

Dilación, dilatación e inclinación en hidrocefalia de presión normal

Fidias E. León-Sarmiento¹
Gustavo Pradilla Ardila²
Andrés Calderón³
José R. Duque⁴

Resumen

Introducción: La hidrocefalia idiopática de presión normal es una entidad conformada por una triada de signos clínicos que incluyen alteraciones de la marcha, de la cognición y del control de esfínteres urinarios, concomitantes con un aumento de líquido cefalorraquídeo con presión normal, hidrocefalia y atrofia cortical, sin causa identificable. *Métodos y resultados:* Reporte de caso. Paciente colombiano, de género masculino y 26 años de edad, con un cuadro clínico de tres años de evolución: presentaba los criterios clínicos descritos anteriormente, además de una notoria afectación extrapiramidal, caracterizada por distonía focal, incluyendo pleurotonos. Sumado a lo anterior, presentó labilidad emocional, alteraciones de memoria, personalidad que pasó de introvertida a compulsiva, trastornos del sueño, aislamiento y disminución de la reacción al peligro. Inicialmente se diagnosticó depresión, y luego, esquizofrenia paranoide. Recibió olanzapina sin mejoría de su cuadro neuropsiquiátrico. Algunos de estos signos y síntomas mejoraron luego de punción lumbar, la cual tuvo una presión normal, confirmándose así el diagnóstico clínico, con posibilidades terapéuticas promisorias. *Conclusión:* La hidrocefalia de presión normal se debe considerar en personas jóvenes, cuya sintomatología y exámenes de neurolaboratorio no cumplan con los fundamentos de la psiquiatría basada en la evidencia.

Palabras clave: Hidrocefalia de presión normal, distonía, síndrome de Pisa, pleurotonos.

Title: Delay, Dilation, and Bending in Normal Pressure Hydrocephalus

-
- ¹ Médico PhD. Miembro de la Unidad de Movimientos Anormales y Neuromagnetismo, Sección de Neurología, Fundación Santa Fe, Bogotá, Colombia. Uniciencia Research Group, Universidad Nacional, Bogotá, Colombia.
 - ² Médico neurólogo. Profesor titular del Departamento de Medicina Interna, Universidad Industrial de Santander (UIS), Bucaramanga, Colombia. Jefe de la Unidad de Neurología, Facultad de Salud, UIS. Director de Investigación de Neurotoxicología, UIS, Bucaramanga, Colombia.
 - ³ Médico. Miembro de Uniciencia Research Group, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia.
 - ⁴ Médico. Miembro de Uniciencia Research Group, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia.

Abstract

Introduction: Normal pressure hydrocephalus is a clinical entity characterized by a triad of clinical signs including gait abnormalities, cognitive disorders and sphincter dysfunction. It parallels an increased cerebrospinal fluid pressure, hydrocephalus and brain cortical atrophy. No detectable cause is a must. *Methods and results:* Case report. This is a Colombian male patient, 26 years-old, who had the clinical findings commented above starting three years before our evaluation. He also presented notorious extrapyramidal involvement, mostly focal dystonia including pleurotonus. Besides this, mood lability, memory disorders, personality changes turning from introverted to compulsive, sleep disorders, isolation and fearlessness were also present. Initially, depression was diagnosed and then paranoid schizophrenia was considered. Olanzapine was given with no benefits on his neuropsychiatric disorder. Some of these signs and symptoms improved after a lumbar puncture which had a normal pressure. It confirmed the diagnosis and offered very promising therapeutic possibilities. *Conclusion:* Normal pressure hydrocephalus must be considered in young people who have clinical symptoms and neurolaboratory findings out of the range of those commonly considered to be part of evidence-based psychiatry.

Key words: Normal pressure hydrocephalus, dystonia, Pisa syndrome, pleurotonus.

Introducción

Para el clínico aún son un reto las enfermedades neurodegenerativas, a pesar de los avances clínicos y los recursos tecnológicos existentes. Dicho reto aumenta cuando se presentan alteraciones cognitivas, motoras y sensitivas de manera simultánea, dadas por una afectación simultánea de los sistemas piramidales

y extrapiramidal. En este artículo presentamos el caso de un paciente, cuyo trastorno orgánico poseía un daño combinado de los sistemas mencionados y quien fue evaluado en, al menos, siete entidades médicas colombianas durante aproximadamente tres años, sin haberse emitido un diagnóstico certero durante este lapso. El diagnóstico se dilató y, por ende, el tratamiento de una patología, cuyo componente básico es la dilatación ventricular crónica.

