

НОРМОТЕНЗИВНА ХИДРОЦЕФАЛИЯ – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

С. Желязкова^{1,2}, В. Гергелчева^{3,4}

¹ Клиника по нервни болести, УМБАЛ „Александровска”

² Катедра по неврология, Медицински университет – София

³ Клиника по неврология, Университетска болница „Софиямед”, София

⁴ Софийски университет „Св. Климент Охридски”, София

NORMAL PRESSURE HYDROCEPHALUS – A CASE REPORT

S. Zhelyazkova^{1,2}, V. Guergeltcheva^{3,4}

¹ Clinic of Nervous Diseases, University Hospital „Alexandrovskia”

² Department of Neurology, Medical University of Sofia

³ Clinic of Neurology, University Hospital „Sofamed”, Sofia

⁴ Sofia University „St. Kliment Ohridski”, Sofia

ABSTRACT

Idiopathic normal pressure hydrocephalus (iNPH) is a chronic steadily progressing disease, typically characterised by ventriculomegaly and a triad of symptoms: gait disturbance, cognitive impairment and urinary incontinence. The pathophysiology of iNPH is multifactorial and cerebrospinal fluid (CSF) hydrodynamic dysfunction may be combined with subcortical vascular dementia. A 55-year-old man presented to the Clinic of nervous diseases Alexandrovskia hospital with gradually progressing gait and balance disturbances, cognitive decline and urinary incontinence. Brain magnetic resonance imaging showed ventriculomegaly and extensive MRI white matter hyperintensity changes. He was diagnosed with iNPH. Following the diagnosis, a CSF drainage test was performed with drainage of 30 ml cerebrospinal fluid. Gait testing pre- and post-puncture indicated a clinical improvement. Patient was referred for lumboperitoneal shunting. The importance of a proper diagnosis is particularly important for iNPH, which can be effectively surgically treated. Management of the modifiable vascular risk factors also has beneficial effects on iNPH.

KEY WORDS: Idiopathic normal pressure hydrocephalus, ventriculomegaly, triad: gait impairments, urinary incontinence, cognitive impairment

РЕЗЮМЕ

Идиопатичната нормотензивна хидроцефалия (iNPH) е хронично прогресиращо заболяване, характеризиращо се с вентрикуломегалия и клиничната триада от симптоми: влошаване на походката, когнитивни нарушения и инконтиненция на урина. Патофизиологията на iNPH е мултифакторна, като нарушенията в хидродинамиката на ликвора могат да се съчетаят с подкорова съдова деменция. Представяме 55-годишен пациент хоспитализиран в Клиниката по нервни болести Александровска болница, по повод на прогресиращи нарушения в походката и равновесието, когнитивен регрес и инконтиненция на урина. Магнитно-резонансното изследване (МРТ) на главен мозък установи вентрикуломегалия и обширни хиперинтензни лезии в бялото мозъчно вещество. Пациентът бе диагностициран с iNPH. Проведен бе тест с ликворен дренаж, като се отстраниха 30 милилитра ликвор. Тестването на походката преди и след теста отчете клинично подобрение. Пациентът беше насочен за поставяне на лумбоперитонеален шънт. Правилното диагностициране на iNPH е важно, защото заболяването ефективно се лекува хирургично. Лечението на модифицируемите съдови рискови фактори също оказва благоприятен ефект при пациентите с iNPH.

КЛЮЧОВИ ДУМИ: идиопатична нормотензивна хидроцефалия, вентрикуломегалия, триада: нарушение в походката, инконтиненция на урина, когнитивни нарушения.

