

# HIDROCEFALIA DE PRESIÓN NORMAL

## UNA DEMENCIA REVERSIBLE.

RICARDO ESPAILLAT\*

MOISÉS GAVIRIA\*\*

La hidrocefalia de presión normal es una variedad obstructiva pero comunicante de hidrocefalia que cursa con demencia reversible. Su prevalencia se estima entre 1 a 6 % de todas las demencias. Aproximadamente 0.41% en personas mayores de 65 años. El mayor número corresponde a la etiología idiopática. Otras causas incluyen hemorragia subaracnoidea, trauma craneoencefálico y enfermedades inflamatorias y neoplásicas. La triada sintomática clásica describe trastorno motor, demencia e incontinencia. El diagnóstico se basa en la clínica, las imágenes escanográficas y la resonancia nuclear magnética encefálicas. Se describe el tratamiento quirúrgico (derivación) y los factores predictores de buena respuesta.

**Palabras Clave:** Hidrocefalia de presión normal; Demencia.

## NORMAL PRESSURE HYDROCEPHALUS

### A REVERSIBLE DEMENTIA

Normal pressure hydrocephalus is an obstructive but communicating hydrocephalus, with reversible dementia. Its prevalence fluctuates between 1 and 6% of all dementias, about 0.41% in people older than 65 years. Most cases have idiopathic etiology; other causes include subarachnoid hemorrhage, cranioencephalic trauma and neoplastic and inflammatory diseases. Classic symptomatic triad: motor disturbance, dementia and incontinence. Diagnosis is based on clinical, scanographic imaging and magnetic nuclear resonance. Surgical treatment (deprivation) and predisposing factors of good response are described.

**Key Words:** Hydrocephalus; Normal Pressure; Dementia.

## INTRODUCCIÓN

Hidrocefalia significa "*agua en la cabeza*" y se refiere a la dilatación de los ventrículos cerebrales. El término "hidrocefalia" es antiguo y la observación de esta entidad probablemente precede los reportes médicos al respecto. A pesar de esto, poco se ha escrito en relación a las consecuencias de esta patología y la creencia de que la colección de agua entre el cerebro y el cráneo producía un agrandamiento de la cavidad craneal prevaleció hasta 1725, cuando Vesalio demostró que la hidrocefalia producía un agrandamiento del sistema ventricular, sin aparente acumulación de líquido fuera del cerebro <sup>(1)</sup>.

Los estudios y reportes iniciales sobre hidrocefalia se realizaron en población infantil (incluyendo su correlación con el deterioro mental). En 1769 Morgagni describió por primera vez, que la dilatación de los ventrículos podría estar presente en un adulto cuya cabeza no se agrandaba. Con la demostración de Hakim (1964) de una condición reversible basada en una variedad obstructiva pero comunicante de hidrocefalia, se inició la investigación de demencia en hidrocefalia <sup>(2,3)</sup>.

La relación entre hidrocefalia y deterioro intelectual está hoy bien documentada. La mayoría de los estudios muestran un bajo índice en el coeficiente intelectual con un considerable rango de desviación

standard en pacientes con hidrocefalia <sup>(1)</sup>. La gran variabilidad en las habilidades intelectuales sugieren que otras influencias independientes del componente hidrocefálico podrían estar presentes. Esto incluye entre otras la etiología de la hidrocefalia, su grado de severidad, la edad de presentación, el sexo (los varones tienen un curso más favorable que las mujeres), así como también la presencia y la naturaleza de las anomalías asociadas (verbigracia, espina bífida). La inteligencia del paciente y la de los padres también podrían ser consideradas.

Se han postulado algunas teorías acerca de como se desarrolla la hidrocefalia:

- 1) Sobresecreción por los plexos co-roideos.
- 2) Obstrucción en la vía del líquido cefalorraquídeo, es decir, que su flujo podría estar obstruido ya sea en el sistema ventricular o antes de su absorción en el seno sagital. Característicamente en la hidrocefalia de presión normal, existe una libre comunicación entre el sistema ventricular y el espacio espinal subaracnoideo, pero hay una obstrucción del flujo del líquido cefalorraquídeo hacia el área del seno sagital.
- 3) Agrandamiento del sistema ventricular debido a la atrofia del tejido cerebral (hidrocefalia exvacuo)<sup>(4)</sup>.