Métodos y resultados

Este es el reporte de caso de un hombre de 26 años de edad, quien inició un cuadro clínico a los 23 años, mientras se desempeñaba como ayudante de fotografía. Durante este período fueron notorios el desenfoque en la toma de imágenes y las imperfecciones al momento de realizar el corte en el papel fotográfico; más evidente del lado derecho del paciente. De manera simultánea, aparecieron pápulas que se ulceraban y cicatrizaban en las piernas, la espalda y las manos, sin episodios febriles.

Así mismo, la familia notó que el paciente se “torcía hacia el lado derecho” y que esto aumentaba con la marcha. Al tiempo apareció tristeza y llanto fácil, sin ideas suicidas, los cuales eran provocados por problemas sentimentales del paciente. Este último consultó a un médico general, quien le diagnosticó depresión. Entonces inició la toma de olanzapina, 10 mg/día.

Una semana después, presentó un episodio convulsivo único tónico-clónico generalizado de tres minutos de duración, sin pérdida del conocimiento. Luego se apreció pérdida de la memoria, alteración del curso del pensamiento y de personalidad, que pasó de introvertida a compulsiva.

A los 24 años de edad, un psiquiatra le diagnosticó esquizofrenia paranoide y le reajustó la olanzapina a 5 mg/día. Posterior a esto, disminuyó en el paciente la percepción de señales auditivas y visuales, al tiempo que se presentó aislamiento e incapacidad para reaccionar ante el peligro.

A los 25 años apareció la pérdida del equilibrio en bipedestación, y se hizo más notoria la marcha espástica, con lateralización del tronco a la derecha (síndrome de Pisa). A los 26 años se incrementó el tropiezo con los marcos de las puertas y las paredes y las caídas de su altura, y aparece una postura diatónica en flexión de antebrazo izquierdo. El antebrazo derecho permanecía adosado al muslo, en posición sentada, y en las primeras horas de sueño.

Seis meses antes de la presente evaluación por parte de nuestro grupo, era incapaz de iniciar deambulación y cambiar de posición acostado, de manera voluntaria. Hay disfagia para sólidos y líquidos, con "rumiación"; aumento de la pérdida del equilibrio; incapacidad para iniciar movimientos voluntarios; pérdida del control de los esfínteres, especialmente el urinario; alteraciones del sueño con

interrupciones frente a estímulos mínimos, y temblor de reposo en la mano izquierda.

En el examen físico se encontró desorientado en tiempo, espacio y lugar, así como con apraxia ideomotora. La frecuencia cardíaca fue de 100 por minuto, y la presión arterial, de 140/82 mm Hg, sin cambios significativos ante la evaluación autonómica (1). Había úlceras múltiples con signos de cicatrización, redondas, de bordes bien definidos en la cara de las piernas, los brazos y la espalda (Figura 1); impersistencia motora oculobucal; disminución de la respuesta dolorosa en el nervio supraorbital izquierdo; paresia facial izquierda y deltoidea derecha; signo de rueda dentada en los miembros superiores, principalmente distal, y en el miembro inferior izquierdo; laterocolis izquierda, y temblor postural de reposo en el miembro superior izquierdo, entre 8 y 12 Hz; síndrome de Pisa con desviación del tronco a la derecha; hiperreflexia tendinomuscular generalizada; clono rotuliano bilateral; reflejo glabellar presente y marinesco bilateral. Hubo un aumento de la bradicinesia en los miembros superiores con movilización pasiva contralateral.

La serología para VIH y para sífilis (VDRL), el citoquímico de líquido cefalorraquídeo (LCR) y la determinación de actividad de enzimas lisosomales y ácidos grasos de cadena larga (Iduronato-2 sulfatasa, arisulfatasa B, Alfa-L-Iduronidasa) fueron normales. Un electroencefalograma (EEG) de rutina

fue inespecífico. La biopsia de piel mostró dermatitis granulomatosa, con células gigantes.

