> Clinicamente indistinguível de HPN. Pode representar o resultado final da HPN não tratada, quando dano isquêmico ao cérebro for irreversível por derivação de LCR. 	<ul style="list-style-type: none"> Procedimento de drenagem do líquido cefalorraquidiano (LCR): não responsivo.
Demência de Alzheimer	<ul style="list-style-type: none"> O comprometimento cognitivo geralmente precede o comprometimento da marcha. 	<ul style="list-style-type: none"> Procedimento de drenagem do líquido cefalorraquidiano (LCR): não responsivo.
Outras demências	<ul style="list-style-type: none"> O comprometimento cognitivo geralmente precede o comprometimento da marcha. 	<ul style="list-style-type: none"> Procedimento de drenagem do líquido cefalorraquidiano (LCR): não responsivo.
Obstrução do fluxo de saída urinário	<ul style="list-style-type: none"> Próstata aumentada. Hesitação urinária. Fluxo urinário fraco. 	<ul style="list-style-type: none"> Estudos urodinâmicos: demonstram obstrução do fluxo de saída urinário.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Mielopatia cervical	<ul style="list-style-type: none"> Sinais dos neurônios motores superiores nas pernas (por exemplo, reflexos tendinosos e reflexos cutâneo-plantar em extensão rápidos e profundos). 	<ul style="list-style-type: none"> Ressonância nuclear magnética (RNM) da coluna cervical: demonstra mielopatia cervical.

Critérios de diagnóstico

Critérios de Hakim e Adams^[17]

Não há critérios amplamente aceitos para o diagnóstico ou a determinação da intensidade da hidrocefalia de pressão normal (HPN). A tríade "comprometimento leve da memória e lentidão de pensamentos e ação, instabilidade de marcha e incontinência urinária involuntária" foi descrita em 1965, e esta permanece como critérios de diagnóstico padrão, mas a doença deve ser considerada em qualquer paciente com apraxia da marcha sem resposta à levodopa, estando ou não presentes os sintomas urinários ou cognitivos. A velocidade da marcha é, geralmente, um bom reflexo da intensidade da doença.

Abordagem passo a passo do tratamento

O tratamento deve ser oferecido assim que possível, após o diagnóstico ser confirmado por punção lombar, drenagem lombar externa prolongada ou procedimento de infusão de líquido cefalorraquidiano (LCR).

Há alguma evidência de que os resultados cirúrgicos são melhores em pacientes com menor duração de sintomas[18] e naqueles para quem a cirurgia é oferecida precocemente após o diagnóstico.[19]

A derivação ventriculoperitoneal é a cirurgia-padrão para o tratamento da hidrocefalia de pressão normal (HPN) em pacientes avaliados como adequados para cirurgia.[20] Deverá ser oferecido um tratamento que tenha como alvo o controle dos fatores vasculares de risco aos pacientes que forem considerados não adequados. Alguns candidatos não cirúrgicos podem, além disso, ser tratados com punções com retirada de grande volume de LCR.

Avaliação da adequabilidade do paciente para cirurgia

A cirurgia deve ser considerada em pacientes com boa resposta a qualquer um dos procedimentos diagnósticos de LCR, após uma avaliação dos riscos e benefícios. O tratamento precoce pode resultar em benefícios mais duradouros e completos, mas a certeza diagnóstica aumenta com a intensidade dos sintomas e, portanto, com a duração da doença. Sintomas de curta duração apresentam melhor prognóstico para a intervenção cirúrgica, mas é ocasionalmente observada melhora em pacientes com dificuldades cognitivas de longo prazo.[18] [19]

A resposta à cirurgia é variável, mas uma resposta positiva é menos provável em pacientes com alteração radiológica extensa à neuroimagem.[14] [21] A maioria dos pacientes com essa doença apresenta doença vascular significativa e risco relativamente alto de complicações perioperatórias, como acidente vascular cerebral (AVC) e infarto do miocárdio. Portanto, a idade e a presença de doença cardiovascular coexistente representam riscos operatórios significativos que devem ser considerados, e esses pacientes geralmente apresentam alto risco em relação ao uso de anestesia. Isso, e a imprevisibilidade da resposta à cirurgia de derivação, torna a seleção de pacientes problemática.

Investigações pré-operatórias

Os pacientes devem fazer exames de neuroimagem, uma caminhada cronometrada antes e 1 a 3 horas após uma punção com retirada de grande volume de LCR, e avaliação cognitiva antes da cirurgia, no mínimo, para confirmar o diagnóstico e estabelecer a intensidade do distúrbio. Em alguns centros, o teste de infusão de LCR está disponível. O objetivo primário desse teste é avaliar a resistência à saída do LCR, que pode distinguir pacientes que têm maior probabilidade de responder à cirurgia. Ponderação minuciosa do risco da anestesia é obrigatória.

