

PRESENTACIÓN DE CASO

Síndrome de hidrocefalia normotensa del adulto

Adult Normal-Pressure Hydrocephalus Syndrome

Jorge Eduardo Berrio Águila, Mildrey Jiménez López, Ivonne Cepero Rodríguez

Hospital Militar Clínico-Quirúrgico Docente "Comandante Manuel Fajardo Rivero". Santa Clara, Villa Clara.

RESUMEN

La hidrocefalia normotensa es un síndrome clínico, que se caracteriza por el desarrollo progresivo de anomalías de la marcha, deterioro intelectual e incontinencia urinaria, la misma se diagnostica, sobre todo, en pacientes mayores de 60 años. En las imágenes cerebrales se ve dilatación ventricular sin una importante atrofia cerebral. Ocurre como complicación tardía de infección intracerebral, hemorragia subaracnoidea y trauma craneal. Se presenta una paciente femenina de 69 años de edad, de tez blanca, con historia de hipertensión arterial desde hace 6 años con trastornos del equilibrio que han resultado en caídas con fracturas de cadera, clavícula, húmero y contusiones faciales. En los últimos años el trastorno del equilibrio empeoró e imposibilitó las tareas de la vida diaria, con lentitud en la marcha, asociado a un trastorno del lenguaje que, en su evolución, dificultó la comunicación verbal y, posteriormente, presentó dificultad para recordar hechos recientes además de incontinencia urinaria de urgencia.

Palabras clave: hidrocéfalo con presión normal; demencia; hidrocefalia crónica.

ABSTRACT

Normotensive hydrocephalus is a clinical syndrome, characterized by the progressive development of walking abnormalities, intellectual deterioration and urinary incontinence. It is mostly diagnosed in patients over 60 years of age. Ventricular dilation with no major brain atrophy is seen in cerebral images. It occurs as a late complication of intra-cerebral infection, subarachnoid hemorrhage

and cranial trauma. A 69-year-old white female patient with a history of arterial hypertension for the past 6 years presented balance disorders that have led to falls resulting in fractures of hip, clavicle, humerus and facial contusions. In last years the disorder of the balance worsened and made her impossible to perform the daily life tasks, her march got slow, associated to a disorder of speech, that made difficult the verbal communication at her examination, later, she presented difficulty to remember recent facts, as well as urge urinary incontinence.

Keywords: hydrocephalus with normal pressure; dementia; chronic hydrocephalus.

INTRODUCCIÓN

La hidrocefalia normotensa (HN) es un síndrome clínico y radiográfico descrito por primera vez por Hakim y Adams en 1965 y caracterizado clínicamente por apraxia de la marcha, incontinencia urinaria y demencia, en presencia de dilatación del sistema ventricular con presión normal del líquido cefalorraquídeo (LCR).^{1,2} La HN es una causa poco frecuente de demencia en el anciano. Puede originarse por diversos procesos que ocasionen tanto una obstrucción del flujo hacia el espacio subaracnoidal o una dificultad para la absorción del LCR por bloqueo de las granulaciones meníngicas. Entre los primeros cabe mencionar la estenosis del acueducto de Silvio y los tumores del III ventrículo. El segundo mecanismo, mucho más frecuente, es el que predomina en algunos pacientes con hemorragia subaracnoidal previa, traumatismo craneoencefálico o cirugía. Otras veces se trata de una meningitis crónica fibrosante de tipo tuberculoso o sifilítico. La HN idiopática se distingue de la secundaria, cuyas causas comunes son la hemorragia subaracnoidal en un 23 %, meningitis 4,5 % y los traumatismos cerebrales 12,5 %. Un rasgo común de la HN idiopática y la secundaria es que ninguna de las envolturas presenta obstrucción alguna al flujo del líquido cefalorraquídeo en el interior del sistema ventricular cerebral.²⁻⁴

