
När har man skäl att misstänka och behandla normaltryckshydrocefalus?

KATARINA LAURELL OCH DAVID FÄLLMAR

Livslängden ökar i de flesta länder och en av förutsättningarna för att kunna bevara god funktionsförmåga och livskvalitet är att behandla sjukdomar även i högre åldrar. Den neurologiska sjukdomen normaltryckshydrocefalus (NPH) drabbar främst individer över 60 år och kännetecknas av tilltagande gångstörning, kognitiv nedsättning och urininkontinens. En effektiv behandling finns att tillgå i form av en shuntoperation, men trots att kunskapen om NPH har ökat och behandlingsresultaten förbättrats är sjukdomen underdiagnostiserad i större delen av världen. Denna artikel tar upp hur neurologer och andra läkare kan bidra till att rätt diagnos ställs tidigt i förloppet, när behandlingsresultaten är som bäst. Avbildning av hjärnan visar ofta karaktäristiska förändringar som både radiologer och neurologer behöver känna igen. En lyckad shuntbehandling, helst innan symtomen blir uttalade, kan påtagligt minska funktionsnedsättning och vårdberoendet i denna patientgrupp.

Bakgrund

De första shuntoperationerna på 1950-talet räddade livet på barn och vuxna med obstruktiv hydrocefalus (1). Idag används denna relativt okomplicerade operationsmetod även för att minska funktionsnedsättningen och höja livskvaliteten hos äldre med normaltryckshydrocefalus (NPH).

SKRIBENTERNA

Katarina Laurell är docent och lektor i neurologi vid institutionen för neurovetenskap vid Uppsala universitet med förenad tjänst som överläkare i neurologi vid Akademiska sjukhuset, Uppsala. Sedan femton år tillbaka har hon fördjupat sig kliniskt och vetenskapligt inom NPH. Hon har varit huvudhandledare till två disputerade doktorander och handleder ytterligare tre doktorander i pågående avhandlingsarbete om NPH.

David Fällmar är specialist i bild- och funktionsmedicin vid institutionen för kirurgiska vetenskaper vid Uppsala universitet samt subspecialist i neuroradiologi. Han disputerade 2016 med en avhandling om demensradiologi och har nu en postdoktoral forskartjänst på Akademiska sjukhuset i Uppsala med NPH som huvudsakligt ämne.

NPH beskrevs första gången 1965 (2) efter att några neurokirurger hade observerat att även patienter med kommuniserande hydrocefalus och väsentligen normalt intrakraniellt tryck förbättrades efter en shuntoperation. Namnet NPH har sedan levt vidare fast det intrakraniella trycket inte alltid är normalt, utan kan vara lätt förhöjt. Den idiopatiska formen av NPH är ovanlig före 60 års ålder; patofysiologin är inte fullt klarlagd men vaskulära faktorer anses vara av betydelse. Kardiovaskulär komorbiditet är vanligt (3) och funktionen av det på senare tid allt mer uppmärksammade glymfatiska systemet spelar sannolikt en central roll (4–6).

Under de första decennierna var intresset för NPH störst bland neurokirurger och forskningen bedrevs framförallt på patienter som genomgick shuntoperationer. Grundläggande kunskap om prevalens, ärftlighet och naturalförlopp har länge saknats. Inte förrän i början av 2000-talet publicerades diagnostiska riktlinjer för NPH, dels av amerikanska och europeiska forskare (7), dels av japanska forskare (8). Dessa båda riktlinjer har dock visat en bristande överensstämmelse vid tillämpning på samma material (9). För närvarande pågår ett internationellt arbete med att revidera och publicera gemensamma diagnoskriterier.

