

11232  
13  
24



# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

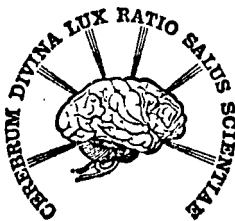
FACULTAD DE MEDICINA  
División de Estudios de Postgrado  
Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía

HIDROCEFALIA NORMOTENSA  
(SINDROME DE HAKIM-ADAMS)

REVISION Y ANALISIS DE ESTA ENTIDAD CLINICA EN  
EL INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGIA  
Y NEUROCIURUGIA

TESIS DE POSTGRADO  
Que para obtener el título en la Especialidad de  
NEUROCIURUGIA  
p r e s e n t a

DR. JAVIER VALDES GARCIA



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

México, D. F.

1989



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## I N D I C E .

Introducción.....	2
Generalidades.....	3
Métodos diagnósticos.....	7
Material y métodos.....	13
Resultados.....	14
Conclusiones.....	35
Diagrama de flujo de datos propuesto en hidrocefalia- sintomática a presión normal.....	37
Referencias bibliográficas.....	38

## HIDROCEFALIA NORMOTENSA (SINDROME DE HAKIM-ADAMS)

### INTRODUCCION.

La primera referencia a la asociación de demencia con ensanchamiento ventricular y presión normal fué dada por Foltz y Ward en 1956, en un enfermo que sufrió un evento de hemorragia subaracnoidea. Fué sin embargo, hasta 1964 y 1965 en que Salomón Hakim y - - Adams identifican y describen plenamente el cuadro de la hidrocefalia sintomática a presión normal. Desde entonces ha habido un gran número de reportes sobre ésta entidad, identificándose con relativa frecuencia en sujetos con procesos demenciales. A pesar de la gran cantidad de trabajos existentes sobre el tema, no ha sido elucidada fehacientemente su génesis ni se ha encontrado la forma de determinar en forma exacta cuáles son aquellos enfermos que responderán satisfactoriamente a la derivación del LCR; aún más, no existe criterio unificado respecto a cual debe ser la presión del sistema empleado, de tal manera que además de resolver el problema del enfermo, -- evite o disminuya la frecuencia de las múltiples complicaciones que se han reportado luego de la instalación de las válvulas de derivación.

Resulta por demás necesario volver la vista hacia esta entidad nosológica, puesto que la terapéutica apropiada es capaz de devolver a la vida normal a un sujeto que, de otra manera estaría condenado a la demenciación e incapacidad física, constituyéndose en una gran carga familiar y social.

## GENERALIDADES.

Dado que la presente no pretende ser una monografía sobre el tema, únicamente tocaré en forma somera algunos aspectos clínicos y diagnósticos que deben ser tenidos en cuenta en el análisis de esta patología.

El término Hidrocefalia significa etimológicamente "agua -- en la cabeza", esta patología ha sido estudiada fundamentalmente en los niños durante mucho tiempo en relación a las enfermedades congénitas que la producen. En los adultos las alteraciones que provoca la Hidrocefalia hipertensiva han sido también documentadas extensamente, en tanto que las alteraciones provocadas por la Hidrocefalia a presión normal son de reciente descripción (6). Los parámetros -- anatomo-fisiológicos que la definen como una entidad nosológica, son el hecho de tratarse de una Hidrocefalia de tipo comunicante y el tener la presión normal en las mediciones hechas mediante punción lumbar. Se ha señalado en algunos trabajos que resulta erróneo calificarla como de presión normal, ya que la monitorización de la presión intracraneal ha mostrado significativas elevaciones que no se han detectado con las punciones lumbares (17,8), motivo por el que algunos autores proponen que se le identifique como "Hidrocefalia -- comunicante con hipertensión intermitente" (7).

El diagnóstico de la Hidrocefalia normotensa se realiza en primera instancia sobre bases clínicas. Los datos de mayor relevan-

cia son la conocida tríada de alteración de la marcha, demenciación y disfunción esfinteriana.

La marcha de estos pacientes es de tipo apráxico, y no de tipo atáxico como consideraron originalmente Hakim y Adams (15), - puesto que no obedece a alteraciones sensitivas ni cerebelosas (8).- Fisher (11) señala que el término no clarifica los hechos y que debe de preferirse la descripción clínica. Se ha sugerido que las alteraciones de la marcha son originadas por el estiramiento que sufren las fibras provenientes de la corteza motora, al tener que rodear un ventrículo de dimensiones aumentadas (6). Otros autores señalan que la isquemia periventricular y de la sustancia gris, puede explicar al menos en parte este problema (37), lo cual puede relacionarse con lo encontrado por Vorstrup y Cols (38), quienes observaron una correlación significativa entre la mejoría clínica y el incremento del flujo sanguíneo cerebral luego de la derivación, aún cuando no en forma absoluta; de cualquier manera, tampoco se ha encontrado correlación exacta entre la reducción del tamaño ventricular y la mejoría clínica de la marcha (34).

Fisher (11) señala que se trata más bien de un problema de balance, que de debilidad, espasticidad o alteración de la sensibilidad. En fases iniciales puede haber dificultad para mantener la bipedestación y miedo a sufrir caídas; el enfermo camina como si estuviese un poco bebido y tiene que apoyarse en algo, ya que sus - -

miembros inferiores aunque no se encuentren debilitados para sostener su peso, no son capaces de colocarse apropiadamente en relación al centro de gravedad. Los pasos son más cortos y le resulta difícil dar vueltas sobre su eje (11,39). Existe dificultad para iniciar la marcha, como si los pies estuvieran adheridos al suelo (25, 6) y se puede apreciar marcha en tijera (25). En fases avanzadas, se pierde la capacidad para deambular a pesar de preservar la capacidad de movilizar las extremidades (11). En algunos pacientes puede semejar la actitud a la del parkinsoniano (32,6).

En relación a otras alteraciones motoras, se ha encontrado exaltación global de los reflejos de estiramiento muscular, o bien algunas respuestas anormales en frecuencias variables (11,6,15,39); raramente se han encontrado alteraciones cerebelosas (41).