Derivação ventriculoperitoneal

O tratamento com derivação vitalícia do LCR fornece uma rota alternativa de baixa resistência para que o LCR entre e saia do cérebro durante o ciclo cardíaco, melhorando, assim, a perfusão cerebral. Um cateter é colocado no ventrículo lateral, sob anestesia geral, geralmente no hemisfério cerebral não dominante, e a extremidade distal é colocada na cavidade peritoneal por meio de um tunelamento subcutâneo. A válvula é geralmente posicionada atrás da orelha. Uma derivação programável é usada.

Após a cirurgia, a válvula da derivação e o cateter subcutâneo devem ser inspecionados em busca de sinais de infecção ou ruptura. Bombear a válvula deve induzir o preenchimento imediato do reservatório após a compressão. Se isso não ocorrer, é provável que haja uma obstrução proximal. A dificuldade de

comprimir a válvula implica bloqueio distal. Se houver suspeita de um mau funcionamento da derivação, uma série de radiografias simples da derivação deverá ser solicitada para verificar a continuidade e uma revisão poderá ser necessária.

Entre as complicações comuns da derivação estão hematoma subdural, obstrução mecânica e infecção; ocorrem em cerca de 22% dos pacientes.[22] A obstrução da derivação pode causar uma alteração súbita da marcha, mas isso também pode decorrer de AVC ou hematoma subdural. A obstrução causa, mais comumente, um retorno gradual dos sintomas presentes antes da cirurgia.

O ajuste da pressão da válvula da derivação é controverso. Em um ensaio clínico randomizado e controlado duplo-cego, a diminuição gradual da configuração da valva para pressões abaixo de 12 cm de água, foi associada a desfechos significativamente melhores (mas a aumento do risco de drenagem excessiva) comparado com configuração da valva em uma média de 13 cm de água.[22] Entretanto, outro ensaio clínico randomizado e controlado duplo-cego conseguiu encontrar uma diferença significativa na melhora clínica entre a redução gradual da configuração da valva em comparação a uma configuração fixa da valva de 12 cm de água.[23]

A drenagem insuficiente do LCR pode produzir a recorrência dos sintomas e perda auditiva. A drenagem excessiva crônica do LCR pode causar hematoma subdural, cefaleia e zumbido. Um estudo descobriu que as válvulas gravitacionais evitam uma complicação adicional decorrente de drenagem em excesso em aproximadamente cada três pacientes, em comparação a outros tipos de válvulas.[24]

O mau funcionamento da derivação pode ser gerenciado pelo ajuste externo da configuração da válvula; no entanto, a revisão da derivação geralmente é necessária. Cerca de metade dos pacientes precisarão de uma revisão da derivação e aproximadamente 75% desses pacientes responderão positivamente[21]

Os pacientes também devem ter a opção do tratamento com o objetivo de controlar os fatores de risco cardiovascular após a cirurgia, como controle da pressão arterial com medicamentos anti-hipertensivos, abandono do hábito de fumar e medicamentos para reduzir o colesterol.

Derivação lomboperitoneal

Um estudo proveniente do Japão demonstrou que a derivação lomboperitoneal pode ser eficaz no tratamento da HPN,[25] mas essa abordagem não foi diretamente comparada à derivação ventriculoperitoneal nessa afecção.

Terceiro ventriculostomia endoscópica (TVE)

Diferentemente da derivação, a TVE não requer implantação de prótese. Ela é considerada uma opção alternativa à derivação. No entanto, um estudo descobriu que a derivação é superior à TVE, já que a derivação está associada a desfechos neurológicos funcionais melhores 12 meses após a cirurgia.[26]

Pacientes não adequados para cirurgia

Os pacientes que recusarem a cirurgia, ou que não forem adequados para esta, devem ter a opção do tratamento com o objetivo de controlar os fatores de risco cardiovascular após a cirurgia, como controle da pressão arterial com medicamentos anti-hipertensivos, abandono do hábito de fumar e medicamentos para reduzir o colesterol. Além dessas terapias, alguns pacientes podem responder a punções repetidas com retirada de grande volume do LCR, com melhora aparentemente mantida por semanas ou meses.