Идиопатичната нормотензивна хидроцефалия (iNPH) е синдром характеризиращ се с вентрикуломегалия, нормално ликворно налягане (70-200 мм H₂O) и клинична триада от прогресивно влошаване на походката, когнитивни нарушения и инконтиненция на урина, известна още като триадата на Adam или триадата на Hakim (12, 23). Синдромът е описан за първи път от кolumбийския неврохирург Salomon Hakim през 1964 година, който една година по-късно извършва детайлен и разширен анализ на заболяването в колаборация с американския неврохирург Raymond Adams (5). Идиопатичната нормотензивна хидроцефалия обикновено се наблюдава при възрастни. В Северна Европа честотата при възрастни хора над 65 години е 0.1%-3.7%, в САЩ е 0.2%, а в Япония ~ 2.9% (1). Честотата на синдрома значително се повишава с възрастта и при пациенти над 80-годишна възраст е 5.9% (27). Вариабилната честота на синдрома е резултат от различните диагностични критерии, което води до погрешно диагностициране или до не разпознаване на заболяването (25). Клиничната картина на синдрома до голяма степен наподобява на тази при субкортикалната атеросклеротична енцефалопатия или болест на Binswanger, като в напредналите стадии двете заболявания са неразличими едно от друго (13, 19). При пациентите с идиопатична нормотензивна хидроцефалия се установява по-висока честота на артериална хипертония, захарен диабет, хиперлипидемия, затлъстяване, исхемична болест на сърцето и атеросклеротична мозъчно-съдова болест в сравнение с останалата популация (7, 11). Съществуват доказателства, че рисковите фактори за развитие на атеросклеротична мозъчно-съдова болест участват в патогенезата и на iNPH и се предполага, че е възможно iNPH да представлява подтип на съдова деменция (7). В патогенезата на синдрома участват и генетични фактори. Скорошно проучване идентифицира два хетерозиготни loss-of-function варианти в CWH43 гена при 15% от 53 несвързани помежду си пациенти с iNPH (26). Авторите потвърждават клиничния ефект на тези генетични варианти като демонстрират, че CWH43 knock-out мишки развиват хидроцефалия и нарушения в походката. Morimoto и съавт. идентифицират nonsense мутация в CFAP43 гена кодиращ cilia and flagella associated protein при японска фамилия с множество засегнати членове (15). Авторите създават knock-out миши модел, при който се установява абнормна цилиарна морфология, обуславяща развитието на хидроцефалия (15). Голямо европейско проучване включващо над 1400 индивида (944 от тях с iNPH) идентифицира вариации в броя на копията в SFMBT1 гена при 10% от финландските пациенти и 21% от норвежките пациенти с iNPH (10). Генът кодира SFMBT1 протеин локализиран в стените на артериите, епендимните клетки и епитела на хориоидния плексус (9). Абнормната ликворна динамика е друг ключов фактор в патогенезата на iNPH, като при синдрома се установява нарушен баланс между ликворна продукция и реабсорбция (8).

Диагнозата на заболяването се поставя при наличието на поне един от клиничните симптоми от триадата на Hakim и нев-

роизобразяващи данни за вентрикуломегалия (6, 16). Нарушенията в походката са ключови за поставяне на диагнозата iNPH, като се изисква наличието на поне два от следните 9 симптоми: влачене на краката, по-къси крачки, люлеене на тялото при ходене, стоеж на широка основа, външна ротация на стъпалата при ходене, ретропулсио, завъртане en bloc (>2 стъпки за 1800°), мален каданс (брой стъпки за 1 минута) и абнормен баланс (>1 корекция при tandem walk теста с 8 стъпки) (23). Тези нарушения в походката не са специфични за iNPH и се наблюдават и при други заболявания като болест на Parkinson и прогресивна супрануклеарна пареза (20). При изследването на походката винаги трябва да се има предвид стадия на заболяването, като в ранните стадии може да е налице само субективна нестабилност при ходене или походката да е на по-широка основа с външна ротация на стъпалата. С напредване на заболяването нарушенията в походката стават все по-изразени (21). Когнитивните нарушения обикновено се развиват след тези на походката и инконтиненцията на урина. Установява се психомоторно забавяне, понижено внимание и концентрация, апатия, ексекутивна дисфункция (21). Симптомите от страна на уринарния тракт включват императивни позиви за уриниране и често уриниране, които водят до инконтиненция. Уродинамични изследвания при пациенти с iNPH установяват свръхактивност на детрузора при 89% от пациентите (2).