Los cambios en esfera mental son de gran diversidad en la Hidrocefalia normotensa, y aparecen en general luego que las alteraciones de la marcha (11), aunque a veces las anteceden (37) o se presentan sin afectación de la marcha (13). La demenciación es progresiva, con inicio insidioso o súbito (25). Las alteraciones del estado de alerta varían desde una inatención leve hasta el mutismo akínético (37). La capacidad de manejo verbal disminuye, el sujeto se encuentra apático, desinteresado y con falta de espontaneidad (15,39). La afectación de la memoria es fácil de detectar y se encuentra relacionada con el tiempo de evolución en forma directa (11); existe dis-

calculia, cambios en la personalidad (33), desorientación, agresividad, paranoia, fabulación y depresión (que debe diferenciarse de la apariencia dada por la lentitud de los procesos mentales, o bien, de una pseudodemencia, ya que los pacientes pueden aún mantener su introspección y ser conscientes de su demenciación paulatina) (21).

Sypert y Ojemann han reportado casos de Hidrocefalia normotensa con cuadro clínico de Parkinson-demencia (32). Se ha observado en algunos casos, un deterioro agudo hasta el coma, luego de efectuar un pneumoencefalograma (11,1,33), complicación cada vez menos frecuente, ya que el estudio se hace con menor frecuencia.

Desde el punto de vista Neuropsicológico se considera a la Hidrocefalia normotensa como una causa de demencia de tipo subcortical, aunque puede coexistir con signos de disfunción cortical (6,21); y está caracterizada por un perfil de disfunción con compromiso de las funciones de apreciación visoespacial y lentitud psicomotora --- (35). La importancia de realizar estudio neuropsicológico en estos pacientes es incuestionable, puesto que las alteraciones en la esfera psicológica son una piedra angular en el diagnóstico del síndrome; por otra parte, este estudio puede demostrar una alteración clínicamente no detectada, amén de la utilidad que representa el objetivar la mejoría postoperatoria en este apartado, que en sentido pragmático es probablemente el de mayor relevancia en cuanto al desenvolvimiento social ulterior.



El tercer elemento de la triada es el de la disfunción esfinteriana. La incontinencia urinaria aparece según algunos autores, en etapas tardías y solo después de la aparición de los otros síntomas claves (6,11,37). Pueden encontrarse, sin embargo, pacientes con afectación temprana en este rubro, independientemente del grado de demencia (8). La alteración del esfínter anal es vista más raramente (25); algunos autores mencionan, también, incluso a la disfunción vesical como existente solo en algunas ocasiones (21,40,22), o presentada solo como urgencia (39,37). También se describe a la incontinencia urinaria como si la micción le resultase un evento sin relevancia al enfermo, que puede mojar su vestimenta o expeler flatos sin inmutarse (11,37,6). La patogenia sugerida es igual a la propuesta para las alteraciones de la marcha.

#### MÉTODOS DIAGNÓSTICOS.

Los recursos paraclínicos son numerosos y han sido diseñados para emplearlos como indicadores específicos en el diagnóstico de la patología que nos ocupa, sin que hasta ahora exista consenso sobre el abordaje paraclínico que precise el diagnóstico, y que determine cuáles son los enfermos que serán beneficiados con la instalación del sistema de derivación de LCR. A continuación se describirán los caracteres más relevantes de cada uno de ellos.

#### Cisternosubaracnoidografía Isotópica.

Este estudio y el pneumoencefalograma han sido los elementos más empleados en el estudio del enfermo con Hidrocefalia normoten-

sa. El estudio isotópico fué introducido en 1964 por Di Chiro, la técnica consiste en introducir a nivel intratecal una pequeña cantidad de albúmina marcada con yodo radioactivo; posteriormente con la gammacámara, se detecta el movimiento del isótopo a través de las vías de flujo del LCR (18,1). En 1972 se introdujo la dietiltriamina del ácido pentacético marcada con indio-111, considerándose superior tanto por la calidad de las imágenes obtenidas, como por radiar en menor cantidad a los enfermos y evitar las reacciones adversas - ocasionalmente encontradas con el yodo-131 (20,18,6,13). También se ha sugerido el empleo de Yterbio-169 DTPA (33).

En sujetos normales o en los que su enfermedad no interfiere con la circulación del líquido cefalorraquídeo, el isótopo asciende hasta la cisterna magna y la ambiens, progresa luego por toda la base hasta la región supraselar y de aquí pasa a los valles silvianos y la convexidad; por vía subfrontal llega a la región interhemisférica anterior y a la convexidad; el flujo perimesencefálico pasa a la cisterna pericallosa posterior y asciende igualmente hasta la región parasagital donde se efectúa su absorción hacia el seno sagital superior. El proceso dura en promedio unas 24 horas, pero puede requerir de un lapso mayor (18,40,1,2,8,25,33).

En el paciente con Hidrocefalia normotensa, la dinámica se encuentra alterada, observándose reflujos del isótopo a las cavidades ventriculares, falta de paso del material a la convexidad o retardo

en su ascenso (18,40,25,39,6,13).

Se ha considerado al reflujo ventricular como típico de esta entidad (25,18,40,13,6). Según Bannister (1), el estudio es útil para diferenciar la ventriculomegalia de la atrofia cerebral de la -- que produce la enfermedad que nos ocupa; además, puede mostrar lesiones no sospechadas como por ejemplo una encefalomalacia postraumática, alguna neoplasia o infiltración del espacio subaracnoideo (25,7). - Messert (25) considera que este estudio debe considerarse como parte de la evidencia mínima en el diagnóstico del síndrome, sin embargo, - puede haber pacientes con reflujo ventricular cuya clínica no se modifique luego de la intervención (40,18,13); aún más puede haber enfermos con cisternogramas normales que si mejoren (13,3); o bien, que empeoren a pesar de la positividad del estudio (20). Symon (33) enfatiza que, en términos generales, la correlación entre la cisternografía y la evolución postoperatoria es pobre. Mc L.Black (3) no encuentra diferencia significativa entre los diferentes patrones de imagen cisternográfica y la evolución postoperatoria. Cabe señalar que - -- Shenkin (29) reporta falta de mejoría en 4 de sus enfermos con cisternograma positivo, dos de los cuales no tuvieron mejoría a pesar de -- haberse demostrado disminución de las dimensiones ventriculares de -- más de un 35% lo cual objetiva la dificultad existente para predecir la evolución clínica de los enfermos en base a este estudio.