Visão geral do tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Em curso		(resumo)
adequado para cirurgia		
	1a	derivação ventriculoperitoneal ou terceiro ventriculostomia endoscópica
	adjunto	controle de fatores de risco cardiovascular
não adequado para cirurgia		
	1a	controle de fatores de risco cardiovascular
	adjunto	punções repetidas com retirada de grande volume de líquido cefalorraquidiano (LCR)

Opções de tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Em curso

adequado para cirurgia

- 1a derivação ventriculoperitoneal ou terceiro ventriculostomia endoscópica**
- » A cirurgia deve ser considerada em pacientes com boa resposta a qualquer um dos procedimentos diagnósticos de LCR, após uma avaliação dos riscos e benefícios.
 - » Um cateter é colocado no ventrículo lateral, sob anestesia geral, geralmente no hemisfério cerebral não dominante, e a extremidade distal é colocada na cavidade peritoneal por meio de um tunelamento subcutâneo. A válvula é geralmente posicionada atrás da orelha. Uma derivação programável é usada. Após a cirurgia, a válvula da derivação e o cateter subcutâneo devem ser inspecionados em busca de sinais de infecção ou ruptura.
 - » Bombear a válvula deve induzir o preenchimento imediato do reservatório após a compressão. Se isso não ocorrer, é provável que haja uma obstrução proximal. A dificuldade de comprimir a válvula implica bloqueio distal. Entre as complicações comuns da derivação estão hematoma subdural, obstrução mecânica e infecção; ocorrem em cerca de 22% dos pacientes.[22] A obstrução da derivação pode causar uma alteração súbita da marcha, mas isso também pode decorrer de AVC ou hematoma subdural. A obstrução causa, mais comumente, um retorno gradual dos sintomas presentes antes da cirurgia.
 - » O ajuste da pressão da válvula da derivação é controverso. Em um ensaio clínico randomizado e controlado duplo-cego, a diminuição gradual da configuração da valva para pressões abaixo de 12 cm de água, foi associada a desfechos significativamente melhores (mas a aumento do risco de drenagem excessiva) comparado com configuração da valva em uma média de 13 cm de água.[22] Entretanto, outro ensaio clínico randomizado e controlado duplo-cego conseguiu encontrar uma diferença significativa na melhora clínica entre a redução gradual da configuração da valva em comparação a uma configuração fixa da valva de 12 cm de água.[23]

Em curso

» A drenagem insuficiente do LCR pode produzir a recorrência dos sintomas e perda auditiva. A drenagem excessiva crônica do LCR pode causar hematoma subdural, cefaleia e zumbido. Um estudo descobriu que as válvulas gravitacionais evitam uma complicação adicional decorrente de drenagem em excesso em aproximadamente cada três pacientes, em comparação a outros tipos de válvulas.[24]

» O mau funcionamento da derivação pode ser gerenciado pelo ajuste externo da configuração da válvula; no entanto, a revisão da derivação geralmente é necessária. Cerca de metade dos pacientes precisarão de uma revisão da derivação e aproximadamente 75% desses pacientes responderão positivamente.[21]

» A terceiro ventriculostomia endoscópica (TVE) é uma opção alternativa à derivação. Diferentemente da derivação, a TVE não requer implantação de prótese. No entanto, um estudo descobriu que a derivação é superior à TVE, já que a derivação está associada a desfechos neurológicos funcionais melhores 12 meses após a cirurgia.[26]

adjunto controle de fatores de risco cardiovascular

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Os pacientes também devem ter a opção do tratamento com o objetivo de controlar os fatores de risco cardiovascular, como controle da pressão arterial com medicamentos anti-hipertensivos, abandono do hábito de fumar e medicamentos para reduzir o colesterol.

não adequado para cirurgia**1a controle de fatores de risco cardiovascular**

» Os pacientes que recusarem a cirurgia, ou que não forem adequados para esta, devem ter a opção do tratamento com o objetivo de controlar os fatores de risco cardiovascular após a cirurgia, como controle da pressão arterial com medicamentos anti-hipertensivos, abandono do hábito de fumar e medicamentos para reduzir o colesterol.

adjunto punções repetidas com retirada de grande volume de líquido cefalorraquidiano (LCR)

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Alguns pacientes podem responder a punções repetidas com retirada de grande volume do

Em curso

LCR, com melhora aparentemente mantida por semanas ou meses.

» Isso envolve a remoção de 30 a 60 mL de LCR por meio de punção lombar. O procedimento melhora o fluxo sanguíneo cerebral temporariamente, reduzindo possivelmente o turgor do espaço subaracnoide e aliviando a obstrução ao fluxo de LCR no aqueduto.[15]

Recomendações

Monitoramento

Após a cirurgia, os pacientes devem ser monitorados em busca de sinais de infecção ou mau funcionamento da derivação.^[21]

Instruções ao paciente

Os pacientes devem relatar quaisquer alterações súbitas da marcha, pois isso pode ser, simplesmente, o mau funcionamento da derivação. Pacientes adequados também devem ser ensinados a testar a adequabilidade da derivação. Os pacientes devem relatar se tiverem febre, cefaleia, inflamação no local do cateter ou dor abdominal em caso de infecção.

Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
acidente vascular cerebral (AVC)	curto prazo	alta
A piora temporária após a cirurgia é comum, e pacientes estão sob risco de acidentes vasculares cerebrais no período perioperatório.		
hematoma subdural	curto prazo	alta
<p>Uma complicação comum, provavelmente mais frequente em pacientes com atrofia cerebral significativa.</p> <p>Os pacientes com derivações permanecem com risco superior à média de apresentar hematoma subdural, particularmente nos primeiros meses após a cirurgia, nos primeiros meses após a alteração de uma derivação ajustável para um regime de pressão mais baixa ou após uma queda.</p> <p>Os pacientes geralmente apresentam piora do quadro clínico geral, com ou sem confusão intermitente.</p> <p>Uma tomografia computadorizada (TC) do cérebro confirma o diagnóstico.</p> <p>Se o paciente tiver uma derivação programável, a complicação poderá ser tratada mudando a configuração da derivação para a pressão mais elevada, a critério do neurocirurgião.</p>		
sangramento	curto prazo	alta
Pode ocorrer sangramento ao longo do trajeto do cateter intracraniano, mas o hematoma geralmente é pequeno e remite sem maiores complicações.		

Complicações	Período de execução	Probabilidade
infecção da derivação	curto prazo	alta
<p>Causada geralmente por espécies de <i>Staphylococcus</i>.</p> <p>Os sintomas podem ser inespecíficos, incluindo cefaleia e dor abdominal.</p> <p>A infecção requer tratamento com antibióticos e, possivelmente, remoção subsequente da derivação se não houver resposta à antibioticoterapia.</p> <p>Aproximadamente 75% dos pacientes respondem positivamente a uma revisão da derivação.[21]</p>		
doença vascular e comprometimento cognitivo	longo prazo	alta
<p>O prognóstico dos pacientes é variável em longo prazo, mas é geralmente determinado pela doença vascular ou pela demência associadas.</p> <p>A melhora clínica pode ser mantida por 5 a 7 anos em alguns pacientes, mesmo que cirurgia de revisão da derivação seja necessária várias vezes.[21]</p> <p>Com diagnóstico e tratamento precoces, e a expectativa de vida cada vez maior da população idosa, a necessidade de acompanhamento em longo prazo após a cirurgia de derivação pode ser maior que no passado.[21]</p>		

Prognóstico

A resposta à cirurgia é variável, mas uma resposta positiva é menos provável em pacientes com alteração radiológica extensa à neuroimagem.[14] [21] A resposta deve ser avaliada por gravações em vídeo de uma marcha cronometrada e testes repetidos da função cognitiva. A melhora dos sintomas reflete de maneira razoável o sucesso da cirurgia. A marcha é geralmente o sintoma que mais melhora após a cirurgia, seguida da função cognitiva; os sintomas urinários são os que melhoram menos.[14]

A ausência de melhora, a despeito de uma derivação funcionante, pode ser explicada pela colocação errada do cateter no cérebro, pelo diagnóstico incorreto ou pelo desenvolvimento de uma complicação, como hematoma subdural ou infecção.

A derivação é vitalícia, mas não se sabe, com base em informações confiáveis, se esta melhora a expectativa de vida, e muitos pacientes necessitarão de uma revisão da derivação.

Diretrizes de diagnóstico

Europa

Lumbar infusion test for the investigation of normal pressure hydrocephalus

Publicado por: National Institute for Health and Care Excellence

Última publicação em:
2008

Internacional

Guidelines for the diagnosis and management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus

Publicado por: International Normal Pressure Hydrocephalus (INPH) Study Group

Última publicação em:
2005

Asia

Guidelines for management of idiopathic normal pressure hydrocephalus

Publicado por: Japanese Society of Normal Pressure Hydrocephalus

Última publicação em:
2008

Diretrizes de tratamento

Internacional

Guidelines for the diagnosis and management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus

Publicado por: International Normal Pressure Hydrocephalus (INPH) Study Group

Última publicação em:
2005

Asia

Guidelines for management of idiopathic normal pressure hydrocephalus

Publicado por: Japanese Society of Normal Pressure Hydrocephalus

Última publicação em:
2008

Artigos principais

- INPH Guidelines Study Group. Guidelines for the diagnosis and management of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery*. 2005;57(Suppl 3):S2-1-S2-52. [Texto completo](#)
- Hakim S, Adams RD. The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics. *J Neurol Sci*. 1965 Jul-Aug;2(4):307-27.
- Pinto FC, Saad F, Oliveira MF, et al. Role of endoscopic third ventriculostomy and ventriculoperitoneal shunt in idiopathic normal pressure hydrocephalus: preliminary results of a randomized clinical trial. *Neurosurgery*. 2013 May;72(5):845-53;