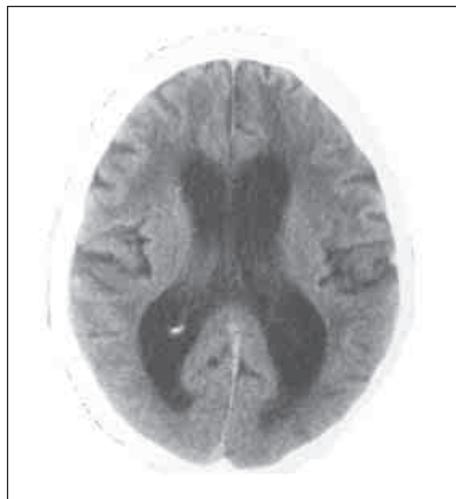
Se evaluó la integración sensorimotora del tallo cerebral mientras el sujeto estaba con los ojos abiertos y cerrados. Se encontraron latencias y amplitudes de las tres respuestas reflejas registradas en el músculo orbicular de los ojos dentro de los límites normales, cuando se realizó la estimulación eléctrica supraorbital derecha.

Con la estimulación supraorbital izquierda se evidenció la prolongación de la latencia de la respuesta R2 (41,2 milisegundos) y ausencia de la respuesta tardía R3 (2-4); además, se encontró una respuesta contralateral temprana llamada R1k, así como inestabilidad de la respuesta tardía R3 (2-4). El potencial evocado motor compuesto del nervio facial izquierdo y registrado en músculo nasalis presentó una amplitud disminuida (1,2 mv) y prolongación de la latencia (4,8 ms).

Los potenciales evocados somatosensoriales de los miembros superiores se encontraron dentro de los límites normales, mientras que los obtenidos del miembro inferior izquierdo evidenciaron respuestas evocadas de baja amplitud en la corteza somatosensorial contralateral. Así mismo, se encontró impersistencia de la onda F en hasta el 90% en los miembros superiores e inferiores.

Un tomografía computada de cráneo mostró hidrocefalia global con atrofia del cuerpo calloso (Figura 1). Después de una punción

Figura 1. TAC de cráneo, sin contraste, que muestra aumento del tamaño en ventrículos laterales, marcada atrofia cortical y de sustancia blanca, con leve desviación de la línea media.



lumbar, realizada con fines diagnósticos, el paciente presentó desaparición del síndrome de Pisa, al igual que mejoría en la deglución y en los trastornos del sueño. Tuvo una presión (110 mmHg) y citoquímico normales, se suspendió la olanzapina y se recomendó iniciar neurorrehabilitación (5).

Discusión

La hidrocefalia es el aumento de la cantidad de LCR dentro de la cavidad craneana, y cursa con una presión normal (60-240 mm de agua) o aumentada (6). Puede ser idiopática de presión normal (HIPN) o secundaria. La secundaria se origina por (i) síntesis aumentada de la producción de LCR; (ii) limitación en la circulación del LCR, por obs-

trucción del agujero interventricular; (iii) obstrucción de los agujeros de Luschka o Magandie, con dilatación de los ventrículos tercero, cuarto y laterales, y (iv) disminución en la absorción y recirculación del LCR por exudados inflamatorios, obstrucción de los senos venosos, trombosis venosa o taponamiento de la vena yugular interna (7). Una hidrocefalia con presión normal, sin evidencia de atrofia cortical, se denomina hidrocefalia ex vacuo (8-10).

La HIPN o crónica, descrita por Hakim en 1965, se diagnostica cuando no se presentan las causas descritas (11-13). Se caracteriza por la aparición progresiva y lenta de signos y síntomas neurológicos, sin una causa identificable en presencia de atrofia cerebral. La incidencia y prevalencia en países europeos es de 22 y 5,5/100.000 habitantes, respectivamente (14). En nuestro medio aún no se conocen datos al respecto (15,16). El diagnóstico debe tener en cuenta la historia clínica, el examen físico y estudios de neuroimágenes, que cumplan con los criterios de Relkin y cols. (8).

La HIPN se caracteriza por alteraciones de la marcha, trastornos cognitivos e incontinencia urinaria, que se presentan como consecuencia de la compresión y deformación de las fibras nerviosas que pasan a través de porción medial de la corona radiada, con posterior desintegración sensorimotora y disfunción del tubo piramidal, que afecta el asa córtico-gangliobasal (8,10), acompañada de disfunción frontal.