#### PNEUMOENCEFALOGRAMA.

La introducción de aire en el espacio subaracnoideo mediante punción lumbar con objeto de visualizar las cavidades ventriculares ha sido frecuentemente empleada en el diagnóstico de la Hidrocefalia a presión normal (39,36,33,1,2,22,25,31,29,40,8). Los cambios morfológicos objetivables con este estudio son la dilatación ventricular y la ausencia de paso de aire hacia la convexidad (bloqueo incisural) (33,31,40,22). Se ha señalado que es particularmente significativa la dilatación de los cuernos temporales, que se observan de tamaño relativamente normal en caso de atrofia cerebral (33,8). Un ángulo calloso de menos de  $120^\circ$  es sugestivo de Hidrocefalia comunicante, pero debe de hacerse una cuidadosa colocación de la cabeza -- del enfermo para que la medición sea confiable (25,22,33).

Han sido reportadas con este estudio, severas complicaciones con deterioro del enfermo, en ocasiones hasta el mutismo akinético (8,11) o la muerte (2). Otros problemas generados por el estudio han sido el embolismo aéreo y el retardo en la mejoría clínica luego de la derivación (1). La aparición de estas complicaciones, provocó que se optara por introducir una cantidad menor de aire, razón por la que en ocasiones la falta de aire en la convexidad es un defecto técnico (33).

#### TOMOGRAFIA AXIAL COMPUTARIZADA.

Desde el advenimiento de la tomografía computada en 1973,-

el estudio de la morfología ventricular se realiza con ésta, relegándose por completo el estudio pneumoencefalográfico. Los datos más -- frecuentemente observados en la tomografía de los enfermos con hidrocefalia normotensa son la dilatación ventricular, zonas de hipodensidad periventricular, redondeamiento de los cuernos frontales y obliteración de los surcos de la convexidad (22,8,37). En cuanto al último punto, se ha visto que pueden tener un aspecto normal y no afectar la evolución postoperatoria (13); pero si son prominentes debe -- de considerarse que existe atrofia cerebral y excluirse el diagnóstico de hidrocefalia normotensa (5). El edema periventricular y la obliteración de los surcos, han sido colegidos con mejoría en las funciones cognitivas postoperatorias. en un 80% de los enfermos de una serie (35). En el postoperatorio, la tomografía puede mostrar si ha -- habido buen resultado a la derivación desde el punto de vista anatómico, u objetivar las complicaciones en caso que las haya, con la -- gran ventaja de ser un estudio no invasivo (22). Salibi y Cols, -- (26) han reportado casos de hidrocefalia normotensa que semejaban enfermedad de pick desde el punto de vista tomográfico, con una dramática respuesta a la derivación de LCR. Vassilouthis (37) concluye que la asociación de los datos tomográficos y clínicos, son suficientes para decidir el manejo quirúrgico, sin problema de elevada morbi-mortalidad.

#### IMAGEN POR RESONANCIA MAGNETICA.

Las imágenes que proporciona este estudio, son de resolu--

ción superior a la de la tomografía. Las anomalías que muestra este estudio son: edema transependimario en los cortes potenciados - en T2, dilatación de la porción anterior del tercer ventrículo, redondeamiento y ascenso del cuerpo calloso, disminución de la distancia mamilo-pontina y el signo de vacío por flujo de líquido cefalorraquídeo. El último dato es observable a nivel del acueducto de Silvio, y sugiere reflujo (9,28).

#### ESTUDIOS DINAMICOS Y DE PRESION INTRACRANEAL.

La prueba de infusión en el espacio subaracnoideo lumbar, fue desarrollada por Katzman; tiene por objeto, medir la capacidad de absorción de LCR mediante el registro de presión intracraneal, en respuesta a la infusión de solución salina en volúmenes y tiempos variables. En el sujeto con hidrocefalia comunicante, la presión alcanza rápidamente niveles altos, llegando a observarse ondas en meseta que desaparecen al suspender la infusión (33,36,30,10). La correlación entre la prueba y la evolución postoperatoria no ha sido muy elevada (33) y pueden haber falsos positivos y negativos (31,36,40,23). Trotter atribuye los malos resultados a problemas técnicos y sugiere la forma de evitarlos (36). Se han observado algunos efectos colaterales con la realización del estudio, evitables en su mayoría si se infunde líquido cefalorraquídeo artificial en vez de solución salina (10).

La monitorización de la presión intracraneal ha mostrado -

utilidad para la selección de pacientes. La presencia de ondas A o B de Lundberg son el parámetro a considerar (33,17,42,12,4). Hartman y Alberti (17) sugieren que se puede mejorar la selección de pacientes mediante la realización tanto de prueba de infusión como de monitorización de la presión intracraneal; Crockard (5), por su parte, encuentra que es mejor la selección de enfermos en base a la tomografía y la monitorización de la presión intracraneal. Ha sido señalado el hecho de que el registro de la presión es inexacto a presiones bajas, lo cual limita su utilidad como instrumento diagnóstico (19). Borgesen (4) con la prueba de conductancia al flujo de LCR, por perfusión lumboventricular encontró correlación con la evolución postoperatoria en el 96% de sus casos. Mc Comb (23) considera que, dado que se trata de un método invasivo, lleva tiempo el realizarlo y se requiere personal altamente especializado, resulta poco práctico. - Wikkelsø y Cols., sugieren que la punción lumbar repetida, puede demostrar cuales pacientes mejorarán con la derivación (39). Haan y Cols., proponen el drenaje lumbar continuo como método de selección; estos autores encontraron mejoría clínica en algunos pacientes que no habían mejorado con la punción lumbar; mejoría que se mantuvo con la derivación (14).

#### MATERIAL Y METODOS.

Se revisaron todos los expedientes de los enfermos que fueron llevados a derivación de LCR, con el diagnóstico de hidrocefalia normotensa, en el período comprendido desde la fundación de este Ins

tituto, hasta el mes de Noviembre de 1988; el total de expedientes - ascendió a 58. Se revisaron los aspectos clínicos, paraclínicos, el sistema de derivación empleado, la evolución postoperatoria y la morbi-mortalidad del procedimiento quirúrgico. Se buscó si la asociación de factores clínicos o paraclínicos puede predecir con validez la evolución clínica postoperatoria. Se trató en fin, de establecer la mejor vía diagnóstica, de forma que se le ofrezcan al enfermo - las mejores posibilidades de recuperación.