Referências

1. INPH Guidelines Study Group. Guidelines for the diagnosis and management of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery*. 2005;57(Suppl 3):S2-1-S2-52. [Texto completo](#)
2. Trenkwalder C, Schwarz J, Gebhard J, et al. Starnberg trial on epidemiology of Parkinsonism and hypertension in the elderly. Prevalence of Parkinson's disease and related disorders assessed by a door-to-door survey of inhabitants older than 65 years. *Arch Neurol*. 1995 Oct;52(10):1017-22.
3. Tisell M, Høglund M, Wikkelsø C. National and regional incidence of surgery for adult hydrocephalus in Sweden. *Acta Neurol Scand*. 2005 Aug;112(2):72-5.
4. Brean A, Eide PK. Prevalence of probable idiopathic normal pressure hydrocephalus in a Norwegian population. *Acta Neurol Scand*. 2008 Jul;118(1):48-53.
5. Jaraj D, Rabiei K, Marlow T, et al. Prevalence of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurology*. 2014 Apr 22;82(16):1449-54.
6. Hiraoka K, Meguro K, Mori E. Prevalence of idiopathic normal-pressure hydrocephalus in the elderly population of a Japanese rural community. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2008 May;48(5):197-99;
7. Grünewald RA. Normal pressure hydrocephalus; pathophysiology. *Pract Neurol*. 2006;6:264-265.
8. Bateman GA. The pathophysiology of idiopathic normal pressure hydrocephalus: cerebral ischemia or altered venous hemodynamics? *AJNR Am J Neuroradiol*. 2008 Jan;29(1):198-203. [Texto completo](#)
9. Luetmer PH, Huston J, Friedman JA, et al. Measurement of cerebrospinal fluid flow at the cerebral aqueduct by use of phase-contrast magnetic resonance imaging: technique validation and utility in diagnosing idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery*. 2002 Mar;50(3):534-43;
10. Boon AJ, Tans JT, Delwel EJ, et al. Does CSF outflow resistance predict the response to shunting in patients with normal pressure hydrocephalus? *Acta Neurochir Suppl*. 1998;71:331-3.

11. Krauss JK, Regel JP, Vach W, et al. Vascular risk factors and arteriosclerotic disease in idiopathic normal-pressure hydrocephalus of the elderly. *Stroke*. 1996 Jan;27(1):24-9. [Texto completo](#)
12. Graff-Radford NR, Godersky JC. Idiopathic normal pressure hydrocephalus and systemic hypertension. *Neurology*. 1987 May;37(5):868-71.
13. Jacobs L. Diabetes mellitus in normal pressure hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1977 Apr;40(4):331-5.
14. Boon AJ, Tans JT, Delwel EJ, et al. The Dutch normal-pressure hydrocephalus study. How to select patients for shunting? An analysis of four diagnostic criteria. *Surg Neurol*. 2000 Mar;53(3):201-7.
15. Mathew NT, Meyer JS, Hartmann A, et al. Abnormal cerebrospinal fluid-blood flow dynamics: implications in diagnosis, treatment, and prognosis in normal pressure hydrocephalus. *Arch Neurol*. 1975 Oct;32(10):657-64.
16. National Institute for Health and Care Excellence. Lumbar infusion test for the investigation of normal pressure hydrocephalus. June 2008. [internet publication]. [Texto completo](#)
17. Hakim S, Adams RD. The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics. *J Neurol Sci*. 1965 Jul-Aug;2(4):307-27.
18. Vakili S, Moran D, Hung A, et al. Timing of surgical treatment for idiopathic normal pressure hydrocephalus: association between treatment delay and reduced short-term benefit. *Neurosurg Focus*. 2016 Sep;41(3):E2. [Texto completo](#)
19. Andrén K, Wikkelsø C, Hellstrom P, et al. Early treatment with CSF diversion reduces mortality in normal pressure hydrocephalus. AAN 69th annual meeting, Boston, MA, 23-25 April 2017; poster session III, aging and dementia: therapeutic approaches I. *Neurology*. 2017;88(16 Supplement):P3.081. [Texto completo](#)
20. Toma AK, Papadopoulos MC, Stapleton S, et al. Systematic review of the outcome of shunt surgery in idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Acta Neurochir (Wien)*. 2013 Oct;155(10):1977-80.
21. Pujari S, Kharkar S, Metellus P, et al. Normal pressure hydrocephalus: long-term outcome after shunt surgery. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008 Nov;79(11):1282-6.
22. Sæhle T, Farahmand D, Eide PK, et al. A randomized controlled dual-center trial on shunt complications in idiopathic normal-pressure hydrocephalus treated with gradually reduced or "fixed" pressure valve settings. *J Neurosurg*. 2014 Nov;121(5):1257-63
23. Farahmand D, Sæhle T, Eide PK, et al. A double-blind randomized trial on the clinical effect of different shunt valve settings in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *J Neurosurg*. 2016 Feb;124(2):359-67.
24. Lemcke J, Meier U, Müller C, et al. Safety and efficacy of gravitational shunt valves in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus: a pragmatic, randomised, open label, multicentre trial (SVASONA). *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2013 Aug;84(8):850-7. [Texto completo](#)