## CLASIFICACIÓN

Las hidrocefalias pueden clasificarse en obstructivas y no obstructivas (ver Tabla 1) <sup>(1)</sup>. Las hidrocefalias obstructivas se subdividen a su vez en comunicantes (cuando existe un flujo libre a través y hacia afuera del sistema ventricular pero con obstrucción del flujo del líquido cefalo-lorraquideo hacia arriba a lo largo de los canales subaracnoideos hacia el área del seno sagital)<sup>(5)</sup> y no comunicantes (si existe una lesión obstruyendo la salida ventricular del líquido cefalorraquídeo).

Las hidrocefalias no obstructivas se refieren al agrandamiento del sistema ventricular secundario a cambios atrofícos del tejido cerebral (y raramente por sobreproducción de líquido cefalorraquídeo).

## EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia de la hidrocefalia de presión normal en la población general no ha sido cuantificada. Estudios realizados en Europa, en pequeñas poblaciones, han estimado que entre 1% y 6% de todas las demencias son debidas a hidrocefalia

de presión normal, y que un 0.41% de las personas mayores de 65 años tienen la enfermedad <sup>(6-7)</sup>. Estas investigaciones consideran que la hidrocefalia de presión normal está subestimada porque muchos casos no son reportados o tratados.

## FISIOPATOLOGÍA

Algunas posibles causas han sido sugeridas para el incremento de la medida ventricular en la hidrocefalia:

- 1) Alteración del mecanismo de absorción venosa <sup>(5)</sup>.
- 2) Obstrucción al flujo exterior del líquido cefalorraquídeo produciendo un incremento transitorio en el volumen y la presión del mismo.

Sin embargo, la explicación del incremento de la medida ventricular en la hidrocefalia de presión normal sin obstrucción al flujo externo a los ventrículos es cuestión de debate. Se ha propuesto, entre otras explicaciones, un gradiente simple de presión <sup>(1)</sup>. Esto es, que la presión normal del líquido cefalorraquídeo en los ventrículos es mucho

Tabla 1

CLASIFICACIÓN DE LAS HIDROCEFALIAS	
Obstructiva	No obstructiva
No comunicante (obstrucción del drenaje externo de líquido cefalorraquídeo ventricular)	Hidrocefalia ex vacuo (agrandamiento ventricular secundario a pérdida focal o diseminada del tejido cerebral)
Comunicante (obstrucción del drenaje del líquido cefalorraquídeo extraventricular)	Hidrocefalia hipersecretora (una rara condición asociada con papiloma de los plexos coroideos).

mayor que la presión en el nuevo espacio establecido sobre la membrana subaracnoidea, produciendo así un agrandamiento ventricular. Ninguna de las causas propuestas ha sido totalmente satisfactorias y lo cierto es que la hidrocefalia aparece en individuos sin evidencia de presión elevada del líquido cefalorraquídeo y sin atrofia cerebral demostrable.

#### HIDROCEFALIA DE PRESIÓN NORMAL Y DEMENCIA

Aunque gran parte de las hidrocefalias de presión normal son idio-páticas, una de las causas más común es la hemorragia subaracnoidea debida a ruptura de aneurismas y en algunos casos a sangrado de una malformación arteriovenosa o trauma <sup>(1)</sup>. El trauma craneo-encefálico puede producir cicatrización y subsecuente fibrosis en el espacio subaracnoideo dando lugar a obstrucción del flujo. Enfermedades inflamatorias, particularmente meningitis, pueden ocasionar una fibrosis capaz de obstruir los canales subaracnoideos. Una variedad de tumores han sido reportados como etiología de hidrocefalia de presión normal: meningiomas que comprometan los senos sagitales, meningitis linfomatosa o carcino-matosa y masas en el tentorio. Quistes coloidales en el tercer ventrículo, colesteatomas, metástasis en tercer y cuarto ventrículo, y adenomas pituitarios.

#### MANIFESTACIONES CLÍNICAS

A pesar del amplio espectro de síntomas que pueden observarse en una hidrocefalia progresiva, y que reflejan las áreas del cerebro comprometidas, la triada clásica de disturbio motor, demencia e incontinencia, caracteriza el cuadro clínico.