#### RESULTADOS.

Con objeto de facilitar la apreciación de los datos obtenidos, se presentarán algunos cuadros de frecuencia de las manifestaciones clínicas encontradas, en ocasiones relacionadas con la evolución postoperatoria, de manera tal que pueda apreciarse su relación o no con la mejoría de estos enfermos.

#### ANTECEDENTES.

En 47 enfermos se encontró algún antecedente patológico, - en 6 de ellos, no relacionables con la aparición del síndrome que nos ocupa, tales como la diabetes mellitus o la hipertensión arterial. Los padecimientos neurológicos encontrados fueron los siguientes:

Trauma craneal sin pérdida de alerta.....	16 casos.
Trauma craneal con pérdida de alerta.....	7 casos.
Hemorragia subaracnoidea.....	2 casos.
Hemorragia subaracnoidea (no bien documentada).....	3 casos.



Enfermedad vascular cerebral.....	4 casos.
Epilepsia.....	7 casos.
Neuroinfección.....	2 casos.

Se realizó análisis estadístico de la relación entre la -- presencia o no de antecedentes de patología neurológica y la evolu-- ción postoperatoria mediante la prueba exacta de Fisher, con resulta-- da de 0.36, esto es carente de significancia.

En cuanto a las manifestaciones correspondientes a la tria-- da sintomática clásica se encontraron los siguientes datos:

Demencia:

Esta manifestación se encontró en 51 pacientes, de los 7 - restantes, uno se encontraba en estado vegetativo crónico persisten-- te, en 5 enfermos no se detectó este problema y en el último no se - consignó el dato en el expediente clínico. Algunas de las manifesta-- ciones psiquiátricas más frecuentemente encontradas fueron: desorien-- tación, confusión, desaliño, labilidad emocional, soliloquios, depre-- sión, irritabilidad y problemas de memoria.

Como manifestaciones poco frecuentes, se presentaron aluci-- naciones visuales y fabulación en dos casos.

Marcha:

Apráxica.....36 casos.

Incapacidad para efectuarla.....	13 casos.
Apráxica con lateropulsión.....	1 caso.
Hemiparética.....	4 casos.
Normal.....	1 caso.
No valorada.....	3 casos.

Al relacionar el tipo de marcha con la evolución postoperatoria se obtuvo el cuadro número 1.

Función esfinteriana:

Disfunción vesical.....	17 pacientes.
Disfunción vesical intermitente...	2 pacientes.
Disfunción de ambos esfínteres....	24 pacientes.
Función normal.....	11 pacientes.
No consignado.....	4 pacientes.

Resulta por demás llamativo el elevado número de enfermos con alteración de la función del esfínter rectal por lo que considero prudente señalar que en pocos expedientes se puntualiza la alteración rectal y que en la mayor parte de los casos el encargado de la realización de la historia clínica solo reportó "esfínteres tomados". De ser objetivo este dato, la frecuencia de alteración del esfínter rectal en nuestro medio resultaría extremadamente alta en relación a

CUADRO No.1

## EVOLUCION POSTOPERATORIA

TIPO	Sin cambio	Mejoría	Asintomático	Empeorado	Mejoría transitoria.	Est. Oscilante.	Mejoría mínima.
Apráxica.	6	9	5	13	2	0	1
No realizada	2	8	1			1	1
Apráxica + Pulsión lateral.	1						
Hemiparética.	3			1			
Normal.	1						
No valorada.	1	1					1

lo publicado en la literatura.

La correlación entre las alteraciones esfinterianas y la evolución postoperatoria se muestra en el cuadro número 2.

Del total de enfermos, se encontró la asociación de los tres síntomas cardinales de la enfermedad en 35, constituyendo el 60.3% de nuestro universo. En el cuadro número 3 se muestra la evolución postoperatoria con o sin la triada clínica.

El análisis estadístico entre la presencia o no de la triada clínica y su relación con la evolución postoperatoria arrojó un resultado de 0.1537 con la prueba exacta de Fisher, careciendo de validez predictiva en nuestra serie.

De igual manera, la asociación de alteración en la marcha y esfinteriana careció de validez estadística con la misma prueba ( $p=0.23$ ), así como la establecida con la alteración esfinteriana y demenciación ( $p=0.27$ ). Únicamente la asociación clínica de demenciación y trastornos de la marcha mostraron capacidad predictiva de evolución postoperatoria adecuada, con un valor de  $p=0.06$  en la prueba exacta de Fisher.

Se encontraron otras manifestaciones neurológicas que a continuación se detallan: El 50% de los enfermos presentó alteración

CUADRO No.2  
EVOLUCION POSTOPERATORIA

ALTERACION ESFINTERIANA	Sin Cambio	Mejoría	Asintomático	Empeorado	Transitoria	Oscilante	Mejoría mínima
Vesical	2	5	3	5		1	1
Ambos	5	8	2	6	2		1
Vesical intermitente		1		1			
No alteración	5	3	1	2			
No consignado	1	2					1

CUADRO No.3  
EVOLUCION POSTOPERATORIA

TRIADA	Sin Cambio	Mejoría	Asintomático	Empeorado	Transitoria	Oscilante	Mejoría mínima
Si	3	11	5	12	2	1	1
No	10	8	1	2			2

en el lenguaje, variante desde la disfasia mixta y la verborrea hasta dificultad oscilante, bradilalia o mutismo. La exploración del sistema motor evidenció paraparesia en 15 enfermos y debilidad aparente en un hemicuerpo en 10 casos; aisladamente se encontró cuadriparesia, parkinsonismo o monoparesia. En cuatro enfermos se apreció dismetría, temblor de intención en 2 y en uno signo de la rueda dentada. Los reflejos de estiramiento muscular fueron normales en 17 casos, -- exaltados en 35 y en el resto se apreció clonus, asimetría de las respuestas o disminución en su intensidad. Respuestas reflejas anormales se encontraron en 43 pacientes correspondiendo a los que a continuación se señalan en orden decreciente de frecuencia: Babinski, Marinesco-Radovici, Hoffmann, glabellar, chupeteo, chaddock, prensil y -- trömmner.

El primer síntoma de la enfermedad en 17 casos fué la alteración de la marcha y en uno disfunción del esfínter vesical, en el resto se encontró como primer dato una gama variable de síntomas o -- bien la asociación de varios.