25. Kazui H, Miyajima M, Mori E, et al. Lumboperitoneal shunt surgery for idiopathic normal pressure hydrocephalus (SINPHONI-2): an open-label randomised trial. *Lancet Neurol*. 2015 Jun;14(6):585-94.
26. Pinto FC, Saad F, Oliveira MF, et al. Role of endoscopic third ventriculostomy and ventriculoperitoneal shunt in idiopathic normal pressure hydrocephalus: preliminary results of a randomized clinical trial. *Neurosurgery*. 2013 May;72(5):845-53;

Imagens

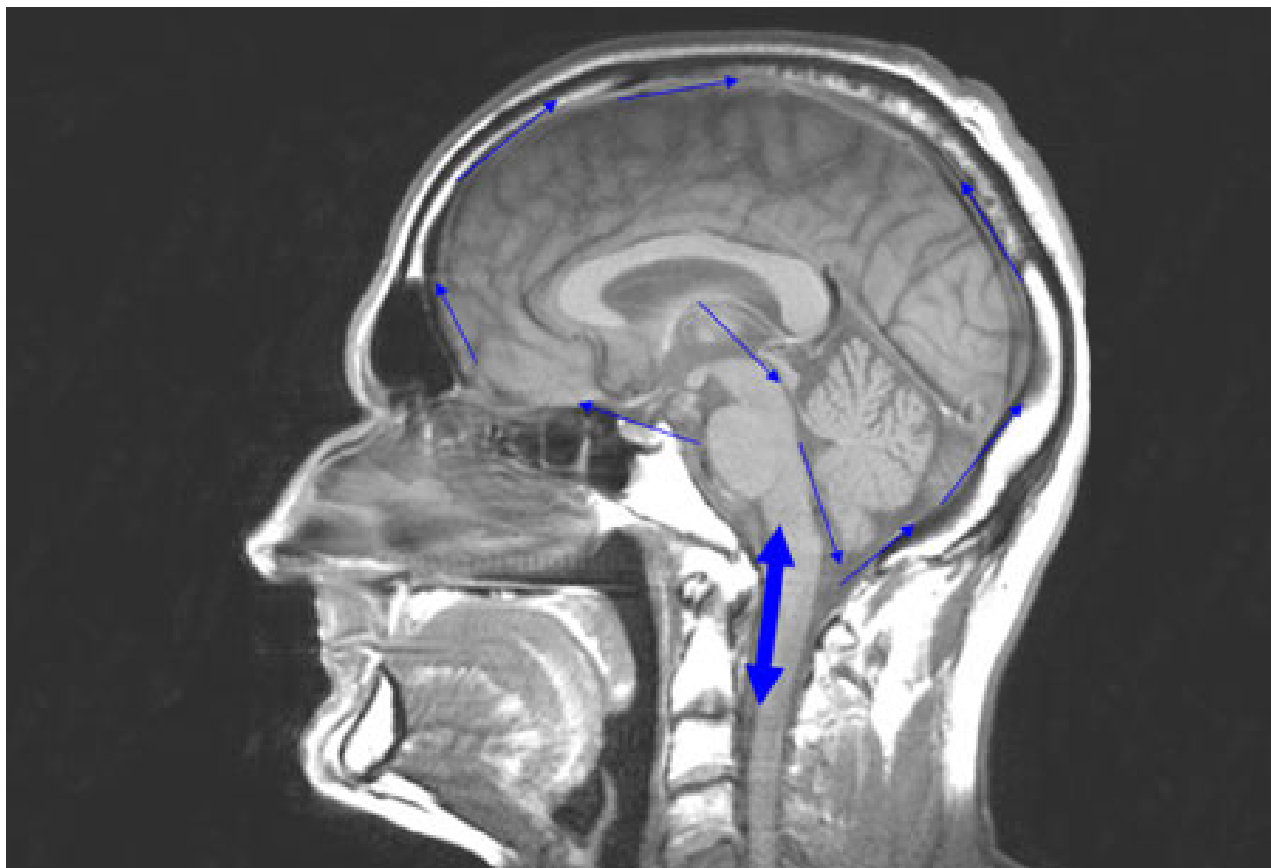


Figura 1: Aproximadamente 0.5 mL de líquido cefalorraquidiano é produzido pelo plexo coroide e reabsorvido nas granulações aracnoides a cada minuto. No entanto, o fluxo bidirecional do líquido cefalorraquidiano (LCR) no forame magno é mais importante; em um indivíduo saudável, ele atinge o valor de pico de 4 mL por segundo e facilita a perfusão eficiente do sangue no cérebro

