

Hidrocefalo Normotensivo

Jorge González, Eva Retamal.

Departamento de Neurología
Pontificia Universidad Católica de Chile.

Introducción

El hidrocefalo normotensivo (HNT) tiene criterios anatomopatológicos definidos. Descrita originalmente en 1965 por Hakim (1), neurocirujano colombiano, se caracteriza por la tríada de: alteraciones de la marcha, demencia progresiva e incontinencia urinaria (2), asociado a dilatación ventricular y presión normal de líquido cefalorraquídeo (LCR). Si bien sólo explica el 2% de todas las demencias (3), es preciso tenerla en mente, dado que se trata de una causa potencialmente reversible. El diagnóstico es complejo, pudiendo confundirse con enfermedad de Parkinson o demencia vascular.

Cuadro clínico

Se compone por la tríada clásica de: alteraciones de la marcha, deterioro cognitivo progresivo y alteraciones esfinterianas (incontinencia urinaria).

Estas manifestaciones son insidiosas y progresivas, siendo precoz la alteración de la marcha. No es necesario esperar a que aparezca la triada, ya que los mejores resultados se obtienen mientras más precoz es el tratamiento (antes de los seis meses de evolución de la demencia) (4,5). Las alteraciones de la marcha corresponden a una apraxia, caracterizada por deambulación lenta, dificultad para el inicio de la marcha o girar, pasos cortos, pies pegados al suelo, aumento base de sustentación, flexión anterior del tronco, disminución del balanceo y tendencia caída hacia atrás. Los reflejos tendinosos y el tono muscular pueden estar aumentados, pero no hay falta de fuerzas ni alteraciones de la coordinación (6,7).

Las alteraciones cognitivas son tardías y se caracterizan por una demencia subcortical: apatía, depresión, bradipsiquia, desorientación, inatención y

alteración de memoria episódica. La presencia de signos corticales, como afasia y agnosia deben hacer sospechar otro diagnóstico agregado (por ejemplo, enfermedad de Alzheimer) (6,7). Es importante considerar en el diagnóstico diferencial otras causas de déficit cognitivo subcortical frecuentes en adultos mayores, como la depresión.

Las alteraciones esfinterianas incluyen aumento de la frecuencia, urgencia o incontinencia miccional, pudiendo llegar a una vejiga neurogénica espástica (4).

El cuadro clínico por sí solo no es patognomónico; cada una de las alteraciones es frecuente por separado en ancianos, pudiendo ser secundarias a múltiples causas. Los diagnósticos diferenciales más importantes son: demencia degenerativa o vascular, estenosis cervical o lumbar, neuropatía periférica, enfermedades articulares, inestabilidad vesical e hipertrofia prostática.

Etiología

La mayoría son idiopáticos (alteración de la absorción LCR), pudiendo encontrarse en algunos pacientes el antecedente de hemorragia subaracnoidea,

meningoencefalitis, traumatismo encefalocraneano o intervención neuroquirúrgica. El hecho de que sea secundario se considera un factor de buena respuesta al drenaje ventricular (5).

Exámenes complementarios sugeridos

1. **Screening bioquímico** de causas de demencia reversibles, incluyendo niveles plasmáticos de vitamina B₁₂, TSH, serología para lúes y VIH.
2. **Neuroimágenes:** de elección es la resonancia magnética encefálica (el TAC es menos sensible para detectar alteraciones microvasculares asociadas o pequeños tumores intraventriculares). Se observa una hidrocefalia (índice de Evans mayor o igual a 0,3) desproporcionada al grado de atrofia, sin otras causas que expliquen el cuadro clínico (6). La presencia de hiperintensidades periventriculares en T2 (imágenes hipodensas en TAC) puede traducir reabsorción transependimaria de LCR o cambios isquémicos de sustancia blanca. Su presencia no es un factor que influya significativamente la respuesta al drenaje ventricular (8).

3. La **evaluación neuropsicológica** es de beneficio para medir el grado de deterioro y su evolución frente a las medidas terapéuticas. En ella se observa alteraciones de atención, función ejecutiva, fluidez y memoria reciente (deterioro subcortical). Las pruebas rutinarias aisladas para demencias corticales, como el Mini-Mental State Examination, son de escaso valor en estos pacientes (6,7).
4. **Punción lumbar** (medición de presión, citoquímico, análisis bacteriológico y prueba de la punción lumbar). La punción lumbar muestra presiones de apertura de LCR entre 6 a 24 cm H₂O, aunque típicamente está en rango normal alto. Los exámenes citoquímico y bacteriológico deben ser normales. La prueba de la punción lumbar consiste en la extracción de 40-50 mL de LCR (con un trócar 18-20), evaluándose luego si hay mejoría aguda de los síntomas (especialmente la marcha). Una prueba positiva es altamente predictiva de buena respuesta al drenaje ventricular (valor predictivo positivo (VPP): 72-100%), pero tiene una baja sensibilidad (26-61%) (4). Es preciso objetivar los

cambios midiendo, por ejemplo, la distancia recorrida y el número de pasos en un determinado tiempo, la habilidad para caminar en tándem, la capacidad de darse vuelta, sentarse y levantarse de una silla; es ideal poder filmar al paciente antes y después del procedimiento. Las pruebas neuropsicológicas rara vez mejoran en forma aguda y puede haber un factor de aprendizaje del test al aplicarlo en un intervalo de tiempo tan breve, por lo que no se recomiendan para estos fines.