Prevalensen av idiopatisk NPH är cirka 2 procent bland individer över 65 år och ökar

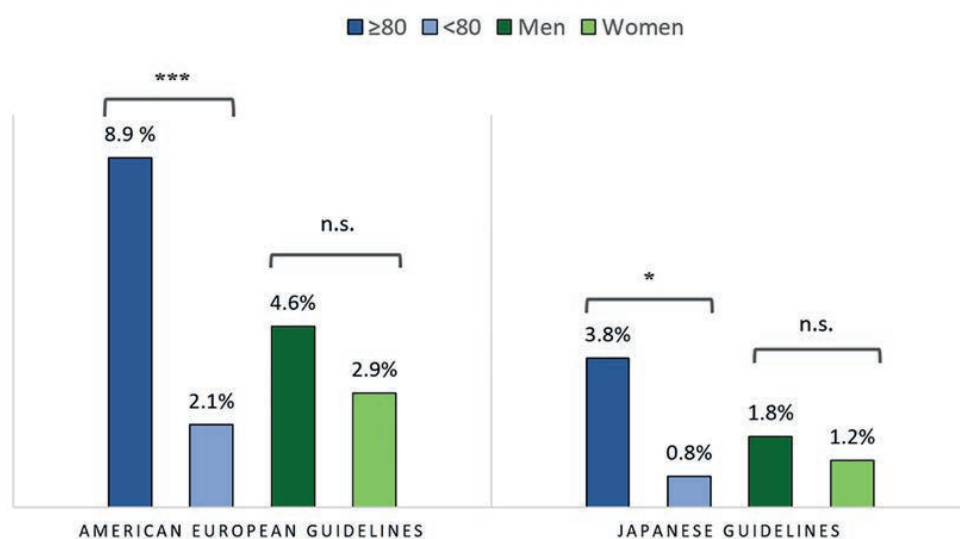
med tilltagande ålder, i åldersgruppen 80 år och äldre är prevalensen 4–6 procent (10, 11). Kunskap om eventuella könsskillnader i förekomsten av NPH har saknats. I vår populationsbaserade prevalensstudie från 2014 var skillnaden mellan män och kvinnor inte signifikant (figur 1) (10). Det finns fall med NPH hos enäggtvillingar rapporterade och forskning från bland annat Finland har visat att genetiska faktorer sannolikt har betydelse (12).

Således är NPH en vanlig orsak till gång- och balanssvårigheter i högre ålder där det finns effektiv behandling att erbjuda. En systematisk översiktsartikel har visat att 80 procent uppvisar bättre gång- och balansförmåga ett år efter en shuntoperation samt att det skett en förbättring i utfallet av shuntkirurgi över tid parallellt med att andelen komplikationer har minskat (13). Detta kan sannolikt tillskrivas bättre selektion av patienter, bättre shuntmodeller och mer standardiserad postoperativ uppföljning. Mortaliteten är 0,2 procent, men mindre allvarliga komplikationer är fortfarande relativt vanliga med en revisionsfrekvens på 13 procent. Kvarstående förbättring har påvisats vid långtidsuppföljning 4 respektive 10 år efter en shuntoperation, dock i lägre omfattning i den äldsta gruppen där annan komorbiditet är mera frekvent (14). I en studie från Göteborg visade man att den självskattade livskvaliteten förbättrades i minst lika stor utsträckning som de övriga symtomen efter shuntoperation (15).

Klinisk bild vid NPH

De klassiska symtomen vid NPH är gång- och balanssvårigheter, kognitiv nedsättning och överaktiv blåsa. Symtomen kommer vanligtvis smygande med ökande ålder, men kan debutera eller förvärras efter ett skalltrauma. Det är inte ovanligt att äldre som genomgår datortomografi av hjärnan efter falltrauma uppvisar tecken på NPH. Tyvärr rapporteras detta fynd inte alltid i svaret från den akuta undersökningen som utförts på frågeställning om traumatiska lesioner och blödning, och många radiologer är inte medvetna om att NPH kan vara en mycket relevant differentieldiagnos vid fallolycka.