El origen de la HN está dado por un desequilibrio en la producción y absorción del LCR, ya que los estudios dinámicos de imagen muestran una correcta circulación del mismo en el sistema ventricular, pero una deficiente absorción en el espacio y vellosidades subaracnoidales.⁵

La tríada característica consiste en alteraciones lentamente progresivas de la marcha, deterioro mental e incontinencia urinaria. Al principio, el paciente refiere sensación de pérdida de fuerza e inestabilidad en las piernas, sobre todo al subir escaleras o en los cambios de dirección. Los pasos son cada vez más cortos y lentos, arrastrando los pies, que en ciertos momentos parecen "pegados al suelo". Algunos pacientes presentan rigidez, hipocinesia y pérdida de los reflejos posturales. El trastorno esfinteriano más frecuente es la incontinencia urinaria. No suele cursar con cefalea y tampoco existe papiledema. Asimismo la hidrocefalia normotensa se ha asociado con varias manifestaciones psiquiátricas que no son especialmente características, por lo que esta entidad se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de cualquier alteración psiquiátrica que aparezca en la vejez.^{2,3} El diagnóstico de la HN se realiza sobre la base de la clínica, los hallazgos tomográficos, la resonancia magnética nuclear y la cisternogrammagrafía, que

muestran en general ventriculomegalia sin dilatación importante de los espacios subaracnoides.^{5,8}

La clínica es muy sugestiva, aunque no patognomónica, por lo que no puede utilizarse como único criterio diagnóstico. Su complejidad es mayor en pacientes de edad avanzada, en los que con frecuencia coexisten otras causas de demencia o lesiones vasculares asociadas. Se descubre con facilidad mediante imágenes cerebrales.¹ Los ventrículos laterales y el tercer ventrículo aumentan de tamaño, con poca o ninguna atrofia cortical. Se trata de una hidrocefalia comunicante con permeabilidad del acueducto de Silvio y desplazamiento del cuerpo calloso hacia arriba.^{2,6}

Presentación del caso

Paciente femenina de 69 años de edad, de tez blanca, con historia personal de hipertensión arterial desde hace 6 años que se controla con Clortalidona y Captopril. Desde hace 4 años refiere trastornos del equilibrio que han resultado en caídas con fracturas de cadera, clavícula, húmero y contusiones faciales. En los últimos años el trastorno del equilibrio ha empeorado, imposibilitándole ejecutar las tareas de la vida diaria. La paciente refiere sensación de disminución de la fuerza e inestabilidad en las piernas, con lentitud de la marcha. Asociada a esta manifestación se ha sumado el trastorno del lenguaje que, en su evolución, ha empeorado hasta dificultarle la comunicación verbal. Recientemente ha comenzado con dificultad para recordar hechos recientes e incontinencia urinaria de urgencia. La paciente niega antecedentes de meningitis, traumas craneales o accidentes vasculares encefálicos hemorrágicos. Durante el examen físico se constató: paciente con ropa mojada por orina por relajación de esfínter uretral, confusa, con dificultad para recordar hechos recientes, lenguaje lento monótono, con pérdida del interés. Presenta ataxia de la marcha, con aumento de la base de sustentación.

Resultados de complementarios

hemoglobina: 147 g/L, leucograma: 8×10^9 /L, ionograma: Na⁺: 140 meq/L, K⁺: 3,8 meq/L, estudio citoquímico del LCR: celularidad: $2,1 \times 10^6$ /L, proteínas: 0,40 g/L, examen bacteriológico: negativo, serología (VDRL): no reactiva, serología VIH negativa, colesterol: 4,2 mmol/L, coagulograma: coágulo retráctil, plaquetas: 250×10^9 /L, grupo y factor: O+, glucemia: 4,6 mmol/L, creatinina: 35 µmol/L, TGP: 10 UI, electroencefalograma: anormal, paroxístico irritativo, lento generalizado, asimétrico predominantemente en región frontotemporal izquierda, TAC de cráneo simple: dilatación de los ventrículos laterales y tercer ventrículo, ligera atrofia cortical.