Entre los problemas motores, las alteraciones en la marcha son las más características y prominentes. Se puede encontrar cierto grado de espasticidad más evidente en las extremidades inferiores que en las superiores. Existe, además, ataxia caracterizada por la dificultad al iniciar los movimientos, dando la impresión de que los pies están "pegados al piso" o "atraídos por cierto magnetismo". De cualquier modo, una vez el paciente inicia sus movimientos la actividad se asemeja cada vez más a lo normal. Aunque la dificultad en la actividad se asemeja al Parkinsonismo <sup>(8)</sup> la considerable mejoría en su progresión sugiere un compromiso motor frontal.

El deterioro mental asociado con la hidrocefalia varía ampliamente. El trastorno puede presentarse solamente como un pequeño enlentecimiento intelectual, alguna disminución en la espontaneidad, poca atención o apatía. En un estadio temprano el retardo intelectual es mínimo. En la medida que la condición progresa, un mayor deterioro ocurre, llegando a alteraciones

en la memoria, que se suman al proceso de enlentecimiento mental. El deterioro en el proceso de abstracción/ poco rendimiento en labores que requieren de secuencia de análisis y dificultad en cálculos complejos, son también característicos. El lenguaje se hace menos espontáneo y el volumen de la voz disminuye. En etapas tardías el paciente puede tomarse mutista <sup>(9,10)</sup>. Muchos pacientes se ven quietos, aislados, lentos para responder, pero ocasionalmente se observan ansiosos, agresivos y paranoides (9,10). En estados más avanzados se presentan alteraciones en el estado de conciencia que llegan hasta el coma.

La incontinencia urinaria es frecuente en la hidrocefalia pero generalmente no aparece hasta bien adelantado el curso de la enfermedad <sup>(1)</sup>.

## DIAGNÓSTICO

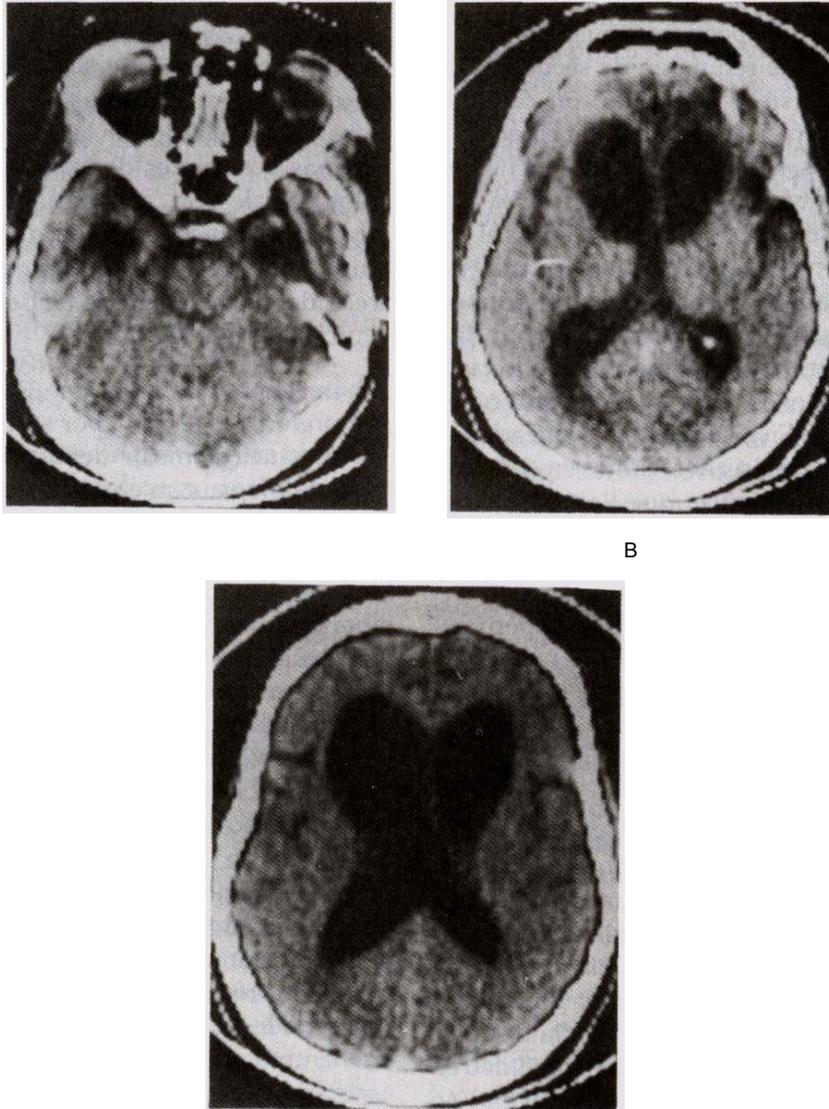
El diagnóstico se basa en el cuadro clínico (disturbio motor, demencia e incontinencia urinaria), la punción lumbar y los hallazgos de neuroimágenes. En la hidrocefalia de presión normal, la punción lumbar revela una presión media de apertura del líquido cefalorraquídeo en niveles de variación normal (< 180mm H<sub>2</sub>O o 13mm Hg con el paciente en la posición de cubito lateral) <sup>(12)</sup>.