При съмнение за iNPH може да се проведе ликворен дренаж, като се взема 30 до 50 мл. ликвор еднократно или чрез многократни лумбални пункции, за да се отчете дали има подобрение по отношение на симптомите след 2-3 часа (24). При невроизобразяващите изследвания вентрикуломегалията се оценява на базата на индекса на Evans, който се изчислява като максималната ширина на предните рога на латералните вентрикули се раздели на максималната ширина на калварията на един и същи срез на аксиална МРТ или КАТ секвенция. Вентрикуломегалия е налице при индекс на Evans поне 0.3 (16).

Лечението на синдрома е хирургично, чрез поставяне на вентрикуло-перитонеален или лумбоперитонеален шънт (6, 14). Подобрение на симптомите след хирургичната интервенция се наблюдава при 73-96% от всички пациенти (2, 6). Най-често се подобрява походката, докато когнитивните и тазоворезервоарни нарушения се повлияват в 60-80% от случаите (6). Постоперативната рехабилитация е много важна и задължително трябва да бъде включена в лечебния план (17).

ПРЕДСТАВЯНЕ НА КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

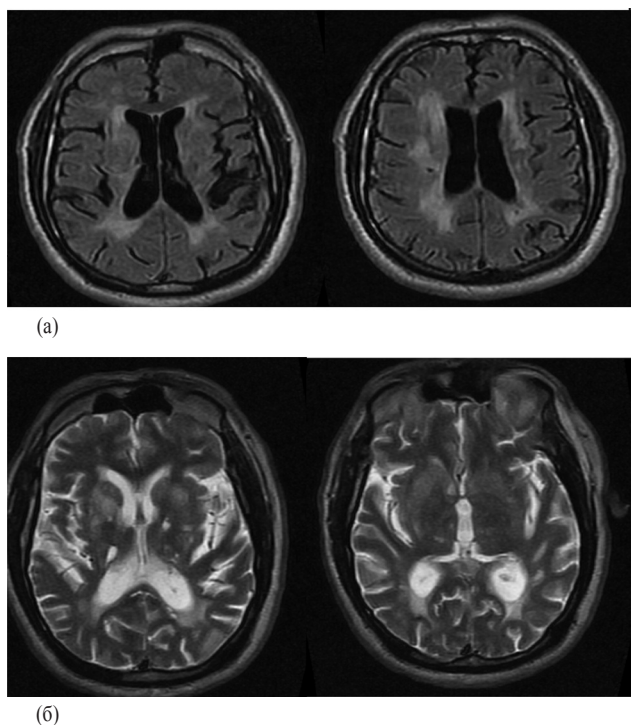
Касае се за мъж на 55-годишна възраст, с начало на оплакванията от 52-годишна възраст, когато се появява пристъпна стрелкаща болка в дясната долна лицева половина, говорът леко се затруднява и става по-неразбираем, походката започва да се променя и става по-забавена, с влачене на левия крак при ходене. Пациентът е насочен за провеждане на компютърна томография (КАТ) на главен мозък в амбулаторни условия, която установява мултиинфарктна енцефалопатия. Назначена е терапия със съдоразширяващи и ноотропни медикаменти, на фона на която походката продължава да се влошава, като по данни на съпругата му има дни, когато не може да стои прав и да се придвижва, а в други походката е сравнително нормална. На 53-годишна възраст е установен пълен AV-блок и на пациента е имплантиран постоянен кардиостимулатор. Въпреки възстановяването на сърдечния ритъм, походката продължава да се влошава, зачестяват стрелкащите болки по хода на долния клон на десен тригеминален нерв. На фона на вирусна инфекция с фебрилитет са наблюдавани епизоди на обърканост и дезориентация. Пациентът е насочен за контролна КАТ на главен мозък, която потвърждава наличието на мултиинфарктна енцефалопатия, но установява и разширени субарахноидни пространства, вътрешна неоклузивна хидроцефалия и мозъчна атрофия. По

данни на близките постепенно се развиват паметови нарушения (той става по-разсеян, мудар, безинициативен) и тазоворезервоарни нарушения с периодична инконтиненция на урина. Като придружаващи заболявания се съобщават добре контролирана с антихипертензивни медикаменти артериална хипертония, смесена хиперхолестеролемия, дифузна коронарна атеросклероза със сигнификантна двуклонова коронарна болест (диагонална и маргинален клон), хронична застойна сърдечна недостатъчност III функционален клас. Пациентът е фамилно обременен за сърдечно-съдова болест (баща с миокарден инфаркт на 50-годишна възраст) и е дългогодишен пушач (10 цигари дневно). Към момента на хоспитализация в Клиника по нервни болести Александровска болница, пациентът провежда лечение със съдоразширяващи и антихипертензивни медикаменти, антиагреганти и статини.