Gång- och balanssvårigheter anses vara initiala symtom, men erfarenhetsmässigt brukar även närminnesstörning och blåsstörning föreligga tidigt. Patienterna söker ofta vård för ostadighet och ospecifik ”yrsel”, men om man fördjupar anamnesen har de ingen egentlig vertigo eller andra förkänningar innan de tappar balansen. I början kan gång- och balansrubningen vara diskret, men patienterna utvecklar med tiden en uttalad gångapraxi med korta steg, bredspårighet och falltendens. Inte sällan föreligger parkinsonistiska inslag, såsom generell bradykinesi, nedsatta medrörelser, festinationer i dörröppningar och tonusökning av typen paratoni. Vilotremor är dock inte en del av symtombilden (16). Det är vanligt med komorbiditet i denna patient-



Figur 1. Prevalensen av NPH i relation till ålder och kön (J.Andersson et al. PLoS One 2019).

grupp, och gångrubbningarna tillskrivs ibland samtidig knä- och höftledsartros eller lumbal spinalstenos. Det förekommer också att NPH förväxlas med Parkinsons sjukdom, trots ett bristfälligt svar på dopaminerg behandling.

Även om patienterna är helt adekvata i samtalssituationen, kan det redan i tidigt skede föreligga en närminnesstörning som riskerar att missas utan strukturerad testning med till exempel minimal mental test (MMT). Psykomotorisk förlångsamning, trötthet och passivitet är vanligt och tilltar under sjukdomsförloppet. En mer global kognitiv nedsättning brukar inte föreligga förrän patienten har en avancerad sjukdombild med uttalade gångsvårigheter och inkontinens. Även om symtombilden, åtminstone i tidigt skede, skiljer sig från Alzheimers sjukdom förekommer det att en sådan misstanke har väckts av anhöriga eller sjukvården. I denna situation är risken stor att patientens vidgade ventriklar, inklusive temporalhorn, feltolkas som generell atrofi och medial temporal atrofi, vilket kan förstärka den felaktiga misstanken om Alzheimers sjukdom.

En överaktiv blåsa som med tiden leder till olika grader av urgencyinkontinens är typiskt vid NPH, sannolikt på grund av bristande hämning och kontroll av blåsan från frontalloben och från gyrus cinguli anterior, som ligger i direkt anslutning till sidoventriklarna (17). Män med NPH har inte sällan genomgått utredning för prostatism, vilket förstärker den föreliggande samtidigt i denna åldersgrupp. I sent skede av NPH förekommer även avföringsinkontinens.

Med tanke på den beskrivna förväxlingsrisken med andra sjukdomar är en neurologisk bedömning viktig för att ställa rätt diagnos. I nervstatus ser man gång- och balansstörning, bradykinesi och paratoni men sällan fokala neurologiska symtom. Många i denna patientgrupp har tecken till polyneuropati, vilket sällan kan förklara hela symtombilden men sannolikt förstärker de centrala balanssvårigheterna. Standardiserade gång- och balanstester är bra för att följa förloppet och beskrivs närmare nedan i stycket om utredning.

Ibland är den radiologiska bilden mer specifik än den kliniska symtombilden. Vid minsta misstanke om NPH bör därför en remiss utfärdas för datortomografi av hjärnan och denna diagnos aktivt efterfrågas. Man behöver beakta att det bland allmänradiologer har funnits en begränsad kunskap om de typiska radiologiska fynden och om sjukdomen i stort. Detta gäller även andra läkare, med påtagliga geografiska skillnader i vilken utsträckning

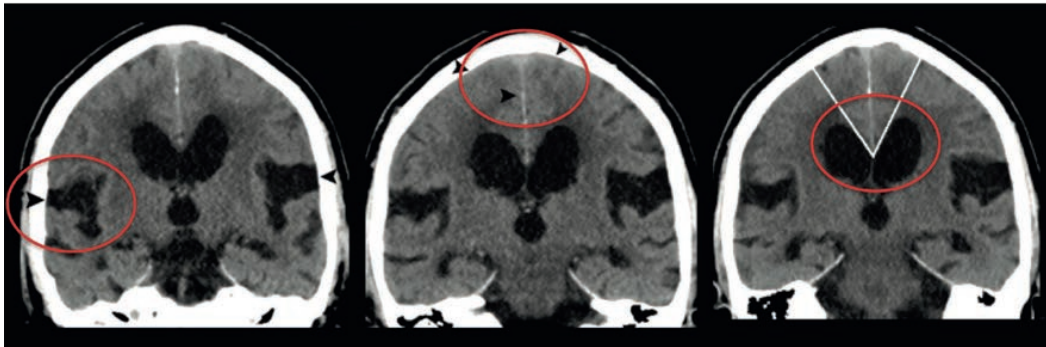
man uppmärksammar sjukdomen. Medvetenheten håller dock på att öka tack vare ett ökat antal vetenskapliga publikationer och aktiva utbildningsinsatser.