DISCUSIÓN

La HN es una causa poco frecuente de demencia en el anciano y se diagnostica predominantemente en pacientes mayores de 60 años. Su causa se puede atribuir a una inflamación previa de la superficie del cerebro cuyo origen suele estar en una

hemorragia subaracnoidea o en una meningitis difusa que probablemente lesionó las vellosidades aracnoideas situadas en la convexidad de los hemisferios cerebrales, lugar donde suele surgir la absorción del LCR. Sin embargo, los datos que avalan esta teoría son escasos y muchos ancianos con HN carecen de antecedentes de una enfermedad predisponente.^{1,3} Desde sus primeras descripciones, se le considera uno de los pocos síndromes demenciales reversibles, con respuestas incluso espectaculares al drenaje de LCR.⁵ Aproximadamente el 30-50 % de los pacientes con HN diagnosticada mediante un estudio minucioso mejorarán si se les practica una derivación ventricular. Es aconsejable elegir adecuadamente los candidatos para esta operación, porque pueden presentar complicaciones.⁷ En algunos pacientes la evacuación periódica de pequeñas cantidades de LCR mediante punción lumbar puede seguirse de una mejoría transitoria de la sintomatología, circunstancia que precisamente sirvió para individualizar este síndrome. Los pacientes con hidrocefalia normopresiva de causa secundaria tienen mejor pronóstico evolutivo que los de causa desconocida.²

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ropper A, Samuels M. Adams & Victor's Principles of Neurology. 9th ed. [CD-ROM] Mexico: McGraw-Hill; 2009.
2. Jaraj D, Rabiei K, Marlow T, Jensen C, Skoog I, Wikkelso C. Prevalence of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurology* [internet] 2014; [cited 10 ago 2015]; 82(16):1449-54. Available from:
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4001197/pdf/NEUROLOGY2013552604.pdf>
3. Kiefer M, Unterberg A. The Differential Diagnosis and Treatment of Normal-Pressure Hydrocephalus. *Deutsches Ärzteblatt International* [internet]. 2012; [cited 10 ago 2015]; 109(1-2):15-26. Available from:
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3265984/pdf/Dtsch_Arztebl_Int-109-0015.pdf
4. Williams MA, Relkin NR. Diagnosis and management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurology: Clinical Practice* [internet] 2013; [cited 10 ago 2015]; 3(5):375-85. Available from:
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3806933/pdf/CPJ200172.pdf>
5. Bird TD. Enfermedad de Alzheimer y otras demencias primarias. En: Braunwald E, Farci AS, Kasper DL, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, editores. *Harrison. Principios de Medicina Interna*. 16^a ed. México: McGraw-Hill; 2006. p. 2797-805.
6. Rekate HL. A consensus on the classification of hydrocephalus: its utility in the assessment of abnormalities of cerebrospinal fluid dynamics. *Child's Nervous System*. [internet] 2011; [cited 10 ago 2015]; 27(10):1535-41. Available from:
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3175041/pdf/381_2011_Article_1558.pdf

7. Brian P, Kristopher, Butler W. Endoscopic Treatment of Hydrocephalus. Arch Neurol. 2012;69(5):664.

8. Knopman DS. Enfermedad de Alzheimer y otras demencias. En: Goldman L, Ausiello D, editors. Tratado de Medicina Interna. 23^a. ed. Barcelona: Elsevier; 2009. p. 2667-75.

Recibido: 6 de mayo de 2016.

Aprobado: 6 de julio de 2016.

Jorge Eduardo Berrio Águila : Hospital Militar Clínico-Quirúrgico Docente "Comandante Manuel Fajardo Rivero". Santa Clara, Villa Clara. Correo electrónico: mobdulia@infomed.sld.cu