El tiempo de evolución antes de establecerse el diagnóstico en nuestra institución, se muestra a continuación en el cuadro número 4 con la evolución clínica postoperatoria.

De acuerdo con este cuadro, parece de menor importancia el tiempo de evolución que el establecimiento de un diagnóstico preci-

CUADRO No.4

## EVOLUCION POSTOPERATORIA

TIEMPO DE EVOLUCION PREOPERATORIO	Sin Cambio	Mejoría	Asinto- mático	- Empeorado	Mejoría transito- ria.	Oscilante	Mejoría mínima
- 1 mes		1	1				
1 - 6 meses	6	9	1	9		1	2
7 - 12 meses	2	5	3	1	1		
13 - 24 meses	2	1		1	1		1
25 - 36 meses		1					
+ 36 meses	3	2	1	3			



so, aunque resulta lógico pensar que entre menor sea el tiempo de evolución mejores serán las probabilidades de mejoría puesto que se evitarían los cambios anatomopatológicos que provoca la hidrocefalia.

En relación a la edad de mayor presentación de esta patología, se encontró el mayor porcentaje (32.8%) en la séptima década de la vida. La suma porcentual entre la sexta, séptima y octava décadas de la vida fué de 75.9% comprendiendo la abrumadora mayoría de los casos, razón por la que no debemos escatimar esfuerzos para llegar a un diagnóstico preciso en todo paciente de este grupo etario, con objeto de brindarle el máximo beneficio posible. Del total de enfermos, 37 fueron de sexo masculino (63.8%) y 21 del femenino (36.2%).

#### ESTUDIOS PARACLINICOS.

##### Cisternogammagrafia Isotópica

Este estudio se realizó en un total de 37 enfermos, en el siguiente cuadro se relacionan los diferentes patrones encontrados y su evolución en el postoperatorio, cuadro número 5.

El análisis estadístico de los cisternogramas considerados como compatibles con el síndrome de hidrocefalia normotensa, no mostró relación estadísticamente significativa con la buena evolución postoperatoria con un valor de  $p=0.5$  en la prueba exacta de Fisher.

CUADRO No.5  
EVOLUCION POSTOPERATORIA

CISTERNOGRAMA	Sin Cambio	Mejoría	Asintomático	Empeorado	Mejoría Transitoria	Oscilante	Mejoría mínima
No realizado	6	9	1	3	1		1
Normal		2		2			
Ventricular	4	6	2	5	1	1	
Mixto	1		1	1			1
Cisternas basales	1	1		1			1
Estasis intrarraquídea		1					
Aclaramiento tardío	1		1	2			
Resultado desconocido			1				

#### PNEUMOENCEFALOGRAMA.

Este estudio se realizó en un total de 40 enfermos, en el cuadro número 6 se relaciona el patrón morfológico obtenido, con la evolución en el postoperatorio.

La correlación estadística entre los patrones morfológicos compatibles con la hidrocefalia normotensa y la mejoría luego del procedimiento derivativo resultó con un valor de  $p=0.001$  esto es, con -- significancia (prueba exacta de Fisher).

#### ELECTROENCEFALOGRAMA.

No fué realizado en 43 pacientes, resultó normal en dos, el trazo se apreció lentificado en 4, con voltaje disminuido en uno, -- anormal por aparición de ondas teta en otro y en los siete restantes se calificó de anormal difuso.

#### PUNCION LUMBAR.

En todos los enfermos se realizó, la presión encontrada fué menor de 50 mm. de agua en el 8.6%; entre 50 y 150 mm. de agua en el 63.8%; en el restante 27.6% la presión fué medida entre 151 y 190 mm. de agua. Los resultados del estudio citoquímico del LCR, no fueron -- de relevancia. En 13 pacientes se encontró positiva la reacción de Nieto en una dilución de 0.2 ml., considerada diagnóstica de cisticercosis meníngea, un enfermo más tuvo positiva la reacción en estudios ulteriores de LCR, y en otro fué positiva a 1 ml., de dilución.

CUADRO No.6  
EVOLUCION POSTOPERATORIA

PNEUMOENCEFALOGRAMA	Sin Cambio	Mejoría	Asintomático	Empeorado	Mejoría transitoria	Oscilante	Mejoría mínima
No realizado	1	8	6	2		1	
Dilatación con bloqueo incisural	11	8		9	1		3
Dilatación sin bloqueo	1				1		
Bloqueo en el flujo de gas				1			
Dilatación asimétrica con bloqueo incisural		1		1			
Dilatación simétrica sin bloqueo		1					
Dilatación ventricular		1		1			

Este hecho, sumado a la evidencia clínica, a los resultados de los estudios de neuroimagen y al dinámico de LCR (cisternogramografía isotópica), indica que la cisticercosis es capaz de producir alteraciones en la dinámica del LCR que llevan a la aparición del síndrome de hidrocefalia sintomática a presión normal. En uno de los casos de esta serie además de los estudios precisados, se contó con estudio anatomopatológico que corroboró dicha impresión. En cuanto a la mejoría clínica que ha sido observada en algunos pacientes con esta patología luego de efectuar punción lumbar, tenemos que sólo se encontró en 3 enfermos.

#### TOMOGRAFIA AXIAL COMPUTARIZADA.

Este estudio fué efectuado en 19 casos, encontrándose algunos de los hallazgos referidos en la literatura como característicos de la enfermedad en cuestión, tales como la dilatación ventricular, edema periventricular, obliteración de los surcos de la convexidad y redondeamiento de los cuernos frontales. En algunos enfermos se apreciaron lesiones cisticercosas quísticas y/o calcificadas. Considero que el estudio tomográfico es de suma importancia en el diagnóstico de la hidrocefalia normotensa puesto que su valor predictivo es elevado (37).

El estudio de imagen por resonancia magnética es de reciente introducción en nuestra Institución y se tiene aún poca experiencia al respecto; algunos reportes en la literatura la encuentran su-

perior a la tomografía, puesto que además de mostrar las alteraciones morfológicas que evidencia la tomografía, puede mostrar imágenes sugestivas de alteración dinámica del flujo de líquido cefalorraquídeo (9.28).

El estudio clínico preoperatorio se estableció de acuerdo a la escala clínica propuesta por Stein y Langfitt (31), a saber,

Grado 0: Déficit no reconocible, el sujeto es capaz de trabajar.