Соматичен и неврологичен статус: От соматичния статус при приемането се установи обезитас I степен. Пациентът беше афебрилен, хемодинамично стабилен с артериално налягане 122/79, пулс 65 уд/мин. От неврологичния статус се установи: псевдобулбарен синдром с положителни орални автоматизми; синдром на увреда на централния двигателен неврон с долна централна латентна монопареза, двустранно положителен рефлекс на Бабински; дискоординационен синдром със статична и локомоторна атаксия, дизартия; тазоворезервоарен синдром с инконтиненция на урина; психоорганичен синдром; тригеминална невралгия вдясно със спонтанна и палпаторна болезненост в областта на III клон на тригеминалния нерв. Походката е атактична със ситни крачки, на широка основа, с влачене на краката.

При пациента бяха проведени следните изследвания:

- **Пълна кръвна картина, биохимия, коагулационен статус, липиден профил, кръвна захар, серумно ниво на витамини B12, TSH, C-реактивен протеин, СУЕ** – в норма;
- **Хуморален имунитет (ANA и ANCA скрининг)** – отрицателни;
- **Молекулярно-генетично изследване за болест на Фабри** – не се идентифицират мутации;
- **HIV и VDRL в серум и ликвор** – отрицателни;
- **Магнитно-резонансна томография на главен мозък със съдова програма:** Леко до умерено диалтирани субарахноидни пространства; умерено изразена вътрешна хидроцефалия с белези за трансепендимна ликворна миграция; Супратентриално: множество хиперинтенсни в T2 фокуси, локализирани в средните участъци на семиовалните центрове, перивентрикуларно и в областта на базалните ядра. Двустранно в семиовалните центрове и в двата таламуса част от фокусите се виждат високосигнални с нискосигнален център на TIRM образите. На T1 образите двустранно се виждат фокуси с умерено понижен до нисък сигнал. Инфратенториално: единични фокуси в понс и в двете малкомозъчни хемисфери (**Фигури 1а и 1б**). МР – ангиография – в норма;
- **Серумна електрофореза** – нормална;
- **Ликворно изследване** – ликворно налягане в легнало положение – 150 мм воден стълб; безцветен, пълна прозрачност, фибринова мрежа – няма, Ег. 1.10⁶, Leu 3.10⁶, SEG 0.0, RET 0.00, MPN 0.0, MO 0.0, ACT. LY 0.0, LY 0.00; **белтък 0.59** (норма 0.12-0.24 гр/л), глюкоза 3.5, К 2.8, Na 140, **LDH 59** (норма до 37); Ликворна електрофореза: – албумин 306.4, **IgG 57.0** (норма 5.0-50 мг/л), **IgA 8.43** (норма 1.0-5.0 мг/л), **IgM 0.85** (норма 0.5-0.6 мг/л); Заключение: γ-глобулини – леко увеличени;
- **Терапевтична лумбална пункция** – белтък 0.41 гр/л (норма);
- **Доплерова сонография (екстра и транскраниална)** – без



Фигура 1. МРТ на главен мозък, аксиална проекция, T2 FLAIR секвенция (а) и аксиална проекция T2 FRFSE (б), с данни за мултиинфарктна енцефалопатия и вътрешна хидроцефалия.