Acervo pessoal de Richard Adam Grünewald

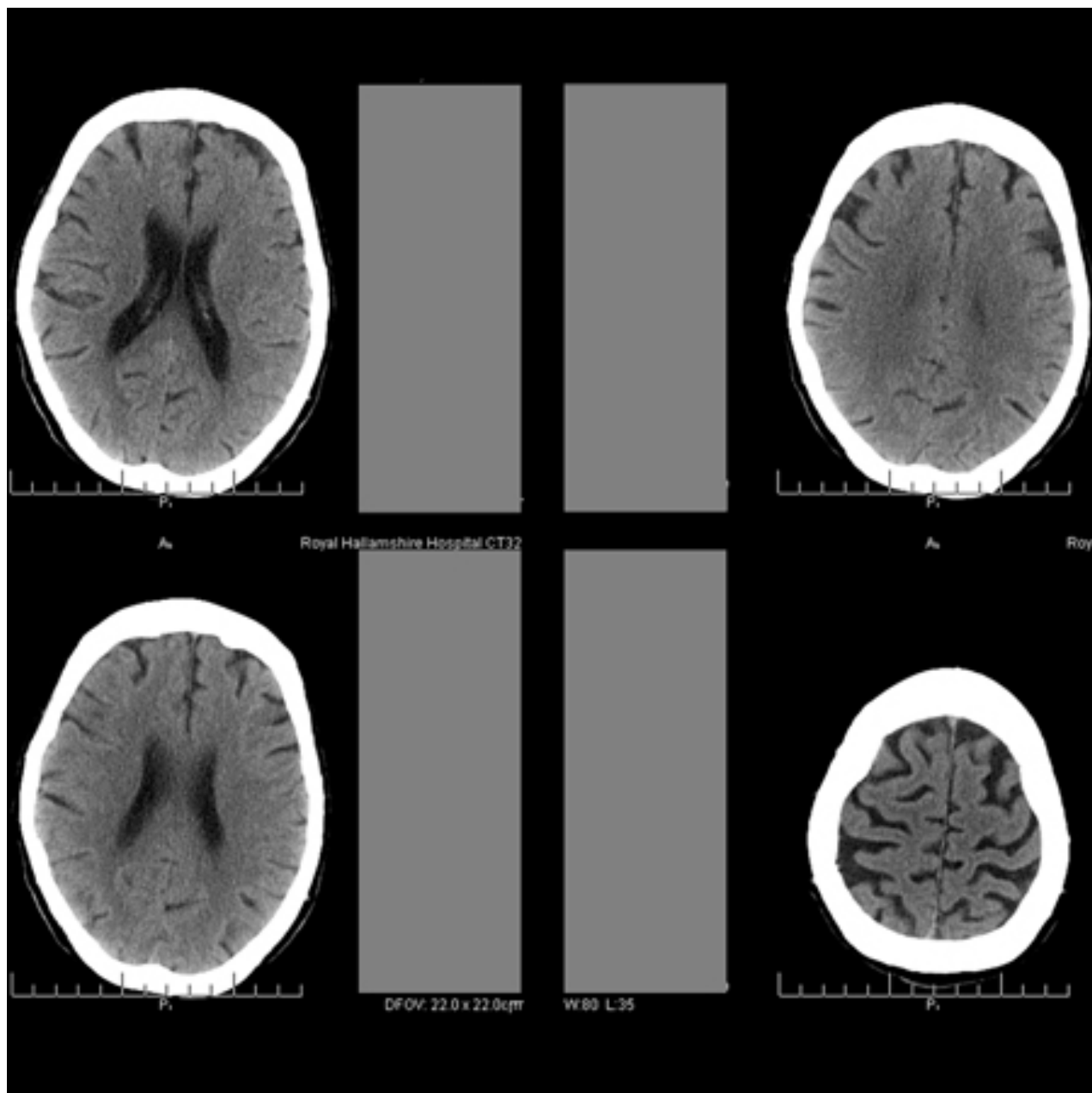


Figura 2: Tomografia computadorizada (TC) normal de paciente com apraxia da marcha sem resposta à levodopa, enfatizando que a doença não é, necessariamente, diagnosticada com exames radiológicos