Grado 1: Déficit mínimo, actividad independiente en casa.

Grado II: Requiere alguna supervisión.

Grado III: Requiere mayor supervisión a pesar de funcionar más o menos en forma independiente en casa.

Grado IV: Incapacidad para funcionar independientemente. Se añadió un Grado (V), para calificar un enfermo en estado vegetativo - crónico persistente en el que se sospechó el diagnóstico de hidrocefalia normotensa y fué intervenido.

En el cuadro número 7 se aprecia la evolución postoperatoria relacionada con el estadio clínico preoperatorio.

CUADRO No.7

## EVOLUCION POSTOPERATORIA

GRADO CLINICO PREOPERATORIO	Sin Cambio	Mejoria	Asinto- mático	Empeorado	Mejoria Transito- ria	Oscilante	Mejoria mínima
II		1	1				
III	7	5	3	9		1	
IV	5	13	2	5	2		3
V	1						

#### TIPO DE DERIVACION.

El siguiente cuadro resume los tipos de válvula y sitios de derivación empleados en nuestros enfermos:

Tipo Valvular y sitio de implante	Número	Porcentaje
Hakim (ventrículo - atrial)	27	46.6
Hakim (ventrículo - peritoneal)	3	5.2
Pudenz (ventrículo - atrial)	10	17.2
Holter (ventrículo - atrial)	5	8.6
Biomed (ventrículo - atrial)	1	1.7
Biomed (ventrículo - peritoneal)	12	20.7

La presión de apertura de los sistemas valvulares ha sido sistemáticamente de tipo medio, únicamente en 2 enfermos se colocaron sistemas de presión baja.

Existen reportes en la literatura que apoyan el uso de -- sistemas de presión media, baja o alta: Vassilouthis (37) tiene un excelente porcentaje de mejoría empleando sistemas de presión media, en tanto que Wolinski (40) y Heinz (18) prefieren los de baja presión. Hugues et al (20) han empleado sistemas de presión baja y -- cambiado luego a media y alta, señalando que algunas complicaciones pueden ser producidas por la baja presión intracraneal que favorecen los sistemas de presión baja. Mc Quarrie (24) ha encontrado diferencia estadísticamente significativa que favorece el uso de sistemas -



de baja presión cuando el cuadro no es "avanzado" y señala que la - -  
 marcha mejora en grado superior. Selman (27), por otra parte ha pu-  
 blicado una buena serie de casos en los que se implantó el sistema -  
 lumboperitoneal, con la indiscutible ventaja de tratarse de un acto -  
 operatorio por completo extracraneal. Hasta la fecha, los diversos -  
 sistemas empleados en la derivación de estos enfermos han demostrado  
 tasas variables de complicación persistiendo como un reto, el diseño  
 de un sistema valvular que además de resolver el problema del enfer-  
 mo disminuya al máximo las complicaciones, lo que probablemente puede  
 lograrse si se cumpliera con los requisitos deseables en un sistema -  
 valvular que ha señalado Hakim (16).

#### ESTADO CLINICO POSTOPERATORIO.

A continuación se muestra el estado clínico postoperato-  
 rio de todos nuestros enfermos. Es necesario señalar que se conside-  
 ró para calificar al enfermo como mejorado, el paso de un grado al -  
 inmediato superior por lo menos. Para aquellos enfermos cuya evolu-  
 ción no pudo evaluarse con un cambio de grado, se señala el tipo par-  
 ticular de cambio clínico postoperatorio.

Sin cambio	No.	%
	13	22.4
Mejoría	19	32.8
Asintomático	6	10.3
Empeorado	14	24.1
Mejoría transitoria	2	3.4

Estado oscilante	1	1.7
Mejoría mínima	3	5.2

Observamos que el porcentaje de enfermos con mejoría de un grado o más en la escala de Stein y Langfitt correspondió al 43.1% y se compara a continuación con los resultados publicados por algunos autores en la literatura:

	Casos	Mejorados	%
Ojemann et al (1969)	28	18	64
Udvarhelyi (1975)	55	33	60
Salmon (1972)	80	21	26
Vassilouthis (1984)	40	36	90
I.N.N.N. (1989)	58	25	43.1

#### MORBILIDAD.

La morbilidad estimada globalmente, tanto de problemas neurológicos como de complicaciones sistémicas, ascendió al 37.9%. Los problemas sistémicos encontrados correspondieron a desequilibrio hidroelectrolítico, infección respiratoria, tromboflebitis y urosepsis. Los 22 pacientes que presentaron algún problema se distribuyeron de la siguiente manera:

Disfunción valvular	13
Neuroinfección	3
Déficit focal de nueva Aparición	1

Sistémicas	5
Total	22 (37.9%)

Comparando nuestra morbilidad con la de otras series, tenemos que el porcentaje encontrado no se encuentra muy alejado del reportado por algunos autores en la literatura, como podemos apreciar en el listado siguiente:

Borgesen	22	%
Greenberg	32.8	%
McL Black	35.4	%
Laws	37.5	%
I.N.N.N.	37.9	%

#### MORTALIDAD.

El número de pacientes que fallecieron por problemas desarrollados en el postoperatorio ascendió a 7, constituyendo el 12% de toda la serie. Comparado con otras series de la literatura, observamos que es superior la frecuencia de defunciones en nuestra Institución:

Greenberg	5 en 73 casos
Borgesen	0 en 64 casos
Guidetti	1 en 14 casos
I.N.N.N.	7 en 58 casos.

## TIEMPO DE SEGUIMIENTO POSTOPERATORIO.

Llama altamente la atención el corto lapso de seguimiento post-operatorio de nuestros enfermos, con un promedio de 9.7 meses, variando desde aquellos enfermos sin seguimiento alguno, hasta 84 meses en el de más prolongado control postoperatorio. Es necesario enfatizar la importancia que tiene el seguimiento postoperatorio, ya que en los enfermos que no mejoran es necesario hacer estudios para descartar disfunción valvular o que se requiera recambio del sistema por uno de menor presión. Borgesen ha señalado que en los enfermos que no mejoran luego de la derivación, es imperativa la monitorización de la presión intracraneal para excluir la posibilidad de disfunción valvular (4). Es igualmente importante la realización de tomografía de control con objeto de apreciar si ha habido o no regresión de las alteraciones provocadas por la hidrocefalia, así como la revaloración neuropsicológica para objetivar los cambios en esta esfera sintomática. Resulta, en fin necesaria la reevaluación de aquellos casos que no mejoraron, con objeto de auxiliarles en la medida de lo posible y no considerarlos inmediatamente como casos sin solución. Debe en nuestra Institución hacerse hincapié en la importancia de la realización de estudios neuropsicológicos preoperatorios, ya que en la presente revisión se encontró este estudio sólo en 5 enfermos, cifra sumamente pobre si consideramos que se trata de una enfermedad con manifestaciones psíquicas como parte del cortejo sintomático principal.