Radiologi vid NPH

Det mest kända radiologiska fyndet är ökad ventrikelstorlek, vilket också ingår i diagnoskriterierna (7). Det finns en lång tradition att ange detta i form av Evans index, vilket innebär en kvot mellan frontalhorns bredd och den maximala intrakraniella bredden. Måttet har funnits längre än datortomograferna, men används fortfarande brett och går snabbt att ta fram. En kvot större än 0,3 brukar betecknas som patologiskt, men hos den äldre befolkningen ses detta inte sällan hos asymtomatiska (18). Generellt måste också storleken på ventriklarna jämföras med övriga likvorrur. Hos äldre är generell parenkymatrofi vanligt även utan kognitiv nedsättning, vilket orsakar en sekundär vidgning – ex vacuo – av samtliga likvorrur inklusive sidoventriklarna. Därför fordras en kombination av flera morfologiska fynd för att en radiologisk bild av NPH ska framträda.

Den mest karaktäristiska kombinationen av fynd kallas DESH – disproportionately enlarged subarachnoid space hydrocephalus (19). Begreppet omfattar en hydrocefalus i kombination med att fissuræ sylvii är vidgade medan sulci längs med falx är komprimerade. Det sistnämnda beskrivs ofta som en ”parafalcin trängsel” eller ”crowding” och innebär alltså att vissa subaraknoidala rum är vidgade medan andra är komprimerade. Detta kan förklaras av att hjärnan ligger superiort dislokerad och illustreras i figur 2. Ett sekundärt fenomen av denna dysproportionalitet är att corpus callosum viks under falx cerebri, vilket lätt kan kvantifieras av radiologen som ”callosal angle”. Callosumvinkeln har fallit ut som ett diagnostiskt och även prediktivt mått med avseende på förbättring efter shuntoperation och är det enskilda morfologiska mått som bäst utskiljer NPH, ju mindre vinkel desto starkare misstanke (20). En fördel med vinkel-måttet är att det har en hög reliabilitet mellan användare om det mäts på rätt sätt – vilket är vinkelrätt mot kommissurplanet och genom den posteriora kommissuren.

Ett mer svårtolkat fynd är subependymalt vätskeutträde. Detta yttrar sig som ett band av periventrikulär vitsubstansförändring, som med dagens metoder oftast inte kan särskiljas från vitsubstansförändringar betingade av



Figur 2. Koronara DT-bilder som visar den karaktäristiska DESH-konstellationen med vidgade fissurae sylvii (vänstra bilden), komprimerade fårar parafalcint (mellersta bilden) och en skarp vinkel i corpus callosum (högra bilden). Bilderna är adapterade från iNPH Radscale.

kronisk ischemi. Akut obstruktiv hydrocefalus orsakar ett sådant vätskeutträde, och ett liknande fynd finns således vid NPH men på grund av samförekomst med kronisk ischemi är det svårtolkat. Ett annat fynd som ibland kan ses vid NPH är fokalt vidgade fårar. Dessa betecknades tidigare som transportfårar och innebär att enstaka fårar, ofta parietalt eller occipitalt, är betydligt mer vidgade än andra fårar utan att representera regional atrofi. När detta ses kan det stärka en misstanke om NPH, men det saknas hos många patienter.

En annan aspekt som har undersökts vid NPH är flödet av likvor fram och tillbaka över akvedukten (21). Detta har kvantifierats i form av slagvolym och en stor slagvolym har associerats med NPH. Ur radiologiskt perspektiv ses dock tekniska skillnader mellan olika kameror och sekvenser och svårigheter att validera fyndet. Relationen till utfall efter shuntoperation har varit tveksam och av den anledningen har Uppsala och många andra centra slutat använda kvantitativ analys av flödet i akvedukten, medan vissa fortfarande förespråkar metoden.