Las alteraciones en estos circuitos corticales-subcorticales explicarían los signos y los síntomas extrapiramidales, cognitivos y visuoespaciales que presentó este paciente, quien cumplió con los criterios de Relkin y cols. (11), entre estos el aumento del índice de Evans que, en nuestro caso, fue de 0,36 (normal <0,30).

La hipotrofia/atrofia o desplazamiento del cuerpo calloso da cuenta de las alteraciones de comunicación interhemisférica, que mejoran posderivación de LCR (17). El aumento de tamaño ventricular genera un efecto de masa intracerebral que comprime las estructuras subcorticales, demostradas en este caso por las alteraciones trigeminofaciales y somatosensoriales descritas arriba y evidentes en la tomografía craneana. Y aunque se considera que esta patología aparece en mayores de 40 años, ya hay indicios de que se presenta desde la niñez (18). Nuestro caso, muy probablemente, es el paciente más joven descrito hasta la fecha en Colombia.

En el momento de elegir la opción de tratamiento se debe considerar el riesgo-beneficio (19). El drenaje lumbar produce beneficios alrededor de 72 horas después de la punción, algo que fue evidente en nuestro caso. En ocasiones, la comorbilidad y el deterioro clínico previo a la derivación (19) no permiten ver dicha mejoría.

No todos los pacientes responden a la derivación (20). En caso de practicarse, la ventrículo-peritoneal y la ventrículo-atrial son las prefe-

ridas (8,19). La válvula ajustable o programable permite el control del sub o sobredrenaje de LCR de manera no quirúrgica. La acetazolamida y las punciones lumbares a repetición han tenido, en menor proporción, resultados favorables (11,18).

Un hallazgo adicional en este caso fue el pleurotono o síndrome de Pisa. Este es un trastorno del movimiento, que se presenta como parte del abanico de alteraciones en la desintegración sensorimotora que se encuentra en la HIPN. Se caracteriza por una postura lateralizada permanente, con flexión de la cabeza y leve rotación del eje corporal en el tronco (21,22). Se ha asociado con neurolépticos, como la olanzapina y la clozapina, por bloqueo de la transmisión dopaminérgica (22,23), en hasta el 65% de los pacientes que recibe de forma crónica este tipo de antipsicóticos (24); así mismo, en algunos pacientes que reciben inhibidores de colinesterasa (25).

Las variantes alélicas que intervienen en el metabolismo de estos fármacos podrían mediar diferentes grados de detoxificación y posterior aparición de este síndrome (26). El síndrome de Pisa idiopático se ha descrito en pacientes que no reciben medicación alguna y en otros trastornos neurodegenerativos (24).

De acuerdo con nuestro conocimiento, no se había descrito en la literatura científica mundial este síndrome asociado con la HIPN (27), el que pudo haber empeorado por la administración incorrecta de olanzapina.

La dermatitis granulomatosa de células gigantes tampoco se había asociado con la HIPN. Se considera de muy rara aparición en procesos autoinmunes, como la artritis reumatoidea (28), y su significancia en el presente caso es desconocida.

Referencias

1. Valderrama C, Calderón A, Malpica D, Leon-Sarmiento FE. Evaluación no invasora del sistema nervioso autónomo: Principios prácticos y prácticas factibles. *Actual Enferm.* 2007;10:14-22.
2. Leon-S FE, Arimura K, Sonoda Y, Arimura Y, Osame M. Instability of R3 of the blink reflex in patients with HAM/TSP. *Funct Neurol.* 1994;8:199-02.
3. León-S FE, Arimura K, Arimura Y, Sonoda Y, Osame M. Contralateral early blink reflex in patients with HTLV-I associated myelopathy/tropical spastic paraparesis. *J Neurol Sci.* 1995;128:51-7.
4. Leon-Sarmiento FE, Schroeder N, Ruiz S. The capsacin-blink reflex linkage revisited. *Cephalalgia.* 2008;28:676-7.
5. León-Sarmiento FE, Bayona-Prieto J, Cadena Y. Plasticidad neuronal, neurorehabilitación y trastornos del movimiento: el cambio es ahora. *Acta Neurol Col.* 2008;24:40-2.
6. Torres-Hillera MA, Blanco CA, León-S FE. La barrera hematoencefálica: características y propiedades. *Acta Neurol Col.* 2000;16:315-24.
7. Snell R. *Neuroanatomía clínica.* Bogotá: Panamericana, 3a ed; 1994.
8. Relkin N, Marmarou A, Klinge P. Diagnosing idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery* 2005;57(Suppl 3):4-16.
9. Marmarou A, Bergsneider M, Relkin N. Development of guidelines for idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery.* 2005;57(Suppl 3):1-3.
10. Lee PH, Yong SW, Ahn YH, Huh K. Correlation of midbrain diameter and gait disturbance in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus. *J Neurol.* 2005;252:958-63.