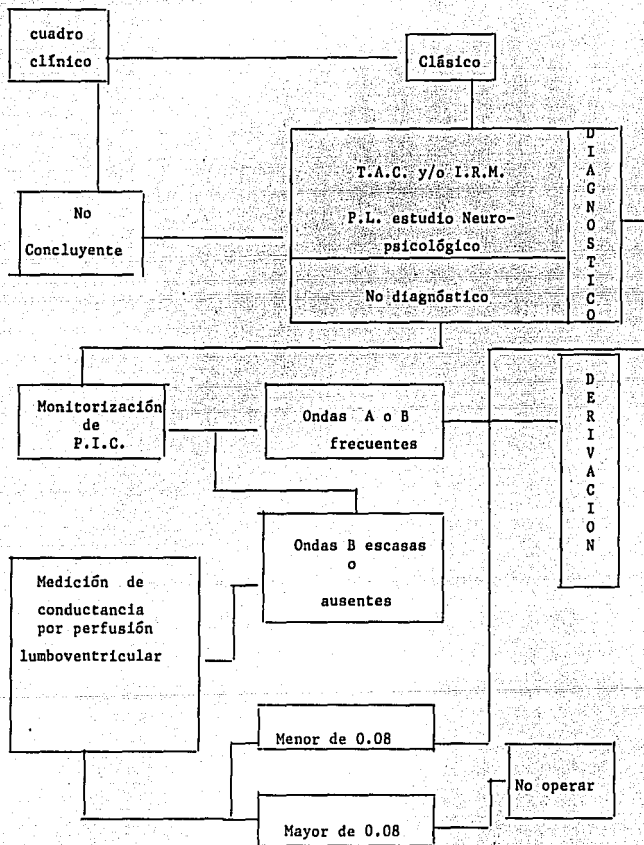
## CONCLUSIONES.

- 1.-El comportamiento clínico del síndrome, corresponde a lo descrito en la literatura, con la salvedad señalada en cuanto a las alteraciones esfinterianas.
- 2.-El método paraclínico de mayor confiabilidad fué el pneumoencefalograma cuando demostró bloqueo incisural. Debe recordarse, empero, que se trata de un estudio invasivo que conlleva morbi-mortalidad en sí.
- 3.-El tiempo de seguimiento es sumamente corto. Las razones de esto pueden imputarse a la familia del paciente o la falta de énfasis por parte del médico. Debe recordarse -- que los enfermos que no mejoran inmediatamente después de la colocación de la válvula no son necesariamente casos sin solución.
- 4.-La morbi-mortalidad, si bien es porcentualmente superior a la de otras series, no se encuentra muy alejada de aquellas.
- 5.-Los resultados clínicamente satisfactorios son también -- aproximados a los de otras series.
- 6.-No se apreciaron diferencias en la evolución sea que el origen del cuadro fuese conocido o no. La evolución de aquellos casos con cisticercosis estará necesariamente matizada por la evolución del problema parasitario en sí.
- 7.-La cisticercosis del sistema nervioso central es un causante potencial de alteraciones en la dinámica del líquido ce-

falorraquídeo, que pueden provocar la aparición del síndrome de hidrocefalia normotensa.

Se propone finalmente un diagrama de flujo que puede resultar un apoyo en el manejo diagnóstico de los pacientes en quienes se sospecha hidrocefalia sintomática a presión normal. Es factible que en un futuro cercano la prueba clínica de drenaje temporal externo del líquido cefalorraquídeo se convierta en un instrumento diagnóstico -- confiable, sin embargo, hasta el momento actual la experiencia es aún escasa y deberemos esperar a que sea sancionada por el tiempo, empleándola cuando sea factible en nuestros enfermos.

DIAGRAMA DE FLUJO PROPUESTO  
 EN  
 HIDROCEFALIA NORMOTENSA



#### REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.

- 1.- Bannister,R; Gilford,E; Kocen,R; Isotope encephalography in the diagnosis of dementia due to communicating hydrocephalus. Lancet 2:1014-1017. 1967.
- 2.- Benson,F; Neuroimaging and dementia in: Neurologic clinics, - - Saunders eds. vol. 4 No. 2: 341-353. 1986.
- 3.- Black P, McL; Idiopathic normal pressure hydrocephalus. Results of shunting in 62 patients. J Neurosurg. 52:371-377.- - 1980.
- 4.- Borgesen, S.E.; Gjerris, F; The predictive value of conductance to outflow of CSF in normal pressure hydrocephalus. Brain, 105: 65-86. 1982.
- 5.- Crockard, H.A.; Hanlon, K; Duda, E.E; Mullan, J.F; Hydrocephalus as a cause of dementia: evaluation by computerised tomography and intracranial pressure monitoring. J Neurol, Neurosurg, - psychiatry. 40:736-740. 1977.
- 6.- Cummings, J.L.; Benson,F; Hydrocephalic dementia in: Dementia - a clinical approach. Butterworths, 1983. pp.213-236.
- 7.- Chawla,J.C.; Hulme,A; Cooper, R; Intracranial pressure in patients with dementia and communicating hydrocephalus. J Neurosurg. 40:376-380. 1974.
- 8.- Communicating hydrocephalus. Lancet 2:1011-1012, 1977. (editorial).
- 9.- El Gammal,T; Allen,M.B; Brooks, B.S; Mark, E.K; M R evaluation of hydrocephalus. A.J.R. 149:807-813. 1987.