Vår forskargrupp har valt att kombinera de olika NPH-associerade morfologiska fynden med en standardiserad radiologisk skala under namnet iNPH Radscale (22). iNPH Radscale visas i sin helhet i figur 3 och kan användas både på MR- och DT-bilder (23). De olika fynden kan betinga 0–2 poäng till en totalsumma om 12 poäng. En totalpoäng på 8 eller mer talar starkt för diagnosen iNPH (24). Skalan har börjat användas kliniskt på vissa sjukhus och underlättar neurologernas kliniska selektion av patienter. Den stora vinsten för radiologin är att den skiftar diagnostiken från en subjektiv bedömning med starka lokala skillnader i hur enskilda fynd värderas till en



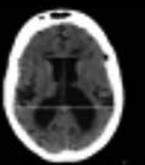
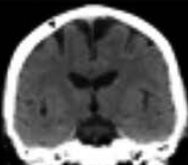
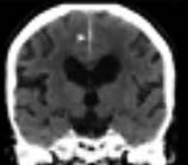
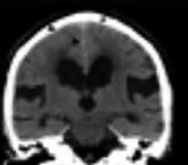
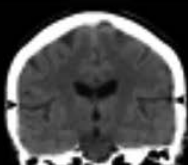
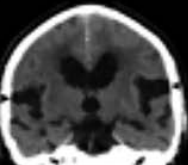
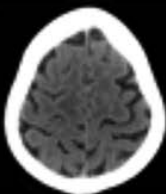
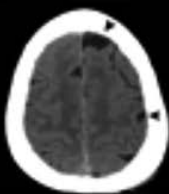
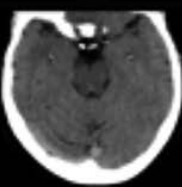
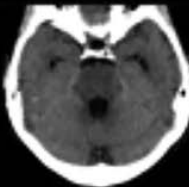
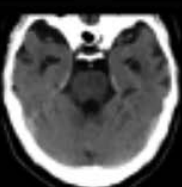
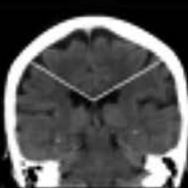
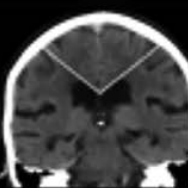
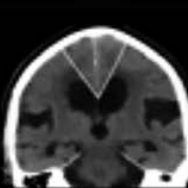

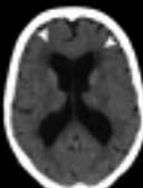
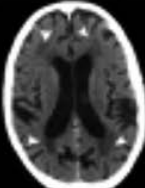
väldefinierad semikvantitativ metod. En nackdel är att bedömningen tar något längre tid för radiologen att genomföra. Kontraargument mot denna invändning är att skalans tydlighet minskar behovet av att ”fundera” på om NPH föreligger samt att behovet av att demonstrera och diskutera undersökningar på röntgenrond sannolikt också minskar.

Det förekommer också att den radiologiska bilden inger misstanke om NPH hos till synes asymtomatiska personer, så kallad asymtomatisk ventrikulomegali (AVIM), vilket sannolikt representerar en prodromal fas av sjukdomen (25). Ibland hittar en specialiserad neurolog ändå diskreta symtom på NPH vid fördjupad anamnes och testning, men inte alltid. Vid AVIM brukar symtom utvecklas med tiden. Så vi rekommenderar att i dessa fall göra en första bedömning med standardiserad testning av kognitiv och motorisk funktion som följs med glesa återbesök och förnyad testning.