Acervo pessoal de Richard Adam Grünwald

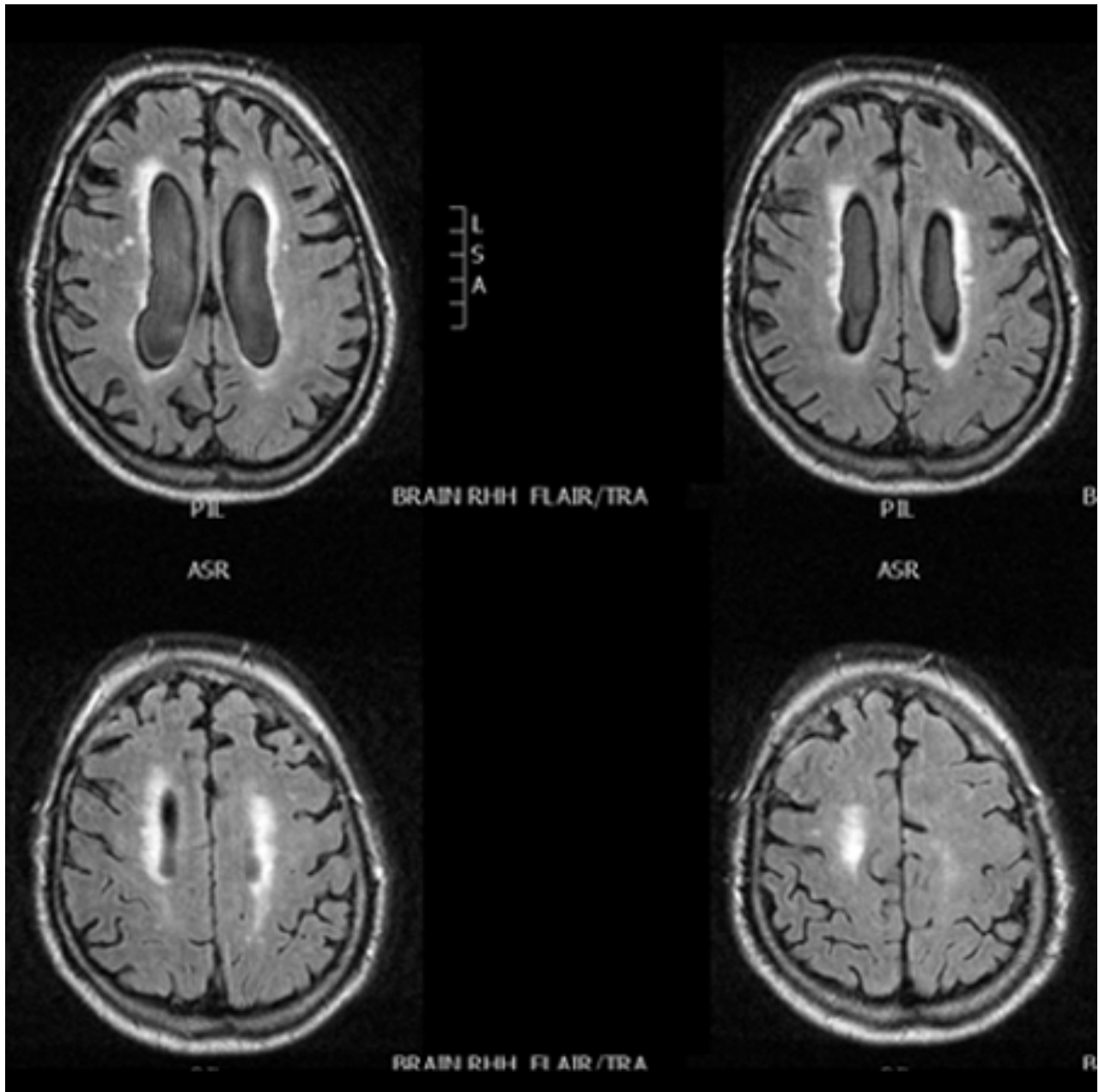


Figura 3: Sequência de recuperação de inversão atenuada de fluido (FLAIR) em ressonância nuclear magnética (RNM), mostrando sinal elevado periventricular (leucoaraiose) e atrofia cerebral central e periférica

Acervo pessoal de Richard Adam Grunewald

Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerá-las substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

NOTA DE INTERPRETAÇÃO: Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
	Numerais de 5 dígitos
	Numerais de 4 dígitos
	Numerais < 1

Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web atualizada pela última vez em: Feb 28, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são atualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em bestpractice.bmj.com. A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2019. Todos os direitos reservados.

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

support@bmj.com

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Autores:

Richard Adam Grünewald, MA, DPhil, FRCP

Consultant Neurologist

Honorary Clinical Senior Lecturer, Sheffield Teaching Hospitals NHS Foundation Trust, Sheffield, UK

DIVULGAÇÕES: RAG declares that he has no competing interests.

// Reconhecimentos:

Dr Richard Grünewald would like to gratefully acknowledge Dr Jeremy Rowe, a previous contributor to this monograph. Not disclosed.

// Colegas revisores:

Robin Wilson, MD, PhD

Associate Director

Adult Hydrocephalus Center, Sandra and Malcolm Berman Brain & Spine Institute, Sinai Hospital,
Baltimore, MD

DIVULGAÇÕES: RW declares that she has no competing interests.