- 10.- Ekstedt,J; CSF hydrodynamics studies in men. J Neurol,Neurosurg psychiatry 40:105-119. 1977.
- 11.- Fisher,M; The clinical picture in occult hydrocephalus.Clin - neurosurg. 24:270-284. 1977.
- 12.- Foltz,E.L; Aine, Ch; Diagnosis of hydrocephalus by CSF pulse -- wave analysis: a clinical study, Surg Neurol. 15:283-293.1981.
- 13.- Greenberg,J.O.; Shenkin,H.A.; Adam,R; Idiopathic normal pressure hydrocephalus. A report of 73 patients. J neurol, neurosurg-psychiatry 40:336-341. 1977.
- 14.- Haan,J; Thommer, R.T.; Predictive value of temporary external -- lumbar drainage in normal pressure hydrocephalus. Neurosurgery - 22:388-391.1988.
- 15.- Hakim,S; Adams,R.D; The special clinical problem of symptomatic hidrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics. J neurol sci. 2:307-327. 1965.
- 16.- Hakim,S; Durán de la Roche, F; BurtonJ.D; A critical analysis - of valve shunts used in the treatment of hydrocephalus. Devel-- med child neurol 15:230-255.1973.
- 17.- Hartman, A; Alberti, E; Differentiation of communicating hydrocephalus and presenil dementia by continuous recording of cerebrospinal pressure J neurol, neurosurg, psychiatry 40:630-640. - - 1977.
- 18.- Heinz, E.R; Davis, D.O; Karp,H; Abnormal isotope cisternography in simptomatic occult hydrocephalus. Radiology 95:109-120.1970.

- 19.- Hoff, J.; Barber, R; Transcerebral mantle pressure in normal pressure hydrocephalus. Arch neurol. 31:101-105. 1974.
- 20.- Hugues, C.P.; Siegel, B.A; Cox, W.S; et al. Adult idiopathic communicating hydrocephalus with and without shunting. J. neuro-neurosurg, psychiatry 41:961-971. 1978.
- 21.- Katzman, R; Differential diagnosis of dementing illness in: Neurologic clinics, Saunders eds. vol. 4, No.2:329-340. 1986.
- 22.- Laws, E.R; Mokri, B; Occult hydrocephalus, results of shunting-correlated with diagnostic tests. Clin neurosurg. 24:316-333. - 1977.
- 23.- Mc Comb, J.G; Recent research into the nature of cerebrospinal-formation and absorption. J neurosurg, 59:369-383.1983.
- 24.- Mc Quarrie, I.G; Saint Louis, L; Scherer, P.B; Treatment of normal pressure hydrocephalus with low versus medium pressure cerebrospinal shunts. Neurosurgery, 15:484-488. 1984.
- 25.- Messert, B; Wannamaker, B; Reappraisal of the adult hydrocephalus syndrome. Neurology. 24:224-231.1974.
- 26.- Salibi, N.A; Lourie, G.L; Lourie, H; A variant of normal pressure hydrocephalus simulating Pick's disease on computerised tomography, report of two cases. J neurosurg. 59:902-904.1983.
- 27.- Selman, W.R; Spetzler, R.F; Wilson, C.B; Grollmus, J.W; percutaneous lumboperitoneal shunt: review of 130 cases. Neurosurgery, 6:255-257. 1980.
- 28.- Sherman, J.L; Citrin, C.M; Gangarosa, R.E; Bowen, B.J; The MR - appearance of cerebrospinal flow in patients with ventriculome-

- galy, A.J.R. 148:193-199. 1987.
- 29.- Shenkin, H.A; Greenberg, J.O; Grossman, C.B; Ventricular size after shunting for idiopathic normal pressure hydrocephalus. J --  
neuro, neurosurg, psychiatry 38:833-837. 1975.
  - 30.- Sklar, F.H; Berger, C.W; Diehl, J.T; Clark, K; Significance of the  
so-called absorptive reserve in communicating hydrocephalus: a  
preliminar report, Neurosurgery, 8:525-530. 1981.
  - 31.- Stein, S.C; Langfitt, T.W; Normal pressure hydrocephalus, predic  
ting results of cerebrospinal fluid shunting. J neurosurg, 41: -  
463-470. 1974.
  - 32.- Sybert, G.W; Leffman, H.; Ojemann, G.A; Occult normal pressure -  
hydrocephalus manifested by Parkinsonism-dementia complex. Neu  
rology 23:234-238. 1973.
  - 33.- Symon, L; Hinzpeter, T; The enigma of normal pressure hydroce -  
phalus, tests to select patients for surgery and to predict - -  
shunt function. Clin neurosurg. 24:285-315. 1977.
  - 34.- Tans, J. Th; Poortvliet, D.C.J; Reduction of ventricular size --  
after shunting for normal pressure hydrocephalus related to CSF  
dynamics before shunting. J neurol, neurosurg, psychiatry. 51:-  
521-525. 1988.
  - 35.- Thomsen, A.M; Borgesen, S.E; Bruhn, P; Gjerris, F; Prognosis of  
dementia in normal pressure hudocephalus after a shunt opera -  
tion. Ann neurol. 20:304-310. 1986.
  - 36.- Trotter, J.L; Luzecky, M; Siegel, B.A; Gado, M; Cerebrospinal in  
fusion test. Identification of artifacts and correlation with - -

- cisternography and pneumoencephalography. Neurology (Minneapolis) 24:181-186.1974.
- 37.- Vassilouthis,J; The syndrome of normal pressure hydrocephalus. J neurosurg. 61:501-509. 1984.
- 38.- Vorstrup,S; et al. Cerebral blood flow in patients with normal pressure hydrocephalus before and after shunting. J neurosurg, - 66:379-387.1987.
- 39.- Wikkelsö,H; Andersson, H; Blomstrand,C; Lindquist G; Svendsen,P; Normal Pressure hydrocephalus, predictive value of the cerebrospinal tap-test. Acta neurol Scand, 73:566-573.1986.
- 40.- Wolinsky,J.S; Barnes,B.D; Margolis,T; Diagnostic tests in normal pressure hydrocephalus. neurology. 23:706-713.1973.
- 41.- Wood,J.H; Bartlett,D; James,A.E; Udvarhelyi,G.B; Normal pressure hydrocephalus diagnosis and patients selection for shunt surgery. Neurology. 24:517-526.1974.
- 42.- Wyper,D.J; Pichard,J.D; Matheson, M; Accuracy of ventricular volume estimation. J neurol, neurosurg, psychiatry. 42:345-350.- - 1979.