Radiologi har således en central roll vid diagnostiken av NPH och framtida forskning kan ytterligare skärpa och förenkla diagnostiken, kanske med en förenklad och optimerad bedömningsskala eller med stöd av automatiserade program baserade på artificiell intelligens och segmenterade bilder. Sannolikt finns många odiagnostiserade patienter som väntar på att upptäckas bland äldre med balans- och minnespåverkan. Dessutom kommer radiologiska metoder att vara centrala när patofysiologiska mekanismer ska påvisas in vivo, vilket kommer vara ett nödvändigt steg för att uppnå en tillräcklig förståelse av denna sjukdom.

Fördjupad testning

Diagnosen baseras huvudsakligen på kliniska symtom i kombination med neuroradiologiska

<p>Evans index 0 = ≤ 0.25 1 = $> 0.25 - 0.3$ 2 = > 0.3</p>	0 	1 	2 
<p>Narrow sulci 0 = Normal 1 = Parafalcine 2 = Vertex</p>	0 	1 	2 
<p>Sylvian fissures 0 = Normal 1 = Enlarged</p>	0 	1 	
<p>Focally enlarged sulci 0 = Not present 1 = Present</p>	0 	1 	
<p>Temporal horns 0 = < 4 mm 1 = 4 mm – < 6 mm 2 ≥ 6 mm</p>	0 	1 	2 
<p>Callosal angle 0 = $> 90^\circ$ 1 = $90^\circ - > 60^\circ$ 2 $\leq 60^\circ$</p>	0 	1 	2 
<p>Periventricular hypodensities 0 = Not present 1 = Frontal horn caps 2 = Confluent areas</p>	0 	1 	2 

Figur 3. iNPH Radscale med poängangivelser och exempelbilder (Kockum et al. 2018).

fynd enligt ovan. På större sjukhus brukar utredningen kompletteras med likvordynamiska tester som har visat god specificitet, men sämre sensitivitet för att förutsäga operationsresultatet (26). Vid en typisk radiologisk och klinisk bild räcker egentligen en förenklad utredning med vanlig lumbalpunktion (LP), tryckmätning via stigrör och ett avslutande tapptest.

Tapptest rekommenderas i de internationella riktlinjerna, men utförandet varierar avseende tappad volym, utvärderingsmetoder och tidpunkten för utvärdering. Tapptestet består i att man bedömer gånghastighet och kognitiva förmågor före och cirka tre timmar efter en LP med urtappning av 30–50 milliliter likvor. Samtidigt tas likvorprover för differentialdiagnostik mot exempelvis infektiösa tillstånd eller alzheimerdemens. Det är bra att känna till att låga B-amyloidnivåer och lätt stegring av NFL är vanligt vid NPH (27). Tapptestet har hög specificitet (80–100 %) men låg sensitivitet (30–60 %) (26). I en tidigare publikation visade vi att tapptestets sensitivitet kan förbättras genom flera mätningar vid olika tidpunkter efter tappningen, något som i praktiken ofta begränsas av resurser och möjlighet till inläggande utredning (28).

I Sverige har vi sedan cirka tio år tillbaka ett nationellt samarbete kring NPH och ett kvalitetsregister för shuntopererade patienter. Vi har enats om standardiserade motoriska och kognitiva tester som används vid tapptest och för att följa sjukdomsutvecklingen före och efter en shuntoperation. Några av de gångtester som används är: tid och antal steg på 10 meters gång, 3 meters bakåtgång samt "Timed up and go" (TUG), där patienten ska resa sig ur en stol, gå 3 meter, vända, gå tillbaka och sätta sig igen. Balansen utvärderas med Rombergs test, enbensstående samt tandemgång. Kognitionen testas med MMT samt fördjupade neuropsykologiska tester såsom Rey auditory verbal learning test (RAVLT), Grooved pegboard och Stroop test. Symtom i form av urinrängningar och inkontinens graderas på en ordinalskala. Flera av dessa tester ingår i en övergripande symtomskala för NPH, där resultaten sammanvägs till en totalpoäng 0–100 (29).

Värdet av tidig behandling

Det faktum att de progressiva symtomen vid NPH medför en tilltagande risk för fallolyckor och skador motiverar i sig en snar behandling. Tillgången på avancerad neurokirurgisk

vård är dock begränsad och väntetiden för en shuntoperation är i dagsläget lång, åtminstone i Sverige. Dessvärre finns det nu vetenskapligt stöd för att en försenad operation ger en sämre prognos med lägre funktionsnivå och kortare livslängd jämfört med de patienter som erhållit en shuntoperation i tidigt skede (30, 31).