11. Bret P, Guyotat J, Chazal J. Is normal pressure hydrocephalus a valid concept in 2002? A reappraisal in five questions and proposal for a new designation of the syndrome as "chronic hydrocephalus". *J Neurol Neurosurg Psychiatr.* 2002;73:9-12.
12. Edwards RJ, Dombrowski SM, Luciano MG, Pople IK. Chronic hydrocephalus. *Brain Pathol* 2004;14:325-36.
13. 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;4:307-27.
14. Brean A, Eide PK. Prevalence of probable idiopathic normal pressure hydrocephalus in a Norwegian population. *Acta Neurol Scand.* 2008, Jan 16 [avance en línea].
15. Pradilla G, Vesga BE, León-Sarmiento FE, Grupo Geneco. Estudio neuroepidemiológico en Colombia. *Rev Panam Sal Pub.* 2003;14:104-11.
16. Pradilla G, Vesga BE, León-Sarmiento FE. Estudio neuroepidemiológico en Aratoca, un área rural del oriente colombiano. *Rev Med Chile.* 2002;130:191-9.
17. Bret P, Chazal J. Hydrocephalus in childhood and adolescence. A review of 16 cases and reappraisal of the syndrome. *Child Nerv Syst.* 1995;11:687-91.
18. Mataró M, Poca MA, Matarín M, Sahuquillo J, Sebastián N, Junqué C. Corpus callosum functioning in patients with normal pressure hydrocephalus before and after surgery. *J Neurol.* 2006;253:625-30.
19. Bergsneider M, Black PM, Klinge P. Surgical management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery.* 2005;57(Suppl3):29-39.
20. Vanneste J, Augustijn P, Dirven C, Tan WF, Goedhart ZD. Shunting normal-pressure hydrocephalus: do the benefits outweigh the risks? A multicenter study and literature review. *Neurology* 1992; 42: 54-9.
21. Krauss JK, Regel JP, Droste DW, Orszagh M, Borremans JJ, Vach W. Movement disorders in adult hydrocephalus. *Mov Disord* 1997;12: 53-60.
22. Hung, TH, Lee Y, Chang YY, Chong MY, Lin PY. Reversible Pisa syndrome induced by clozapine: a case report. *Clin Neuropharmacol.* 2007;30(6):370-2.
23. Manu A, Samir K, Sukanto S. Clozapine effective in olanzapine-induced Pisa syndrome. *Ann Pharmacother.* 2006;40:2273-5.
24. Suzuki T, Matsuzaka H. Drug-induced Pisa syndrome (pleurothotonus): epidemiology and management. *CNS Drugs.* 2002;16:165-74.
25. Venegas P, Millán M, Miranda M. Tardive dyskinesia. *Rev Chil Neuro-Psiquiat.* 2003;41:131-8.
26. León-Sarmiento FE, Pradilla G, Vesga E. Neurological effects of organophosphate pesticides. *BMJ.* 1996; 313:690-1.
27. León-Sarmiento FE, Pradilla G, Calderón A. Pisa syndrome and idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Br J Neurosurg.* En prensa 2008.
28. Gerbing EK, Metze D, Luger TA, Ständer S. Interstitial granulomatous dermatitis without arthritis: successful therapy with hydroxychloroquine *J Dtsch Dermatol Ges.* 2003;1:137-41.

Recibido para evaluación: 31 de mayo de 2008
Aceptado para publicación: 20 de junio de 2008

Correspondencia
Fidias E. León-Sarmiento
Calle 74 No. 15-15, oficina 201
Bogotá, Colombia
feleones@gmail.com