Las imágenes (escanografía cerebral, resonancia magnética nuclear)

muestran no sólo el agrandamiento sino también la apariencia de balón de los ventrículos, sugestivo de un proceso obstructivo. En las astas frontales y temporales se observa un agrandamiento desproporcionado comparado con las porciones más posteriores de los ventrículos laterales. En casos agudos, la migración transependimal del líquido cefalorraquídeo puede crear áreas identificables alrededor de los ventrículos (Ver figura 1).

Las imágenes obtenidas con RMN son preferibles al TAC por su mayor resolución, mejor delimitación de la patología y su elevada sensibilidad a la dinámica del flujo del líquido cefalorraquídeo, que en la hidrocefalia de presión normal es hiperdinámico. Ese movimiento es visualizado en la RMN con densidad de protones, como un incremento del flujo excretado en el acueducto cerebral (esto es, que se extiende hacia la parte posterior del tercer ventrículo y a la parte anterior del cuarto ventrículo) <sup>(13)</sup>. Cuando está presente el hiperdinamismo es un indicador específico de respuesta al tratamiento de la hidrocefalia de presión normal. De cualquier modo, la ausencia de este incremento en el flujo excretado, no es un indicador confiable de que la hidrocefalia de presión normal no existe, debido a que la apariencia del flujo excretado se disminuye notablemente según los parámetros de adquisición comúnmente utilizados en la toma del examen.

Figura 1



Tomografía Computarizada en Hidrocefalia: los ventrículos se encuentran dilatados (particularmente los cuernos frontales (B,C) y temporales (A) mientras los surcos corticales son relativamente normales.

El PET, las tomografías computarizadas con mejoramientos por Xenón (Xenon-CT) y el SPECT pueden mostrar un hipometabolismo cortical y subcortical diseminado, así como un deterioro en el flujo sanguíneo cerebral en pacientes con hidrocefalia de presión normal

(14,15)

### ESTUDIOS ANATOMOPATOLÓGICOS

El cerebro de los pacientes con una hidrocefalia obstructiva pueden presentar un ligero aplanamiento de los giros. La sección coronal de los hemisferios muestra amplia dilatación de los ventrículos laterales, más marcada en las astas frontales y temporales. Estudios histológicos revelan fibrosis leptomenígea o pachioniana, responsable del bloqueo de la absorción (en el caso de la hidrocefalia de presión normal), disrupción epéndimal ventricular y gliosis subepéndimal producida por la dilatación ventricular, así como espongiosis y desmielinización periventricular (estos cambios son manifiestos clínicamente en la incontinencia y la marcha atáxica).

### TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

En adición al tratamiento del factor que produce la patología, es la colocación quirúrgica de un "shunt" que revierta el líquido cefalorraquídeo desde el espacio intracraneal (ventrículos) a un sitio extracraneal (la cavidad peritoneal

o la vena cava superior); el éxito de este procedimiento oscila entre 20 y 80% de los casos, con reportes de que los síntomas tardan hasta 4 años en mejorar

(13,16)

Los disturbios motores son los primeros en responder a un tratamiento adecuado, ya que el déficit cognitivo tarda en mejorar aún después de un tratamiento quirúrgico satisfactorio. Existen experiencias con el uso de psicoestimulantes (Ritalina en dosis hasta 30mg/día), que incrementan la calidad de vida y disminuyen la frustración por los déficits en atención, concentración y memoria.