Sammanfattningsvis finns det många skäl att misstänka och behandla NPH, eftersom en lyckad shuntbehandling, helst innan symtomen blir för uttalade, påtagligt kan minska vårdberoendet och öka livskvaliteten för denna patientgrupp.

Katarina Laurell

Katarina.laurell@neuro.uu.se

David Fällmar

David.fallmar@akademiska.se

Inga bindningar

Referenser

1. Pudenz RH. Experimental and clinical observations on the shunting of cerebrospinal fluid into the circulatory system. *Clin Neurosurg*. 1957;5:98-114; discussion -5.
2. Adams RD, Fisher CM, Hakim S, Ojemann RG, Sweet WH. Symptomatic Occult Hydrocephalus with "Normal" Cerebrospinal-Fluid Pressure. A Treatable Syndrome. *N Engl J Med*. 1965;273:117-26.
3. Jaraj D, Agerskov S, Rabiei K, Marlow T, Jensen C, Guo X, et al. Vascular factors in suspected normal pressure hydrocephalus: A population-based study. *Neurology*. 2016;86(7):592-9.
4. Ringstad G, Vatnehol SAS, Eide PK. Glymphatic MRI in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Brain*. 2017;140(10):2691-705.
5. Reeves BC, Karimy JK, Kundishora AJ, Mestre H, Cerci HM, Matouk C, et al. Glymphatic System Impairment in Alzheimer's Disease and Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. *Trends Mol Med*. 2020;26(3):285-95.
6. Rasmussen MK, Mestre H, Nedergaard M. The glymphatic pathway in neurological disorders. *Lancet Neurol*. 2018;17(11):1016-24.
7. Relkin N, Marmarou A, Klinge P, Bergsneider M, Black PM. Diagnosing idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery*. 2005;57(3 Suppl):S4-16; discussion ii-v.
8. Ishikawa M, Hashimoto M, Kuwana N, Mori E, Miyake H, Wachi A, et al. Guidelines for management of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurologia medico-chirurgica*. 2008;48 Suppl:S1-23.
9. Andersson J, Rosell M, Kockum K, Soderstrom L, Laurell K. Challenges in diagnosing normal pressure hydrocephalus: Evaluation of the diagnostic guidelines. *eNeurologicalSci*. 2017;7:27-31.
10. Andersson J, Rosell M, Kockum K, Lilja-Lund O, Soderstrom L, Laurell K. Prevalence of idiopathic normal pressure hydrocephalus: A prospective, population-based study. *PLoS One*. 2019;14(5):e0217705.
11. Jaraj D, Rabiei K, Marlow T, Jensen C, Skoog I, Wikkelsö C. Prevalence of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurology*. 2014;82(16):1449-54.
12. Huovinen J, Kastinen S, Komulainen S, Oinas M, Avellan C, Frantzen J, et al. Familial idiopathic normal pressure hydrocephalus. *J Neurol Sci*. 2016;368:11-8.
13. Toma AK, Papadopoulos MC, Stapleton S, Kitchen ND, Watkins LD. Systematic review of the outcome of shunt surgery in idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Acta Neurochir (Wien)*. 2013;155(10):1977-80.
14. Grasso G, Torregrossa F, Leone L, Frisella A, Landi A. Long-Term Efficacy of Shunt Therapy in Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. *World neurosurgery*. 2019;129:e458-e63.