данни за хемодинамично значими стенози;

- **Отоневролог** – централен вестибуларен синдром; слух – в норма.
- **Невроофталмолог (проф. Черникова)** – VOD= 0.9-1.0; VOS=0.9-1.0; Окуломоторика – съхранена, единствено инсуфициенция на конвергенцията. Очни дъна: папили – б.о. Съдове: ангиопатия ретине хипертоника II степен. Ретини – в норма;
- **Невропсихологично изследване** – снижена критичност, брадипсихичен, забавено извличане на названия в свързаната реч при брадилалия. MMSE= 28 точки (внимание, конструктивен праксис). Вербална епизодична памет (CERAD) – със съдов дисекзекутивен профил с ниска слабобъзходяща крива на учене и обем на непосредствено припомняне 14/30, отдалечено припомняне 5/10, 100% разпознаване. Бедна, под нормалната вербална флуентност (Isaac's –24 думи; семантични 11 думи/ 1 мин.; фонемни думи/1 минута). Назоваване – в норма. Актуален статус: съдово когнитивно нарушение в диапазона на леко когнитивно нарушение. За проследяване;
- **Неврохирург** – касае се за пациент с анамнеза и образни данни за нормотензивна хидроцефалия. Показано е провеждането на планова оперативна интервенция с оглед имплантиране на лумбоперитонеална шънтова система.

По време на хоспитализацията в Клиника по нервни болести Александровска болница, бе проведена терапия със съдоразширяващи медикаменти и диуретици. При втората лумбална пункция, която се проведе с терапевтична цел, се взеха около 30 мл. ликвор. Изследвана беше походката на пациента преди и 3 часа след пункцията (време за изминаване на разстояние от 40 метра и брой крачки), като след пункцията се установи подобрене на походката (по-малък брой крачки: 21 преди/ 16 след) и по-бързо изминаване на разстоянието (42 секунди преди/ 31 секунди след пункцията). Пациентът бе насочен към неврохирург за планово имплантиране на лумбоперитонеална шънтова система.

ОБСЪЖДАНЕ

Представяме пациент на 55-годишна възраст с анамнеза за постепенно влошаване на походката и равновесието, развитие на леки когнитивни нарушения и периодична инконтиненция на урина. От проведените при пациента невроизобразяващи изследвания на главен мозък се установи вентрикуломегалия и мултиинфарктна енцефалопатия. Съчетанието на клиничните симптоми (триада на Hakim) с вентрикуломегалия, ни даде основание да поставим диагноза нормотензивна хидроцефалия. Проведени бяха две лумбални пункции – едната с диагностична цел, а другата с цел ликворен дренаж и проследяване на състоянието на 3-тия час след извършването му. Измереното ликворно налягане бе в нормални граници, а ликворния дренаж доведе до подобряване на походката (брой крачки и изминато разстояние), което подкрепи горепосочената диагноза. При пациента са налице множество рискови фактори, обуславящи установената посредством МРТ изследването на главен мозък мултиинфарктна енцефалопатия: артериална хипертония, хиперлипидемия, тютюнопушене, затлъстяване, сърдечно-съдово заболяване, атеросклероза. Israelsson и съавт. изследват 176 пациенти с iNPH и 368 контроли и установяват че хиперлипидемията, затлъстяването и захарния диабет са независим рисков фактор за развитие на iNPH (7). Артериалната хипертония, обездвижването, мозъчно-съдовите и периферно-съдовите заболявания също се срещат с по-висока честота при пациенти с iNPH (4, 11). Наличието на мозъчно-съдова болест се асоциира с по-тежка клинична симптоматика и по-малък ефект от оперативното лечение при пациенти с iNPH (3). Въпреки това, пациентите с мозъчно-съдова болест не трябва да бъдат изключвани от шънтиране (13, 18, 22).

В заключение, диагностицирането на нормотензивна хидроцефалия може да бъде затруднено, особено в съчетание с мозъчно-съдова болест. Своевременното поставяне на диагнозата въз основа на клиничните симптоми и невроизобразяващите изследвания допринася за правилното лечение на пациентите и подобряване на тяхното функционално състояние и качество на живот.