Dado que las complicaciones del procedimiento quirúrgico son frecuentes (hasta un 40%), es muy importante reconocer el paciente que más se beneficiaría de la cirugía<sup>(13)</sup>. Entre los factores de mejor pronóstico, todavía en investigación, están: la duración de los síntomas antes de la cirugía (menos de 6 meses), los disturbios en la marcha antes que la demencia, un mejoramiento transitorio de los síntomas, antes del procedimiento, con la extracción de líquido cefalorraquídeo con punción lumbar (remoción de 40ml de líquido) y la ausencia de enfermedad vascular significativa

(11,12,13)

El desarrollo reciente de imágenes de contraste de fases de velocidad del líquido cefalorraquídeo, podría proporcionar un método confiable para identificar aquellos pacientes

con mejor pronóstico <sup>(17)</sup>. Este instrumento prometedor podría seleccionar aquellos con síntomas de hidrocefalia de presión normal y por

tanto una demencia tratable, sin el riesgo de elegir pacientes que no se beneficiarán de la cirugía, evitando las complicaciones postquirúrgicas.

REFERENCIAS:

1. Cummings JL, Benson DF : Dementia a clinical approach; 1993. 267-91.
2. 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.
3. Adam RD, Fisher CM, Hakim S, et al: Symptomatic occult hydrocephalus with "normal" cerebrospinal fluid pressure. N Engl J Med 1965; 273:117-26.
4. Bradley WG Jr, Whittmore AR, Watanabe AS, et al: Association of deep white matter infraction with chronic communicating hydrocephalus : implication regarding the possible origin of normal- pressure hydrocephalus. Am J Neuroradiol 1991; 12:31 -9.
5. Gleason PL, Black PM, Matsumae M: The neurobiology of normal pressure hydrocephalus . Neurosurg Clin N Am 1993,4:667-75.
6. Casmiro M, Benassi, G, Cacciatore FM, et al: Frequency of idiopathic normal pressure hydrocephalus (letter). Arch Neurol 1989; 46:608.
7. Trenwalder C, Schwarz J, Gebhard J, et al: Starnberg trial on epidemiology of parkinsonism and hypertension in the elderly. Arch Neurol 1995; 52:1017-22.
8. Sudarsky L, Simón S: Gait disorder in late-life hydrocephalus, Arch Neurol 1987; 44:263-67.
9. Nagaratnam N, Berma S, Nagaratnam K, et al: Psychiatric and behavioural manifestations of normal-pressure hydrocephalus. Br J clin Pract 1994; 48(3):122-124
10. Schneider U, malrnadier A, Dengler R, et al: Mood cycles associated with normal pressure hydrocephalus, Am J Psychiatry 1996; 153:1366-67.
11. Sand T, Boviurn G Grirnse R, et al: Idiopathic normal pressure hydrocephalus; the CSF tap-test may predict the clinical response to shunting. Acta Neurol Scand 1994; 89:311 -16.
12. Boon AJ, Tansd JTJ, Delwel EJ, et al: Dutch normal -pressure hydrocephalus study: the role of cerebrovascular disease. J Neurosurg 1999; 90:221-26
13. Caruso R, Cervoci L, Vítale AM, et al: Idiopathic normal-pressure hydrocephalus in adults: results of shunting correlated with clinical findings in 18 patients and review of the literature, Neurosurg Rev 1997; 20:104-107.
14. Tedeschi E, Hasselbalch SG, Waldemar G, et al: Heterogeneous cerebral glucose metabolism in normal pressure Hydrocephalus. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1995; 59:608-15.
15. Shih WJ, Tasdemiroglu E: Reversible hypoperfusion of the cerebral cortex in normal-pressure hydrocephalus on technetium-99m-HMPAO brain SPECT images after shunt operation, aJ Nucl Med 1995;36:470-73.
16. Larsson A, Wikkelson C, Bilting M, et al: Clinical parameters in 74 consecutive patients shunt operated for normal pressure hydrocephalus, Acta Neurol Scand 1991 ;84:475-82.
17. Hurley Ra, Bradley WG, et al: Normal pressure hydrocephalus: Significance of MRI in apotentially treatable demantia, J Neuropsych and Clinical Neurosciences 1999;11:297-99.