-
15. Petersen J, Hellstrom P, Wikkelso C, Lundgren-Nilsson A. Improvement in social function and health-related quality of life after shunt surgery for idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *J Neurosurg.* 2014;1-9.
 16. Molde K, Soderstrom L, Laurell K. Parkinsonian symptoms in normal pressure hydrocephalus: a population-based study. *Journal of neurology.* 2017;264(10):2141-8.
 17. Fowler CJ, Griffiths DJ. A decade of functional brain imaging applied to bladder control. *NeuroUrol Urodyn.* 2010;29(1):49-55.
 18. Jaraj D, Rabiei K, Marlow T, Jensen C, Skoog I, Wikkelso C. Estimated ventricle size using Evans index: reference values from a population-based sample. *Eur J Neurol.* 2017;24(3):468-74.
 19. Akiyuchi I, Shirakashi Y, Budka H, Watanabe Y, Watanabe T, Shiino A, et al. Disproportionate subarachnoid space hydrocephalus-outcome and perivascular space. *Annals of clinical and translational neurology.* 2014;1(8):562-9.
 20. Virhammar J, Laurell K, Cesarini KG, Larsson EM. The callosal angle measured on MRI as a predictor of outcome in idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *J Neurosurg.* 2014;120(1):178-84.
 21. Bateman GA. Cerebrospinal fluid pulsation. *Journal of neurosurgery.* 2007;106(1):197-9; author reply 9-202.
 22. Kockum K, Lilja-Lund O, Larsson EM, Rosell M, Soderstrom L, Virhammar J, et al. The idiopathic normal-pressure hydrocephalus Radscale: a radiological scale for structured evaluation. *Eur J Neurol.* 2018;25(3):569-76.
 23. Kockum K, Virhammar J, Riklund K, Soderstrom L, Larsson EM, Laurell K. Standardized image evaluation in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus: consistency and reproducibility. *Neuroradiology.* 2019;61(12):1397-406.
 24. Kockum K, Virhammar J, Riklund K, Soderstrom L, Larsson EM, Laurell K. Diagnostic accuracy of the iNPH Radscale in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *PLoS One.* 2020;15(4):e0232275.
 25. Kimihira L, Iseki C, Takahashi Y, Sato H, Kato H, Kazui H, et al. A multi-center, prospective study on the progression rate of asymptomatic ventriculomegaly with features of idiopathic normal pressure hydrocephalus on magnetic resonance imaging to idiopathic normal pressure hydrocephalus. *J Neurol Sci.* 2020;419:117166.
 26. Marmarou A, Bergsneider M, Klinge P, Relkin N, Black PM. The value of supplemental prognostic tests for the preoperative assessment of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery.* 2005;57(3 Suppl):S17-28; discussion ii-v.
 27. Santangelo R, Cecchetti G, Bernasconi MP, Cardamone R, Barbieri A, Pinto P, et al. Cerebrospinal Fluid Amyloid-beta 42, Total Tau and Phosphorylated Tau are Low in Patients with Normal Pressure Hydrocephalus: Analogies and Differences with Alzheimer's Disease. *J Alzheimers Dis.* 2017;60(1):183-200.
 28. Virhammar J, Cesarini KG, Laurell K. The CSF tap test in normal pressure hydrocephalus: evaluation time, reliability and the influence of pain. *Eur J Neurol.* 2012;19(2):271-6.
 29. Hellstrom P, Klinge P, Tans J, Wikkelso C. A new scale for assessment of severity and outcome in iNPH. *Acta Neurol Scand.* 2012;126(4):229-37.
 30. Andren K, Wikkelso C, Tisell M, Hellstrom P. Natural course of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2014;85(7):806-10.
 31. Andren K, Wikkelso C, Hellstrom P, Tullberg M, Jaraj D. Early shunt surgery improves survival in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Eur J Neurol.* 2021;28(4):1153-9.

Summary

When should normal pressure hydrocephalus be suspected and treated?

Normal pressure hydrocephalus (NPH) is a progressive neurological disorder affecting 2-3% of individuals over the age of 65 with symptoms of disturbed gait and balance, memory impairment and urgency incontinence. Shunt surgery improves conditions for eight out of ten patients but the disorder is still underdiagnosed and undertreated.

Increased awareness of the clinical picture of NPH and the rather specific radiological signs is desirable since a successful shunt treatment significantly reduces impairment and dependency in this patient group.

This article addresses how neurologists and other physicians can help make the right diagnosis early in the process, when treatment outcomes are at their best.