Si la prueba de la punción lumbar es negativa, la mayoría de los expertos sugieren realizar un examen más sensible, como drenaje lumbar externo, monitorización continua de presión intracraneal (PIC) o test de infusión de LCR. El “drenaje lumbar externo” consiste en la extracción de 300-500 ml de LCR a lo largo de 3 días, mediante un catéter fijo, para evaluar la mejoría clínica (VPP: 90%, valor predictivo negativo (VPN): 78%) (4). La “monitorización de PIC continua” requiere la utilización de un captor de PIC por 3 a 6 días. Una PIC promedio mayor a lo normal o aparición de ondas B son altamente predictivas de

buena respuesta al drenaje ventricular (6). En el “test de infusión de LCR” se inyecta una pequeña infusión de solución salina al espacio subaracnoideo para calcular la resistencia de salida de LCR. Un aumento de la resistencia se asocia a buena respuesta al drenaje ventricular (VPP: 82%, VPN: 53%). La cisternografía radioisotópica ha caído en desuso debido a su escasa sensibilidad y especificidad (6,9).

El costo-beneficio de este tipo de exámenes complementarios ha sido objeto de debate y en caso de no ser fácilmente disponibles, podría optarse por la inserción directa del drenaje ventricular si el criterio del especialista así lo indica (9).

Criterios diagnósticos (10)

- **HNT posible** (VPP: 50%)
 - Mayor 50 años
 - Inicio insidioso
 - Trastorno de la marcha precoz (con o sin demencia o incontinencia asociada)
 - Análisis y presión de LCR normal.
 - Hidrocefalia comunicante, sin atrofia cortical marcada.
 - Sin otra causa que lo explique

- **HNT probable** (VPP: 90%)

Los anteriores más algún examen auxiliar con resultado compatible (prueba de la punción lumbar, monitorización de PIC, test de infusión de LCR, drenaje lumbar externo)

- **HNT definitivo**

Los anteriores asociado a una buena respuesta a la derivativa ventricular.

Tratamiento

El tratamiento validado es la instalación de un sistema derivativo de LCR (habitualmente ventrículo-peritoneal). Existe algunos reportes aislados de buena respuesta a acetazolamida o punciones lumbares repetidas, pero la evidencia es insuficiente para recomendar su uso (4,5). El drenaje ventricular presenta alrededor de un 30% de complicaciones (higromas, hematomas, infecciones, disfunción valvular), con un 5% de secuelas a largo plazo (5). Esto hace que el costo-beneficio de esta intervención deba valorarse cuidadosamente en cada paciente.

Referencias

1. 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; 2: 307-27.
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. Clarfield AM. The reversible dementias: Do they reverse? *Ann Intern Med.* 1988; 109: 476–86.
4. Marmarou A, Young HF, Aygok G, Sawauchi S, Tsuji O, Yaamoto T et al. Diagnosis and management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus: a prospective study in 151 patients. *J Neurosurg.* 2005; 102: 987-97.
5. Arriado-Mendico AN, Herrera-Guerrero MP, Otero-Silecio E. Chronic hydrocephaly in adults. A diagnostic and therapeutic challenge. *Rev Neurol.* 2002; 34: 665-72.
6. Poca MA, Sahuquillo J, Mataró M. Update on diagnosis and treatment of normotensive hydrocephalus (chronic hydrocephalus of the adult). *Neurologia.* 2001; 16: 353-69.
7. Bradley WG. Normal pressure hydrocephalus: new concepts on etiology and diagnosis. *Am J Neuroradiol.* 2000; 21: 1586-90.
8. Tullberg M, Jensen C, Ekholm S, Wikkelso C. Normal pressure hydrocephalus: vascular white matter changes on MR images must not exclude patients from shunt surgery. *Am J Neuroradiol.* 2001; 22: 1665-73.
9. Burnett MG, Sonnad SS, Stein SC. Screening tests for normal-pressure hydrocephalus: sensitivity, specificity, and cost. *J Neurosurg.* 2006; 105: 823-9.
10. Ishikawa M. Clinical Guidelines for idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurol Med Chir.* 2004; 44: 222-3.