ЛИТЕРАТУРА

1. Andersson, J., Rosell, M., Kockum, K., Lilja-Lund, O., Söderström, L., Laurell, K. Prevalence of idiopathic normal pressure hydrocephalus: A prospective, population-based study. *PLoS One*, 2019, 14, e0217705.
2. Blüett, B., Ash, E., Farheen, A., et al. International Parkinson and Movement Disorder Society Normal Pressure Hydrocephalus Study Group. Clinical Features of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus: Critical Review of Objective Findings. *Mov Disord Clin Pract*. 2023, 10, 1, 9-16.
3. Boon, A.J., Tans, J.T., Delwel, E.J., Egeler-Peerdeman, S.M., Hanlo P.W., Wurzer H.A., Hermans, J. Dutch normal-pressure hydrocephalus study: the role of cerebrovascular disease. *J Neurosurg*, 1999, 90, 221-226.
4. Graff-Radford, N.R., Godersky, J.C. Idiopathic normal pressure hydrocephalus and systemic hypertension. *Neurology*.1987, 37, 868-871.
5. Hakim, S., Adams, R.D. The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. *J Neural Sci*, 1965, 2, 307-327.
6. Isaacs, A., Williams, M., Hamilton, M. Current update on treatment strategies for idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Curr Treat Options Neurol*, 2019, 21, 65.
7. Israelsson, H., Carlberg, B., Wikkelsö, C., Laurell, K., Kahlon, B., Leijon, G., Eklund, A., Malm, J. Vascular risk factors in INPH: a prospective case-control study (the INPH-CRasH study) *Neurology*, 2017, 88, 6, 577-585.
8. Johanson, C.E., Duncan, J.A 3rd., Klinge, P.M., Brinker, T., Stopa, E.G., Silverberg, G.D. Multiplicity of cerebrospinal fluid functions: New challenges in health and disease. *Cerebrospinal Fluid Res* 2008, 5, 10.

9. Kato, T., Sato, H., Emi, M., Seino, T., Arawaka, S., Iseki, C., Takahashi, Y., Wada, M., Kawanami, T. Segmental copy number loss of SFMBT1 gene in elderly individuals with ventriculomegaly: a community-based study. *Intern Med.* 2011, 50, 4, 297-303.
10. Korhonen VE, Helisalmi S, Jokinen A, et al. Copy number loss in is common among Finnish and Norwegian patients with iNPH. *Neurol Genet.* 2018, 4, 6, e291.
11. Krauss, J.K., Regel, J.P., Vach, W., Droste, D.W., Borremans, J.J., Mergner, T. Vascular risk factors and arteriosclerotic disease in idiopathic normal-pressure hydrocephalus of the elderly. *Stroke.* 1996, 27, 1, 24-29.
12. Malm, J., Eklund, A. Idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Pract Neurol.* 2006, 6, 14-27.
13. Malm, J., Graff-Radford, N.R., Ishikawa, M., Kristensen, B., Leinonen, V., Mori, E.,owler, B.K., Tullberg, M., Williams, M.A., Relkin N. Influence of comorbidities in idiopathic normal pressure hydrocephalus: research and clinical care: a report of the ISHCSF task force on comorbidities in INPH. *Fluids Barriers CNS* 2013;10, 22.
14. Miyajima, M., Kazui, H., Mori, E., Ishikawa, M. on behalf of the SINPHONI-2 Investigators. One-year outcome in patients with idiopathic normal-pressure hydrocephalus: comparison of lumbo-peritoneal shunt to ventriculoperitoneal shunt. *J Neurosurg* 2016, 125, 1483-1492.
15. Morimoto Y, Yoshida S, Kinoshita A, et al. Nonsense mutation in causes normal-pressure hydrocephalus with ciliary abnormalities. *Neurology.* 2019, 92, 20, e2364-e2374.
16. Nakajima, M., Yamada, S., Miyajima, M., Ishii, K., Kuriyama, N., Kazui, H., et al. Research committee of idiopathic normal pressure hydrocephalus. Guidelines for Management of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus (Third Edition): Endorsed by the Japanese Society of Normal Pressure Hydrocephalus. *Neurol Med Chir, Tokyo.* 2021, 61, 63-97.
17. Nikaido, Y., Urakami, H., Okada, Y., Akisue, T., Kawami, Y., Ishida, N., et al. Rehabilitation effects in idiopathic normal pressure hydrocephalus: a randomized controlled trial. *J Neurol* 2023, 270, 357-368.
18. Spagnoli, D., Innocenti, L., Bello, L., Pluderi, M., Bacigaluppi, S., Tomei, G., Gaini S.M. Impact of cerebrovascular disease on the surgical treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery* 2006, 59, 545-552.
19. Tisell, M., Tullberg, M., Hellstrom, P., Edsbacke, M., Hogfeldt, M., Wikkelsso, C. Shunt surgery in patients with hydrocephalus and white matter changes. *J Neurosurg* 2011, 114, 1432-1438.
20. Tipton, P.W. Dissecting parkinsonism: cognitive and gait disturbances. *Neurol Neurochir Pol.* 2021, 55, 6, 513-524.
21. Tipton, P.W., Elder, B.D., Petrice, M., Cogswell, P.M., Graff-Radford, N. Normal pressure hydrocephalus, or Hakim syndrome: review and update. *Polish Journal of Neurology and Neurosurgery* 2024, 58, 1, 8-20.
22. Tullberg, M., Jensen, C., Ekholm, S., Wikkelsso, C. Normal pressure hydrocephalus: vascular white matter changes on MR images must not exclude patients from shunt surgery. *AJNR.* 2001, 22, 1665-1673.
23. Relkin, N., Marmarou, A., Klinge, P., Bergsneider, M., Black, P.M. Diagnosing idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery.* 2005, 57, S4-S16.
24. Williams, M.A., Malm, J. Diagnosis and treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Continuum (Minneapolis)* 2016, 22, 2, 579-599.
25. Xiao, H., Hu, F., Ding, J., Ye, Z. Cognitive Impairment in Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. *Neurosci Bull.* 2022, 38, 9, 1085-1096.
26. Yang, H.W., Lee, S., Yang, D., Zhang, Y., Han, L., Zhao, S., Zhang, S., Ma, Y., Johnson, M.F., Rattray, A., Johnson, T.A., Wang, G., Zheng, S., Carroll, R., Park, P., Johnson, M.D. Deletions in CWH43 cause idiopathic normal pressure hydrocephalus. *EMBO Mol Med.* 2021, 13, 3, e13249.
27. Zaccaria, V., Bacigalupo, I., Gervasi, G., Canevelli, M., Corbo, M., Vanacore N, Lacorte, E. A systematic review on the epidemiology of normal pressure hydrocephalus. *Acta Neurol Scand.* 2020, 141, 2, 101-114.

Адрес за кореспонденция:

д-р С. Желязкова

УМБАЛ „Александровска“ Клиника по неврология,

бул. „Георги Софийски“ 1, София 1431

e-mail: doc_sashka@abv.bg

Address for correspondence:

Dr. Sashka Zhelyazkova

UMHAT Alexandrovka, Clinic of neurology,

1 Georgi Sofiyski bul., Sofia 141

e-mail: doc_sashka@abv.bg

МНОЖЕСТВЕНА НЕВРОПАТИЯ ПРИ ЕОЗИНОФИЛНА ГРАНУЛОМАТОЗА С ПОЛИАНГИИТ – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

С. Желязкова^{1,2}, В. Гергелчева^{3,4}

¹ Клиника по нервни болести, УМБАЛ „Александровска“

² Катедра по неврология, Медицински университет – София

³ Клиника по неврология, Университетска болница „Софиямед“, София

⁴ Софийски университет „Св. Климент Охридски“, София

MULTIPLE MONONEUROPATHY IN EOSINOPHILIC GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS – A CASE REPORT

S. Zhelyazkova^{1,2}, V. Guerguelcheva^{3,4}

¹ Clinic of Nervous Diseases, University Hospital „Alexandrovka“

² Department of Neurology, Medical University of Sofia

³ Clinic of Neurology, University Hospital „Sofamed“, Sofia

⁴ Sofia University St. Kliment Ohridski, Sofia

ABSTRACT

Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA), formerly known as Churg-Strauss syndrome, is a systemic disease characterised by asthma, pulmonary infiltrates, hypereosinophilia, and systemic vasculitis. Vasculitic neuropathy in EGPA commonly is presented as multiple mononeuropathy but rarely as polyradiculopathy. Central nervous system manifestations are uncommon compared to peripheral nervous system involvement. We present a 49-year-old patient in which EGPA was diagnosed based on the presence of asthma, nasal polyps, chronic pansinusitis, peripheral blood